



**А.Н. Коновалов,
Д.В. Сидоркин,
А.Н. Шкарубо,
Д.Ю. Усачёв,
У.Б. Махмудов**

ХОРДОМЫ

ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА И КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОГО ПЕРЕХОДА



Москва, 2014

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	3
1. История изучения хордом	4
2. Особенности эмбрионального развития хорды и онтогенетические причины происхождения хордом.....	8
<i>Совместно с Л.В. Шишкиной, Л.А. Семёновой</i>	
3. Эпидемиология	10
4. Патоморфология хордом основания черепа	12
<i>Совместно с Л.В. Шишкиной, Л.А. Семёновой,</i>	
5. Диагностика хордом основания черепа методами нейровизуализации.....	21
<i>Совместно с И.Н. Щуровой, И.Н. Прониным</i>	
6. Особенности роста хордом основания черепа с хирургической точки зрения	48
7. Локализация краниальных хордом	59
8. Клинические проявления краниальных хордом	71
9. Выбор оперативного доступа при хирургическом лечении хордом основания черепа	75
10. Особенности удаления хордом при использовании транскраниальных доступов	82
<i>Совместно с В.Н. Шиманским</i>	
11. Трансназальный доступ к хорdomам ската и селлярной области.....	123
<i>Совместно с Г.Ф. Добровольским</i>	
12. Хирургия хордом основания черепа с использованием трансорального доступа	163
13. Сочетанный трансназальный и трансоральный метод удаления опухолей основания черепа.....	182
14. Трансоральное удаление хордом краниовертебральной локализации с предварительным окципитоспондилодезом.....	194
<i>Совместно с А.О. Гущей, Н.А. Коноваловым, Г.А. Пахомовым</i>	
15. Поэтапное хирургическое лечение.....	215
16. Метастазирование краниальных хордом	218
17. Радикальность удаления	222
18. Послеоперационные осложнения	226
19. Операции в связи с продолженным ростом хордом основания черепа.....	234
20. Отдалённые исходы хирургического лечения и выживаемость	237
21. Хирургическая тактика лечения хордом основания черепа. Обобщение.....	243
22. Радиологические методы лечения хордом основания черепа.....	246
<i>Совместно с А.В. Голановым</i>	
23. Цитостатики и таргетная терапия хордом основания черепа	267
<i>Совместно с А.В. Голановым, Г.Л. Кобяковым</i>	
Список сокращений и словарь терминов.....	271
Предметный указатель	272
Авторы.....	274



ПРЕДИСЛОВИЕ

Хордомы являются редкими дизонтогенетическими опухолями, которые развиваются из эмбриональных остатков спинной струны (хорды) на всём её протяжении, от сфеноокципитального сочленения до крестцово-копчиковой области. Для хордом характерно инфильтративное поражение костей основания черепа и позвонков. В редких случаях, отмечена способность к метастазированию.

Основной метод лечения хордом – хирургическое удаление. Несмотря на большое число публикаций, ряд вопросов касающихся тактики хирургического лечения, в частности, выбора оперативного доступа и степени радикальности удаления краниальных хордом, остаются до сих пор дискуссионными. Одни хирурги считают, что необходимо максимально радикальное удаление опухоли [Gay E., Sekhar L.N., 1995; Colli B.O., 2001; Crockard A., 2001; Samii A., 2007]. Другие, не стремятся к радикальному удалению опухоли и предпочитают повторные операции при продолженном росте опухоли [Kyoshima K., 2003].

Результаты хирургического лечения больных с хордами основания черепа, нельзя считать удовлетворительными. Объём субтотального и тотального удаления, по данным разных исследователей находится в пределах от 40% случаев [Crockard A., 2001] до 78% случаев [Colli B.O., Al-Mefty O., 2001]. В тоже время, послеоперационная летальность при хордомих основания черепа даже у опытных хирургов составляет 5% [Gay E., Sekhar L.N., 1995].

Преимущественной локализацией краниальных хордом является область турецкого седла, ската и краниовертебрального перехода. Удаление опухоли в этой области требует использования современных методов базальной хирургии, а так же междисциплинарного подхода с участием смежных специалистов, в том числе реаниматологов с опытом лечения больных с бульбарными нарушениями, спинальных нейрохирургов, владеющих навыками стабилизации краниовертебрального перехода, отоларингологов, офтальмологов, рентгенологов, радиологов и других.

Низкие показатели послеоперационной выживаемости не позволяют относить хордомы к опухолям, которые лечатся только хирургически. Все больше исследователей приходят к выводу о необходимости адъювантной лучевой терапии [Crockard A., 2001, Samii A., 2007]. Нет, однако, единого мнения по поводу того, какой вид лучевой терапии наиболее эффективен; протонное облучение или облучение лёгкими частицами, каково место современных методов стереотаксической лучевой терапии и радиохирургии.

Лечение краниальных хордом всецело основывается на исследованиях 3 класса, поскольку не существует рандомизированных исследований относительно эффективности хирургии или радиотерапии [Tzortzidis F., 2006]. Анализ литературы, позволил обнаружить лишь 5 публикаций, написанных нейрохирургами в период с 1995 по 2007 гг, где серии наблюдений превышают 40 больных (самая крупная серия больных с краниальными хордами – 74 больных). При том, что анализ в каждой из этих публикаций объединял материал из двух, трёх или из четырёх клиник. В среднем, в год на одну клинику приходилось менее 3 больных с краниальными хордами. Число наблюдений, в этих исследованиях, недостаточно для выработки рекомендаций по лечению больных с данной патологией. В большинстве исследований, цифры выживаемости не приводятся, по причине малого числа наблюдений. Соответственно, и статистический анализ результатов лечения на основе отдалённых исходов чаще отсутствует. Настоящее исследование по материалам Института Нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко по числу больных занимает место в ряду наиболее крупных серий наблюдений.

Для удаления хордом используются два вида хирургических доступов. Первый – требующий трепанации черепа для осуществления субфронтального, птерионального, субокципитального, расширенных базальных подходов, которые мы условно объединили в группу “транскраниальные доступы”. Вторая группа, это вентральные подходы – трансназально-трансфеноидальный и трансоральный доступы и их комбинация. Первоначально большинство хордом удалялись с применением различных транскраниальных подходов, выбор которых определялся локализацией и распространённостью опухоли. В последние десятилетия всё чаще стали применяться вентральные доступы, чему в значительной степени содействовало широкое применение эндоскопического метода удаления опухолей.

Важно! Вопрос терминологии. Настоящая работа посвящена “хорdomам основания черепа”. Но термин “краниальные хордомы” так же употребим, поскольку объединяет немалое количество случаев хордом, которые не имеют непосредственной связи с основанием черепа (различные варианты эктопии краниальных хордом).

Авторы



ГЛАВА 1. ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ ХОРДОМ

Впервые Virchow в 1857 году (1) описал патологические повреждения ската, которые морфологически были схожими с остатками спинной струны (хорды). Основываясь на данных изучения 5-ти подобных случаев, Virchow сделал вывод о том, что природа образований хрящевая и назвал их “*ecchondrosis phisaliphora speno-occipitalis*”. В том же году Lushka Н. (2) (3), Hasse (4), Zenker

Ф.А. (5) опубликовали сообщения, в которых описываются подобные опухоли (6) (рисунок 1.1, 1.2). Первым же, кто указал на происхождение этих опухолей из остатков эмбриональной ткани спинной струны, был Muller (в 1858 году) (7). Вероятно, в этих публикациях, чаще описывались экхордозы (*ecchordosis phisaliphora*).

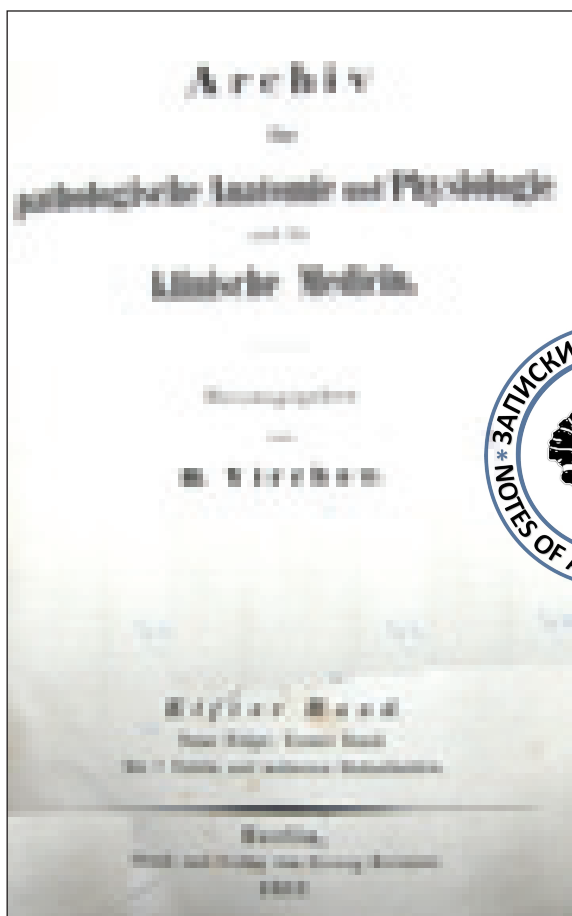


Рисунок 1.1. Титульный лист журнала – *Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin*, выходивший под редакцией Вирхова Р. В этом номере опубликовано одно из первых сообщений Luschka Н. о хордомах ската.

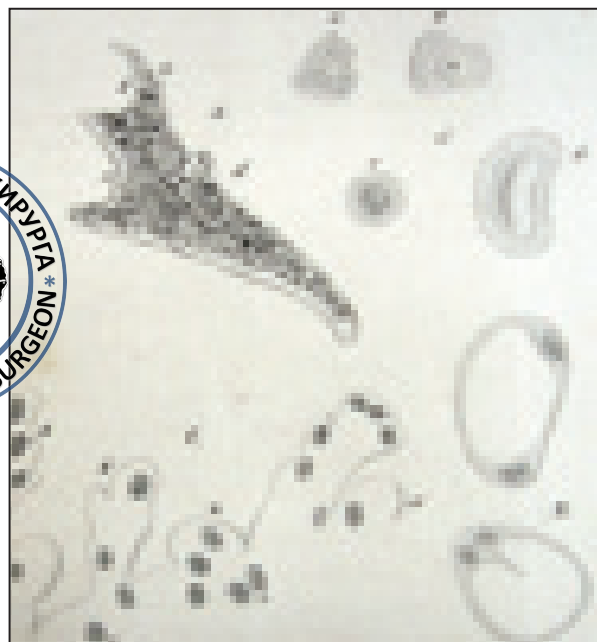


Рисунок 1.2. Иллюстрация патоморфологической картины к статье Luschka Н. “*Ueber gallertartige Auswuchse am Clivus Blumenbachii*” 1857 года.

Термин “хордома” предложил Ribbert в 1894 году (8). В следующем году Ribbert получил хордому в эксперименте на кроликах, перфорируя переднюю межпозвонковую связку (6). Некоторые авторы считают это событие началом истории изучения хордом (9). Действительно, факт существования двух производных эмбриональной хорды (экхордоза и хордомы) получил своё признание не сразу.

Первое прижизненное описание хордомы принадлежит Klebs, который в 1864 году изложил историю болезни пациента,

страдавшего судорожными припадками (10). В 1903 году Grahl опубликовал первое сообщение об успешном удалении краниальной хордомы (11). Исследования Piraud (1933 г.) (12) и Минкина С.Ю. (1937 г.) (13) показали, что хорда редуцируется неравномерно в различных своих отделах. Хордальные массы сохраняются дольше на своих полюсах, что и приводит к преимущественному возникновению хордом в крестцово-копчиковом отделе позвоночника и в области сфено-окципитального сочленения.

Первая топическая классификация хордом была предложена Coenen H. в 1925 году на основании анализа 68-ми случаев хордом, опубликованных на тот момент (14). Он классифицировал хордомы следующим образом: 1) краниальные – кливустные, гипофизарные, назофарингеальные и дентальные (пораже-

ние зубовидного отростка второго шейного позвонка); 2) вертебральные – цервикальные, грудного отдела, поясничного отдела, 3) каудальные – антесакральные, ретросакральные и центральные. Термин “гипофизарные” в дальнейшем был заменён на “селлярные”.

Таблица 1. Публикации о наиболее крупных сериях хордом основания черепа, где основным методом лечения было хирургическое удаление.

Авторы и год опубликования результатов	Число больных	Период наблюдения (за столько-то лет)
Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG, et al. 1993.	51	1960-1984 (25)
Gay E, Sekhar LN, Rubinstein E, et al. 1995.	46	1984-1993 (10)
Al-Mefty O, Borba LAB. 1997.	25	1990-1996 (6,5)
Colli B.O., Al-Mefty O. 2001.	53	1990-2000 (10,5)
Crockard A, Steel T, Plowman N, et al. 2001.	42	1986-1998 (12)
Tzortzidis F, Elahi F, Wright D, Natarajan SK, Sekhar LN. 2006.	74	1988-2004 (16)
Samii A, Gerganov VM, Herold C, et al. 2007.	49	1979-2002 (23)

Работы, посвящённые лечению хордом, в большинстве случаев отличаются малым числом наблюдений. Так, Horwitz T в 1941 году обнаружил в литературе описание 245 хордом (15), а Spjut HJ, Luse SA. к 1964 году насчитывали, в общей сложности, описание 300 случаев хордом различной локализации (6). В 2001 году, по подсчётам Crockard A. с соавторами, в литературе были опубликованы описания около 1000 случаев хордом. 70 % больных, это малые серии наблюдений, в пределах 10 (16).

Наиболее крупные серии наблюдений с анализом хирургического и комбинированного лечения хордом основания черепа находим в публикациях следующих авторов: Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG, et al. 1993 (17), Gay E, Sekhar LN, Rubinstein E, et al. 1995 (18), Al-Mefty O, Borba LAB. 1997 (19), Colli B.O., Al-Mefty O. 2001 (20), Crockard A, Steel T, Plowman N, et al. 2001 (16), Tzortzidis F, Elahi F, Wright D, Natarajan SK, Sekhar LN. 2006 (21), Samii A, Gerganov VM, Herold C, et al. 2007 (22).

Большим событием стало опубликование в 2003 году книги Harsh GR, Janecka IP, Mankin HJ, Ojemann RE, Suit HD. “Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine.” (23). Список соавторов содержит 47

имён!. В книге приводятся полезные сведения по широкому кругу вопросов, связанных с проблемами патоморфологии, диагностики и лечения хордом и хондросарком основания черепа, позвоночного столба и крестцово-копчиковой области. В книге анализируются преимущественно наблюдения из североамериканских клиник. Наряду с бесспорными достоинствами, следует отметить ряд недочётов. Один из основных заключается в том, что в книге помимо хордом рассматриваются хондросаркомы, которые по классификации ВОЗ относятся к разным группам. Да, и биологическое поведение и отдалённые исходы лечения принципиально отличаются. Хондросаркомы хорошо поддаются лучевой терапии, а цифры 5-ти и 10-летней выживаемости приближаются к 100%.

Другая обобщающая работа – “Tumorbiology and current treatment of skull-base chordomas”, авторами которой являются турецкие исследователи – Pamir MN, Ozduman K., вышла в качестве главы ежегодного издания (книжная серия) – “Advances and Technical Standards in Neurosurgery” в 2008 году (24). Акцент в этой работе сделан на анализе исследований биологии хордом, опубликованных за последние годы.

Литература

1. **Virchow R.** *Untersuchungen iiber die entwicklung des schadelgrundes im gesunden und krankhaften zustande, und iiber den einfluss derselben auf schadelform, gesichts-bildung und gehirnbau.* Berlin : George Reimer, 1857.
2. **Luschka H.** Ueber gallertartige Auswuchse am Clivus Blumenbachii. *Virchows Arch Path Anat.* 1857, Vol. 11, pp. 8-12.
3. **Stewart M.J.** Malignant sacrococcygeal chordoma. *J Pathol Bacteriol.* 1922, Vol. 25, pp. 40-62.
4. **Hasse.** Ein neuer Fall von Schleimgeschwulst am Clivus. *Virchows Arch Path Anat.* 1857, Vol. 11, p. 395.
5. **Zenker F.A.** Ueber die Gallertgeschwulste des Clivus Blumenbachii (Ecchondrosis prolifera, Virchow). *Virchows Arch path Anat.* 1857, Vol. 12, pp. 108-110.
6. **Spjut H.J., Luse S.A.** Chordoma: an electron microscopic study. *Cancer.* 1964, Vol. 17, pp. 643-656.
7. **Muller H.** Ueber das Vorkommen von Resten der Chorda dorsalis bei Menschen nach der Geburt und über ihr Verhältnis zu den Gallertgeschwulsten am Clivus. *Ztschr Rat Med.* 1858, Vol. 2, pp. 202-229.
8. **Ribbert H.** Ueber die Ecchondrosis physalifora sphenooccipitalis. *Centralbl Allg Path Path Anat.* 1894, Vol. 5, pp. 457-61.
9. **Mehnert F., Beschorner R., Küker W., Hahn U., Nägele T.** Retroclival Ecchordosis Physaliphora: MR Imaging and Review of the Literature. *Am J Neuroradiol.* 2004, Vol. 25, pp. 1851-1855.
10. **Klebs E.** Ein Fall von Ecchondrosis sphenooccipitalis amyloacea. *Virchows Arch Path Anat.* 1864, Vol. 31, pp. 396-399.
11. **Grahl O.** Eine Ecchondrosis physalifora sphenooccipitalis (chordom des Türkensattels) ungewöhnlichen Umfangs mit interessanten klinischen Folgen. Göttingen : s.n., 1903.
12. **Piraud G.** *La Notochorde: embryologie générale et expérimentale: vestiges et tumeurs.* Paris : Th. Méd.: Faculté de médecine de Paris, 1933.
13. **Минкин С.Ю.** Вертебральные хордомы. *Хирургия.* 1937 г., Т. 1, стр. 104-114.
14. **Coenen H.** Das Chordom. *Bruns' Beitr. Z. klin. Chir.* 1925, Vol. B. 133, pp. 1-77.
15. **Horwitz T.** Chordal Ectopia and its possible Relation to Chordoma. *Arch Path.* 1941, Vol. 31, p. 354.
16. **Crockard A., Steel T., Plowman N., et al.** A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J. Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 175-183.
17. **Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al.** Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg.* 1993, Vol. 78, pp. 741-747.
18. **Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H.** Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
19. **Al-Mefty O., Borba L.A.B.** Skull base chordomas: a management challenge. *J Neurosurg.* 1997, Vol. 86, pp. 182-189.
20. **Colli B.O., Al-Mefty O.** Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. *J Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 933-943.
21. **Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N.** Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. *Neurosurgery.* 2006, Vol. 59, pp. 230-237.
22. **Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M.** Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg.* 2007, Vol. 107, pp. 319-324.
23. **Janecka I.P., Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D.** *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine.* [ed.] Harsh G.R. New York, Stuttgart : Thieme, 2003. p. 372.
24. **Pamir M.N., Ozduman K.** Tumor-biology and current treatment of skull-base chordomas. *Advances and Technical Standards in Neurosurgery.* Springer, 2008, Vol. 33, pp. 35-129.
25. **Виноградова Т.П.** Хордома. *Опухоли костей.* б.м. : М, 1973, стр. 50-53.
27. **Mehnert F., Beschorner R., Küker W., Hahn U., Nägele T.** Retroclival Ecchordosis Physaliphora: MR Imaging and Review of the Literature. *Am J Neuroradiol.* 2004, Vol. 25, pp. 1851-1855.
28. **Casali P.G., Messina A., Stacchiotti S. et al.** Imatinib mesylate in chordoma. *Cancer.* 2004, Vol. 101, 9, pp. 2086-2097.
29. **Свигун В.С.** *Дизонтогенетические опухоли – хордомы.* Киев : б.н., 1970. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени докт. мед. наук.
30. **Паливец А.Ю.** *Хордома крестцово-копчиковой локализации (лечение, профилактика рецидивирования и осложнений).* Киев : б.н., 1990. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени канд. мед. наук.
31. **Шкарубо А.Н.** *Дизонтогенетические опухоли хиазмально-селлярной области.* Москва : б.н., 1995. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени канд. мед. наук.
32. **Усачев Д.Ю.** *Тактика хирургического лечения*



внутричерепных хордом. Москва : б.н., 1998. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени канд. мед. наук.

33. **Шкарубо А.Н.** *Хирургия опухолей основания черепа с использованием трансназального и трансорального доступов с эндоскопическим контролем (аденомы гипофиза, краниофарингиомы, хордомы)*. Москва : б.н., 2007. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени докт. мед. наук.

34. **Сидоркин Д.В.** *Хордомы основания черепа: методы хирургического и комбинированного ле-*

чения. Москва : б.н., 2009. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени докт. мед. наук.

35. **Мусаев Э.Р.** *Опухоли крестца (клиника, диагностика, лечение)*. Москва : б.н., 1999. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени канд. мед. наук.

36. **Корначев А.Л.** *Клинико-рентгенологическая диагностика рецидивов и послеоперационных осложнений первичных опухолей и опухолеподобных заболеваний костей у взрослых*. Москва : б.н., 2000. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени канд. мед. наук.

ГЛАВА 2. ОСОБЕННОСТИ ЭМБРИОНАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ ХОРДЫ И ОНТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ПРИЧИНЫ ПРОИСХОЖДЕНИЯ ХОРДОМ

Факт возникновения хордом из остатков спинной струны свидетельствует о связи этих опухолей с морфологическими образованиями, уходящими своими корнями глубоко в филогенез (1). У высших позвоночных, на ранних стадиях развития эмбриона, спинная струна играет опорную роль. В дальнейшем она дегенерирует и замещается костно-хрящевыми структурами, образующими череп и позвоночный столб. Имеет место процесс гомотропной субституции, то есть замещение одного исчезающего органа другим, несущего подобную функцию и занимающего подобное положение.

Хорда возникает на третьей неделе внутриутробного развития из скопления быстро пролиферирующих клеток переднего конца первичной полоски (гензеновского узелка). В процессе развития хорда приобретает вид продольного тяжа, располагающегося вдоль всего тела эмбриона. Новообразованная спинная струна состоит из компактных эпителиоподобных клеток, сплюснутых под влиянием взаимного давления. Впоследствии эти клетки вакуолизируются, между ними появляются волокнистые структуры, а вокруг хорды образуется оболочка.

На втором месяце эмбрионального развития, из расположенной около спинной струны мезенхимы, формируется скелетообразующий слой, являющийся основой для образования первичных перепончатых позвонков. Впоследствии перепончатые структуры замещаются хрящевыми, а затем костными тканями.

Параллельно образованию позвоночного столба спинная струна начинает претерпевать обратное развитие. Подвергаясь регрессии, краниальная часть хорды становится прерывистой, от неё отделяются и обособляются мелкие участки – “хордальные грыжи”, которые окружающими тканями смещаются в сторону. Регрессирующие участки спинной струны оказываются замурованными в формирующихся клиновидной и затылочной костях.

Постепенному исчезновению подвержены и остальные участки спинной струны.

Так, с появлением первичного позвоночного столба хорда теряет роль стержня, поддерживающего тело эмбриона. Атрофия спинной струны происходит неравномерно по её длине. Рост частей хорды, заключённых в формирующихся позвонках, задерживается, тогда как участки, заложенные в мягких межпозвонковых дисках, продолжают расти. В результате хорда приобретает четкообразный вид (2). Утолщенные участки соединены между собой тонкими перетяжками. Позднее, к началу окостенения позвонков, спинная струна в них исчезает, сохраняясь лишь в студенистом ядре межпозвонковых дисков. Связано это с тем, что костное ядро тела позвонка окутывает канал хорды и постепенно суживает его до полного уничтожения.

Преимущественная локализация хордом в крестцово-копчиковой и краниальной областях связана с тем, что в этих участках существует эмбриологически предуготовленные благоприятные условия для образования рассматриваемых нами опухолей (1). Причинами образования краниальных хордом являются: извилистый ход орального конца хорды, непосредственный его контакт с окружающей соединительной тканью, многочисленные ответвления от спинной струны с образованием значительного числа эктопий (3) (4) (5) (6) (7). Возникновению хордом в крестцово-копчиковой области способствуют: миграция каудального конца хорды в вентральном и дорзальном направлениях с выходом на наружную поверхность позвоночного столба и сосредоточие в этом участке спинной струны значительного числа ответвлений с образованием экстравертебральных хордальных комплексов, связанных с окружающей соединительной тканью (8) (1). Указанные хордальные остатки обеспечиваются удовлетворительным питанием со стороны окружающей соединительной ткани, что в значительной степени обуславливает сохранение ими способности к пролиферативному росту. Более позднему сохранению хорды в дистальных её отделах способствует закономерность обратного развития спинной струны, последовательно исчезающей

от грудного отдела позвоночника в обоих направлениях (9) (10) (11). Благоприятные условия для образования хордальных эктопий может создаваться за счёт отклонений в процессе закладки спинной струны (12).

В противоположность этому, средние отделы хорды (шейный, грудной и поясничный) не образуют изгибов, не отклоняются от своего центрального пути, замуровываются в формирующемся позвоночном столбе, атрофируются и не контактируют с окружающими тканями. Исключение составляют лишь отдельные эктопические остатки хорды, являющиеся результатом случайных клеточных отрывов, которые могут происходить в процессе развития эмбриона (13) (14). Хор-

дальные остатки заключённые в студенистом ядре межпозвоковых дисков, превращаются в процессе инволюции в лишённые полноценного питания, рудиментарные, дегенеративно перезрелые формы клеток, в известной степени потерявшие способность к пролиферативному росту (1).

Остатки хорды в норме могут сохраняться в центральной части пульпозного ядра человека до 18-летнего возраста. Затем эти остатки редуцируются. В крестцовом отделе и копчике они могут персистировать и у взрослых. Остатки смещённой хорды видны в виде узелков и обычно бессимптомны и на их основе могут развиваться опухоли – хордомы (15).

Литература

1. **Сви́гун В.С.** *Дизонтогенетические опухоли – хордомы*. Киев : б.н., 1970. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени докт. мед. наук.
2. **Корицкий Г.Э.** К вопросу о гистогенезе и локализации хордом. *Харьковский медицинский журнал*. 1914 г., Т. 1, стр. 62-73.
3. **Coenen H.** Das Chordom. *Bruns' Beitr. Z. klin. Chir.* 1925, Vol. B. 133, pp. 1-77.
4. **Hässner S.** Über Chordome unter gleichzeitiger Mitteilung eines Falles von seltener Grösse. *Virch. Arch.* 1912, Vol. Bd. 210, H. 3, p. 385.
5. **Cermak J.** Klinischer Krankheitsverlauf eines intrakraniellen Chordoms. *Wiener Zschr. Nervenh.* 1954, Vol. 9, 3, pp. 320-329.
6. **Güthert H., Henkel O.** Metastasierendes Chordom der Lendenwirbelsäule. *Zbl. Path.* 1941, Vol. 77, p. 376.
7. **Ribbert H.** Ueber die Ecchondrosis physalifora sphenooccipitalis. *Centralbl Allg Path Path Anat.* 1894, Vol. 5, pp. 457-461.
8. **Link A., Warstat K.** Zur Kenntnis der malignen Chordome in der Sakro-kokzygealregion, zugleich ein Beitrag zur Frage der Genese und Lokalisation maligner Chordome überhaupt. *Bruns' Beitr. z. klin. Chir.* 1922, Vol. Bd. CXXVII, pp. 618-626.
9. **Щеголев Г.Г.** *Краткий курс эмбриологии человека*. М : Госиздат, 1926. стр. 176.
10. **Peyron A.** *Atlas du Cancer*. Paris : s.n., 1932.
11. **Kunitomo K.** The development and reduction of the tail and of the caudal end of the spinal cord. *Carnegie Inst. Wash. Pub.* 1918, Vol. 271, pp. 163-197.
12. **Усов С.А.** *Сравнительная эмбриология осевого скелета*. б.м. : М, 1911.
13. **Wright D.** Nasopharyngeal and cervical chordoma – some aspects of their development and treatment. *J Laryng Otolaryng.* 1967, Vol. 81, 12, pp. 1337-1354.
14. **Schindel J., Markowicz H., Tikva P.** Chordoma arising from ectopic notochord cells. *Arch. otolaryng.* 1966, Vol. 84, pp. 441-443.
15. **Виноградова Т.П.** Хордома. *Опухоли костей*. б.м. : М, 1973, стр. 50-53.



ГЛАВА 3. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Ежегодная частота хордом всех локализаций составляет 0,5 – 0,8 на миллион человек (1) (2). От числа внутричерепных первичных новообразований, хордомы составляют 0,1 – 0,2 % (3) (4) (5). По отношению к первичным злокачественным костным опухолям, хордомы составляют от 1 до 4% (6) (7). По частоте они следуют за остеосаркомами, хондросаркомами и саркомами Юинга (Ewing's) (8). А среди опухолей аксиального скелета, хордома – наиболее частая первичная злокачественная опухоль (17,5%) (9) (1).

Хордома встречается во всех возрастных группах, но наиболее часто у взрослых от 30 до 60 лет (6) (7) (10). Средний возраст больных с хордомами основания черепа на момент установления диагноза в исследовании Samii A. с соавторами составил 39 лет (11). По другим источникам, для всех локализаций средний возраст колеблется от 49 до 62 лет (8) (9) (1) (12) (2).

Хордомы основания черепа возникают десятилетием раньше, чем те, которые развиваются в позвоночнике, и особенно в крестце (13). Хордомы у

детей редки, чаще поражают основание черепа и шейный отдел позвоночника, реже крестец (14) (15) (16) (17) (18) (19). Для опухолей, растущих в крестце и позвоночнике характерно преимущественное поражение женщин в соотношении 2:1 (20) (21) (22) (23) (24) (25) (26), а для основания черепа представительство мужчин и женщин одинаково (27) (4) (28), либо чаще болеют мужчины – 1,45:1 (11). Сообщения о хордомах у представителей негроидной расы крайне редки – 1,8% случаев (8) (2).

Подавляющее большинство хордом возникает в пределах костных структур. Не было сообщений о возникновении опухоли в пределах межпозвонковых дисков. 25-35% хордом развиваются в основании черепа, 15-29% в позвоночнике и 30-60% в крестцово-копчиковой области (20) (2) (29) (12) (30) (рис. 3.1). Суммируя опубликованные наблюдения, Pamiir MN, Ozduman K. обнаружили, что среди 1124 больных, в 39% хордомы локализовались в основании черепа, 20% - в позвоночнике, 41% - в крестцово-копчиковой области (31).

В пределах позвоночника, в серии из 40 наблюдений 48% хордом поражали шейный отдел, 17% - грудной и 35% поясничной (26).



Рисунок 3.1.
Локализация
хордом в
процентном
соотношении.

Литература

1. Ericksson B., Gutenberg B., Kindblom L.E. Chordoma: a clinicopathologic and prognostic study of a Swedish national series. *Acta Orthop Scand.* 1981, Vol. 52, pp. 49-58.
2. McMaster M.L., Goldstein A.M., Bromley C.M., Ishibe N., Parry D.M. Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973–1995. *Cancer Causes Control.* 2001, Vol. 12, pp. 1-11.
3. Al-Mefty O., Borba L.A.B. Skull base chordomas: a management challenge. *J Neurosurg.* 1997, Vol. 86, pp. 182-189.
4. Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al. Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg.* 1993, Vol. 78, pp. 741-747.
5. Sen C., Triana A. Cranial chordomas: results of radical excision. (10)3: E3 2001. *Neurosurg Focus.* Mar 15 2001, Vol. 10(3): E3.
6. Sundaresan N. Chordomas. *Clin Orthop.* 1986, pp. 135-142.
7. Sundaresan N., Rosenthal D.I., Schiller A.L., Krol G. Chordomas. [ed.] Schmidek H.H., Schiller A.L., Rosenthal D.I. Sandaresan N. *Tumors of the Spine: Diagnosis and Clinical.* Philadelphia : Pa: WB Saunders, 1990, pp. 192-213.
8. Dorfman H.D., Czerniak B. Bone cancers. *Cancer.*

- 1995, Vol. 75, pp. 203-210.
9. **Dreghorn C.R., Newman R.J., Hardy G.J., Dickson R.A.** Primary tumors of the axial skeleton: experience of the Leeds Regional Bone Tumor Registry. *Spine*. 1990, Vol. 15, pp. 137-140.
 10. **Wold L.E., Laws E.R.** Cranial chordomas in children and young adults. *J Neurosurg*. 1983, Vol. 59, pp. 1043-1047.
 11. **Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M.** Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg*. 2007, Vol. 107, pp. 319-324.
 12. **O'Neill P., Bell B.A., Miller J.D., Jacobson I., Guthrie W.** Fifty years of experience with chordomas in southeast Scotland. *Neurosurgery*. 1985, Vol. 16, pp. 166-170.
 13. **Unni K.K.** *Dahlin's Bone Tumors: General Aspects and Data on 11,087 Cases*. 5th ed. Philadelphia : PA: Lippincott – Raven, 1996. pp. 291-303.
 14. **Kozlowski K., Barylak A., Campbell J., et al.** Primary sacral bone tumors in children (report of 16 cases with a short literature review). *Australas Radiol*. 1990, Vol. 34, pp. 142-149.
 15. **Benk V., Liebsch N.J., Munzenrider J.E., Efird J., McManus P., Suit H.** Base of skull and cervical spine chordomas in children treated by high-dose irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1995, Vol. 31, pp. 577-581.
 16. **Coffin C.M., Swanson P.E., Wick M.R., Dehner L.P.** Chordoma in childhood and adolescence: a clinicopathologic analysis of 12 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 1993, Vol. 117, pp. 927-933.
 17. **Corradu M., Floris F., Nurchi G.C., Rachele M.G., Marrosu F., Todde P.F.** Chordoma of the cervical spine. Case report. *J Neurosurg Sci*. 1994, Vol. 38, pp. 51-53.
 18. **Bobra L.A., Al-Mefty O., Mrak R.E., Suen J.** Cranial chordomas in children and adolescents. *J Neurosurg*. 1996, Vol. 84, pp. 584-591.
 19. **Iwasa Y., Nakashima Y., Okajima H., Morishita S.** Sacral chordoma in early childhood: clinicopathological and immunohistochemical study. *Pediatr Dev Pathol*. 1998, Vol. 1, pp. 420-426.
 20. **Higinbotham N.L., Phillips R.F., Farr H.W., Hustu H.O.** Chordoma: thirty-five-year study at Memorial Hospital. *Cancer*. 1967, Vol. 20, pp. 1841-1850.
 21. **Gray S.W., Singhabhandhu B., Smith R.A., Skandalakis J.E.** Sacrococcygeal chordoma: report of a case and review of the literature. *Surgery*. 1975, Vol. 78, pp. 573-582.
 22. **Kaiser T.H., Pritchard D.J., Unni K.K.** Clinicopathologic study of sacrococcygeal chordoma. *Cancer*. 1984, Vol. 53, pp. 2574-2578.
 23. **Healey J.H., Lane J.M.** Chordoma: a critical review of diagnosis and treatment. *Orthop Clin North Am*. 1989, Vol. 20, pp. 417-426.
 24. **Samson I.R., Springfield D.S., Suit H.D., Mankin H.J.** Operative treatment of sacrococcygeal chordoma: a review of twenty-one cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1993, Vol. 75, pp. 1476-1484.
 25. **De Bruine F.T., Kroon H.M.** Spinal chordoma: radiologic features in 14 cases. *AJR Am J Roentgenol*. 1988, Vol. 150, pp. 861-863.
 26. **Bjornsson J., Wold L.E., Ebersold M.J., Laws E.R.** Chordoma of the mobile spine: a clinicopathologic analysis of 40 patients. *Cancer*. 1993, Vol. 71, pp. 735-740.
 27. **Watkins L., Khudados E.S., Kaleoglu M., Revesz T., Sacares P., Crockard H.A.** Skull base chordomas: a review of 38 patients, 1958-88. *Br J Neurosurg*. 1993, Vol. 7, pp. 241-248.
 28. **O'Connell J.X., Renard J.G., Liebsch N.J., Efird J.T., Munzenrider J.E., Rosenberg A.E.** Base of skull chordoma: a correlative study of histologic and clinical features of 62 cases. *Cancer*. 1994, Vol. 74, pp. 2261-2267.
 29. **Mirra J., Nelson S., Della Rocca C et al.** Chordoma. [ed.] Unni K., Mertens F. Fletcher C.D. *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. Lyon, France : IARC Press, 2002, pp. 316-317.
 30. **Sundaresan N., Galicich J.H., Florence C.H.C., et al.** Spinal chordomas. *J Neurosurg*. 1979, Vol. 50, pp. 312-319.
 31. **Pamir M.N., Ozduman K.** Tumor-biology and current treatment of skull-base chordomas. *Advances and Technical Standards in Neurosurgery*. Springer, 2008, Vol. 33, pp. 35-129.

ГЛАВА 4. ПАТОМОРФОЛОГИЯ ХОРДОМ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА

Хордомы, это редкие злокачественные опухоли аксиального скелета, возникающие из остатков эмбриональной хорды (1) (2) (3). В классификации ВОЗ с 2000

года, хордома выделена в отдельную группу опухолей нотохорды, а степень злокачественности определяется как “3” (максимальная по градации “/0”, “/1”, “/2”, “/3”) (1) (2).

Морфологическая диагностика

Макроскопическая характеристика. Хордома может иметь различную форму: округлую, овальную, стебельчатую, грибовидную. Как правило, опухоль ограничена соединительнотканной капсулой, которая, распространяясь внутрь, формирует дольчатую структуру строения. Капсула может иметь различную толщину или вовсе отсутствовать. Поверхность хордомы бугристая. Консистенции новообразования, чаще всего, желеобразная. Но могут встречаться опухоли смешанного строения, где плотные участки чередуются с более мягкими, слизеподобными. На разрезе хордома дольчатого вида, серо-желтого цвета. Могут наблюдаться очаги кровоизлияния и небольшие кальцификаты.

При микроскопическом исследовании по структуре строения и степени дифференцировки клеток опухоли среди хордом выделяют: 1) классическую хордому (9370/3), 2) хондроид-хордому (9371/3); 3) дедифференцированную хордому (9372/3).

Классическая хордома (conventional, традиционная, обычная, стандартная, она же липоидная) имеет дольчатое строение. Дольки друг от друга отделены тонкими соединительнотканными перегородками (рисунок 4.1). В строме и в периферических отделах опухолевых долек могут быть одиночные нервные волокна или нервные стволы. Для центральных отделов опухоли наличие нервных элементов не характерно.

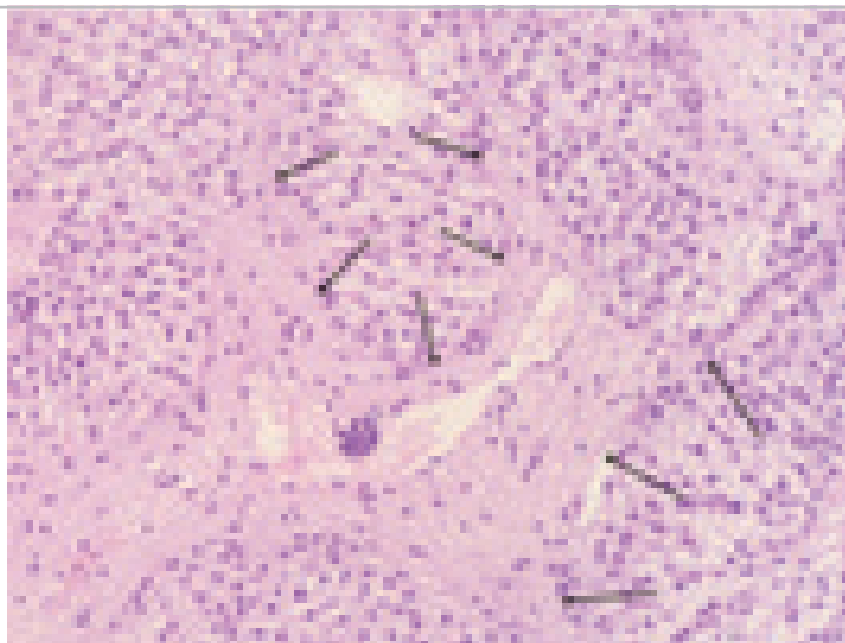


Рисунок 4.1. Гистологический препарат. Хордома. Дольчатое строение опухоли. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение x 200.

Хордома представлена двумя типами клеток. Клеток первого типа немного. Они имеют небольшой размер (28 + - 0,9 мкм в

диаметре), округлую овальную или неправильную форму, четко отграничены друг от друга (рисунок 4.2).

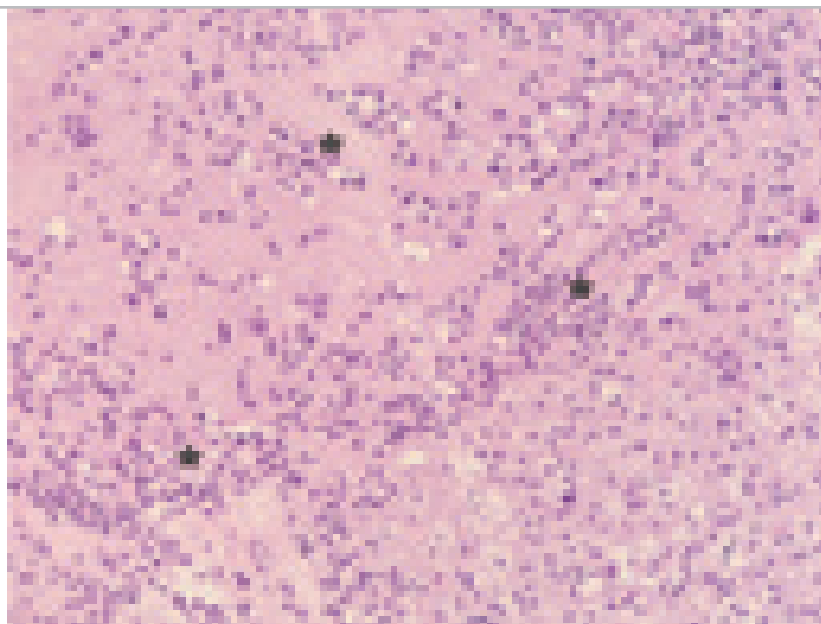


Рисунок 4.2. Гистологический препарат. Хордома. Клетки первого типа. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение x 200.

Клетки второго типа составляют большинство. Они заметно крупнее ($50,0 \pm 0,27$ мкм в диаметре), имеют вакуолизированную,

“пенистого” вида, перстневидную, розового цвета цитоплазму, что делает их похожими на физалиформные (рисунок 4.3).

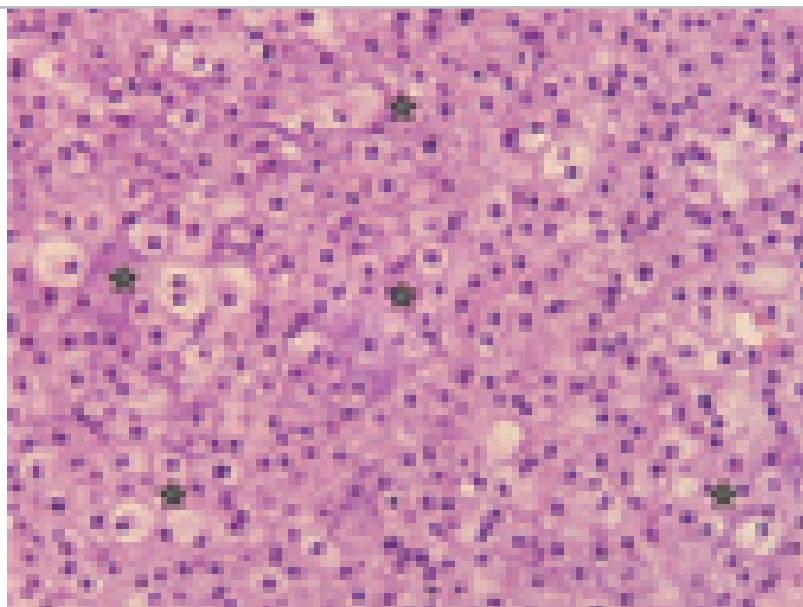


Рисунок 4.3. Гистологический препарат. Хордома. Физалиформные клетки второго типа. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 400.

Вакуоли в цитоплазме крупные, могут в несколько раз превышать размерами ядро, или занимать всю клетку, оставляя узкий ободок вокруг ядра. При гистохими-

ческом исследовании в опухолевых клетках выявляется Шифф-положительный гликоген. Цитоплазма богата липидами. Сульфатные мукополисахариды межклеточного вещества

хорошо окрашиваются альциановым синим, слабо окрашиваются муцикармином и редко фосфатно-кислым гематоксилином.

При электронно-микроскопическом исследовании выявляют наличие цитоплазматических отростков, создающих ворсинчатую поверхность, что защищает активный цитоплазматический гликоген (4) (5) (6). Хорошо развиты десмосомы и промежуточные филаменты, доказывающие сходство с эпителиальными клетками. Величина ядер различна, большинство - небольшого размера, интенсивно окрашены, округлой формы, расположены центрально. В ядрах можно видеть четко очерченные маленькие ядрышки или псевдовключения. Встречаются сморщенные, дольчатые, расщепленные ядра. Могут встречаться клетки с несколькими ядрами. Количество митозов ограничено, но их число возрастает в быстро растущей хордоме. Однако физалиформные клетки не всегда присутствуют в хордоме.

Клетки тесно прилежат друг к другу. Типичным для клетки хордомы является оборачивание вокруг другой клетки, если первая значительно больше по размеру, чем вторая. Между клетками имеются щелевидные пространства, заполненные мукозным и миксо-

идным (слизистым) межклеточным веществом, богатым сульфатными мукополисахаридами, пенистого вида, базофильно окрашенным. В центральных отделах долек клетки образуют столбики, тяжи, ячейки; по периферии расположены компактно среди небольшого количества межклеточного вещества.

Для хордомы характерно большое количество сосудов, расположенных в строме. В дольках опухоли сосуды встречаются редко. Весьма часто в опухоли встречаются кровоизлияния и некрозы. Определение общего объема некротизированных участков имеет важное прогностическое значение. Превышение некрозов свыше 10% ухудшает прогноз заболевания.

Классические хордомы могут отличаться разной степенью дифференцировки. Для менее дифференцированных хордом характерно увеличение количества клеток (клеточность) на единицу площади, анаплазия, полиморфизм и атипичные митозы. Дольчатый характер строения может отсутствовать, меньше соединительнотканых перегородок. Физалиформные клетки приобретают полиморфизм и по размерам и по форме. Ядра утрачивают округлую форму, становятся гиперхромными (рис. 4.4).

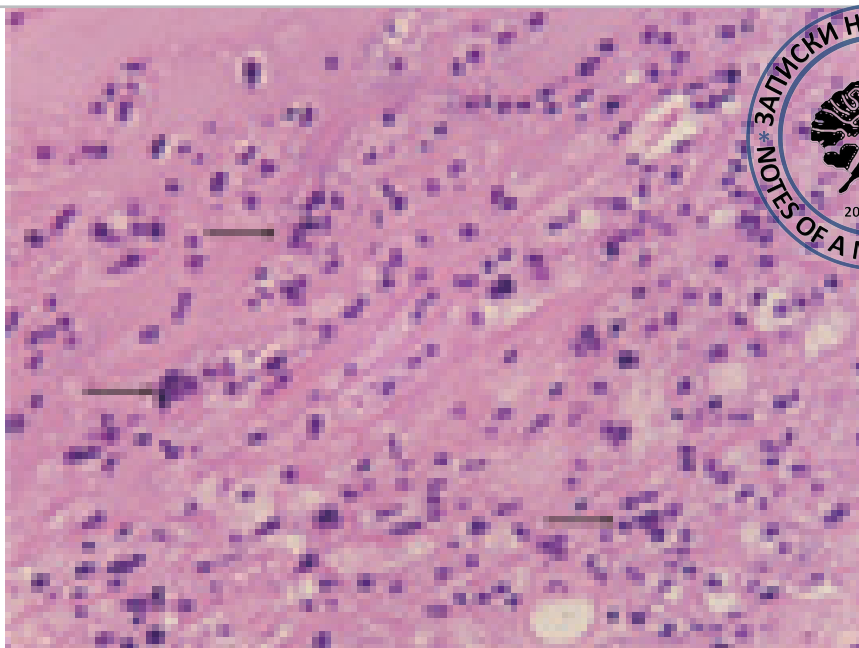


Рисунок 4.4. Гистологический препарат. Хордома с признаками более низкой дифференцировки. Полиморфизм, выраженная атипия клеточных элементов. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение x 400.

Все хордомы, независимо от степени зрелости и дифференцировки обладают инфильтративным и деструктирующим ростом в прилежащие ткани, главным образом в костную. Резорбтивно-деструктивные процессы в костной ткани протекают по типу лакунарной резорбции. В пределах кости опухоль инфильтрирует костно-мозговые и межбалочные пространства. Нередко проникает через

кортикальную пластинку, образуя хорошо отграниченный опухолевый узел. Опухолевые дольки хордомы не обладают способностью к костеобразованию. Однако в строме могут формироваться новообразованные костные структуры, выстилающие внутреннюю поверхность капсулы хордомы, расположенные по ходу соединительнотканых перегородок (рисунок 4.5).

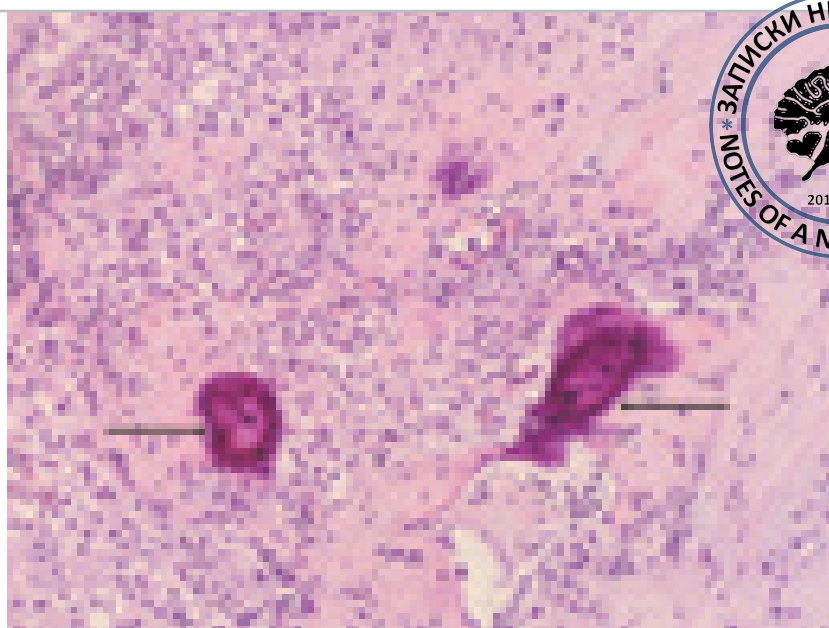


Рисунок 4.5. Гистологический препарат. Хордома. Костеобразование в соединительнотканых перегородках опухоли. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение x 200.

Часть этих новообразованных костных балок тут же подвергается лакунарной резорбции, что сопровождается кровоизлияниями и некрозами.

Внутриопухолевая фиброзная перегородка (Intralesional fibrous septum (IFS)), типичное для хордомы гистологическое образование, содержит пролиферативные, в форме веретена, фибробласто-подобные клетки с избытком коллагеновых волокон (7) (8). Однако, гистогенез внутриопухолевой фиброзной перегородки остаётся спорным. В исследовании Naka T. с соавторами (7) (8), IFS содержала костные фрагменты и гиалинизированный матрикс. Кроме того, IFS иногда показывает прямой переход трабекулы в кости хозяина. Гистохимически и иммуногистохимически, IFS включает отложения кальция положительные по Alizarin красному S и

экспрессирующий два типа коллагена I и III. Во внутрикостных процессах, распространяющихся на соседние мягкие ткани, ISF часто вовлекает мышечные волокна или волокна периферических нервов. IFS вырабатывается взаимодействием опухоли и хозяина ("tumor-host interaction").

Хондроид-хордому впервые в 1973 г. выделил М. Heffelfinger. Среди всех хордом она составляет от 4 до 30%. Встречается чаще у женщин, и возраст больных более молодой, чем у больных с классической формой хордомы. Чаще поражает кости основания черепа, реже располагается в позвоночнике, изредка поражая крестцово-копчиковую область. Имеет более благоприятный прогноз (9).

Гистологически для хондроид-хордомы характерно наличие участков, имеющих

сходство со структурой гиалинового хряща. В строении опухоли сочетаются участки классической хордомы с хондроидными зонами, которые могут быть четко отграничены. Хондроидные участки в опухолевой ткани занимают различную площадь: от небольших

фрагментов до обширных полей, имитируя хондросаркому. Хондроидные клетки вытянутой формы, с бледно вакуолизированной цитоплазмой, расположены в лакунах среди межклеточной ткани, напоминающей хрящевую (рисунок 4.6, 4.7).

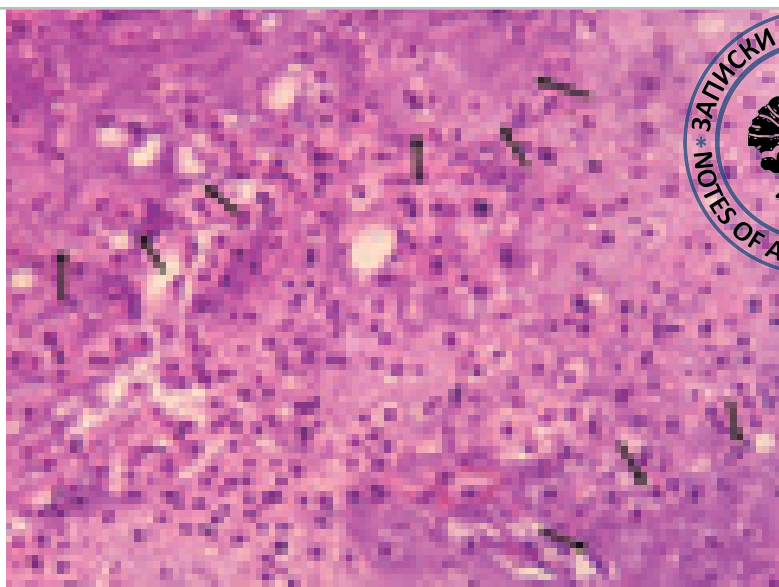


Рисунок 4.6. Гистологический препарат. Хондройд-хордома (стрелки). Хондройдные участки. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение x 200.

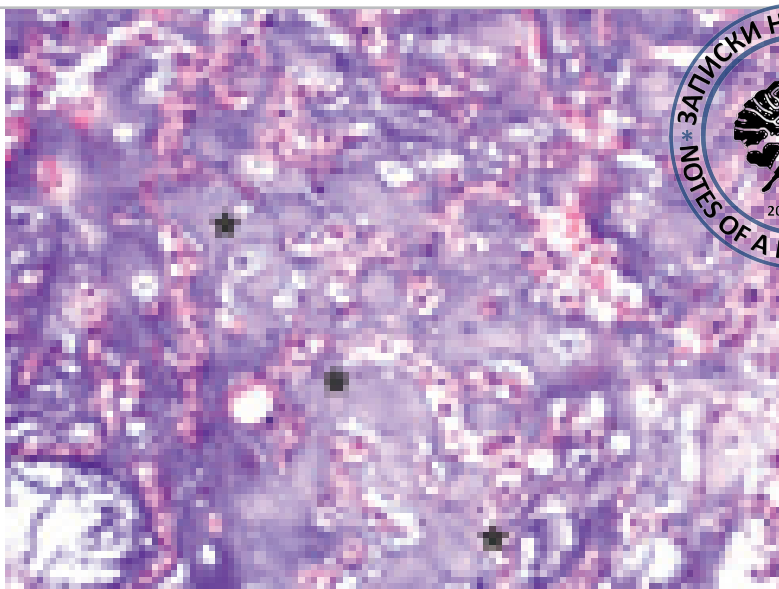


Рисунок 4.7. Гистологический препарат. Хондройд-хордома. Хондройдные клетки. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение x 200.

Дедифференцированная хордома (sarcomatoid chordoma (10)) встречается редко, составляет менее 5% от классического варианта. Наиболее часто располагается в

крестцово-копчиковой области. Дедифференцированная хордома состоит из двух компонентов: первый - элементы классической хордомы, второй - злокачественной фиброз-

ной гистиоцитомы или остеогенной саркомы (рис 4.8). Дедифференцированная хордома характеризуется агрессивным течением, бы-

стрым ростом, распространенностью и высоким процентом летальности.

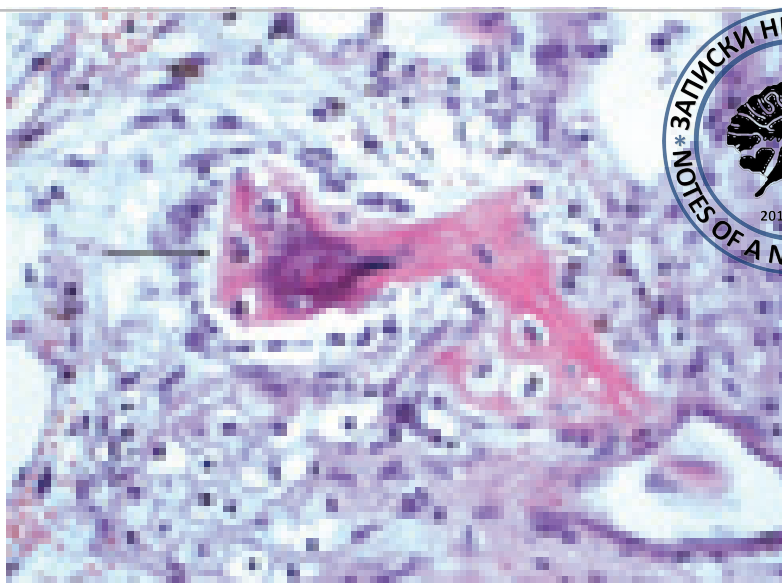


Рисунок 4.8 Гистологический препарат. Дедифференцированная хордома. Костные структуры остеогенной саркомы в центре дольки. Окраска гематоксилин-эозином. Увеличение x 400.

Иммуногистохимическая диагностика

При гистохимическом исследовании клетки опухоли дают положительную реакцию с низкомоллекулярными цитокератинами, эпителиальным мембранным антигеном (ЕМА), белком S-100. В клетках и стро-

ме опухоли экспрессируется также виментин. (рисунки 4.9, 4.10) Отрицательная экспрессия выявляется при использовании антител к десмину, нейрофиламентам и хромографину.

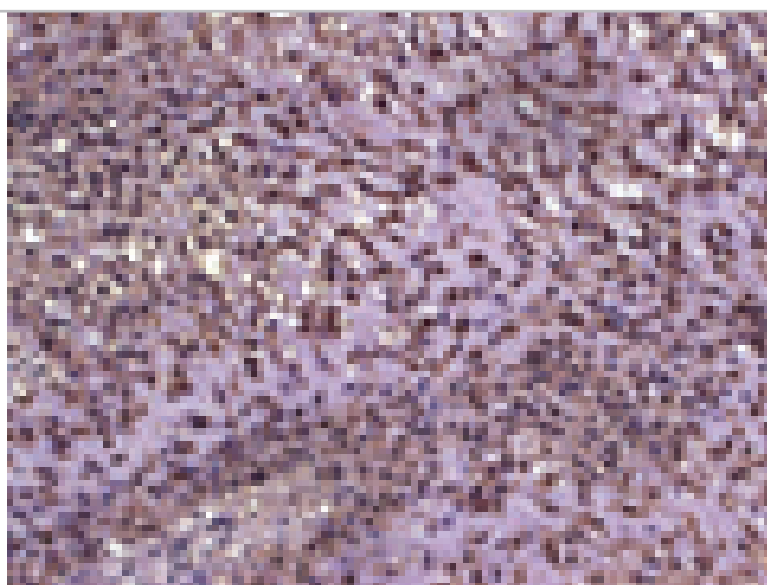


Рисунок 4.9. Иммуногистохимический препарат. Хордома. Положительная экспрессия S-100 в клетках опухоли (жёлтое окрашивание). Увеличение x 200.

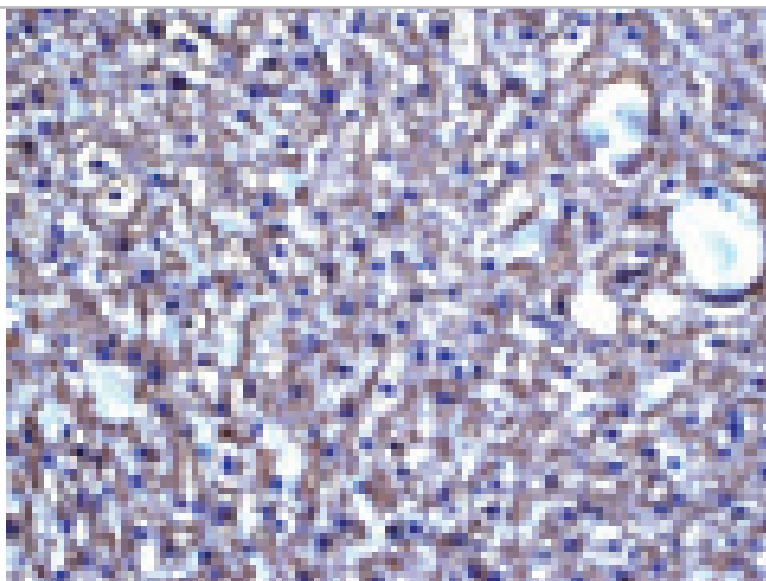


Рисунок 4.10. Иммуногистохимический препарат. Хордома. Положительная экспрессия виментина в клетках опухоли (жёлтое окрашивание). Увеличение x 200.

Цитогенетические аспекты

Генетические аспекты хордомы изучены сравнительно мало. Впервые, семейное проявление хордом крестца у брата и сестры описаны в 1958 году (Foote R.F. с соавт.) (11). Семейные случаи хордомы крайне редки, описано 10 наблюдений (12) (13) (14) (15) (16). При анализе семейных и нескольких спорадических случаев выявлен генетический дефект 25сМ сегмента, расположенного на участке хромосомы между 1p36.31 и 1p36.13 с возможным вовлечением опухолевого гена супрессора. Riva P. с соавт. представил анализ 27 спорадических случаев хордомы и картировал дефект 1p36.13 общий для 85% случаев (17). Наиболее частой абберацией обнаруженной в хордоме является по-

теря хромосомы 1p. Дефект 1p может быть ранним проявлением онкогенеза хордомы. Ген супрессор P53 играет важную роль в ответе на генетическое повреждение, метаболические нарушения, нарушения клеточного цикла и апоптоз. Нарушение регуляции этого гена супрессора обнаружено при многих злокачественных новообразованиях. Naka T. с соавт. показал, что высокий уровень P53 коррелирует с высокой митотической активностью и низкой выживаемостью пациентов (18). Weinberger P.M. с соавт. исследовал 10 хордом и нашел иммунореактивность EGFR и cMet рецептора в 50 и 70% (19). Экспрессия HER-2/neu рецептора присутствовала в 70% опухолей.

Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз хордомы проводится с хондромой, хондросаркомой, метастатической карциномой, хондромиксоидной фибромой, хордоидной фибромой, хордоидной менингиомой, экхор-

дозом (ecchordosis physaliphora), паракордомой.

Классическая хондрома и хондросаркома являются хрящевыми опухолями мезенхимального происхождения.

Хондрома – доброкачественная опухоль из гиалинового хряща. Гистологически новообразование напоминает строение зрелого гиалинового хряща, без соответствующей органной структуры строения. Хондрома состоит из малоклеточной, слабо васкуляризованной ткани с обилием гиалинового хрящевого матрикса. Хрящевые клетки расположены беспорядочно: и диффузно, и в виде скоплений, образуя небольшие дольки, часть из которых по периферии окружены соединительнотканной капсулой. Хрящевые клетки округлые или сплюснутые с одним или несколькими ядрышками. Эти клетки располагаются в небольших полостях – лакунах, образующихся в секретируемом ими межклеточном веществе. Клеточные участки чередуются с малоклеточными, в которых клетки имеют вытянутую, звездчатую форму. Митозы в хрящевых клетках хондромы отсутствуют.

Хондросаркома – злокачественная опухоль хрящевой гиалиновой ткани. Гистологическая картина, в зависимости от степени зрелости опухолевых клеток разнообразна. Высокодифференцированная хондросаркома характеризуется серо-голубым хрящевым матриксом с наличием долек опухолевых клеток различной величины и формы.

От хондромы хондросаркома отличается большей клеточностью и атипией. Хрящевые клетки различны по размеру и форме содержат крупные гиперхромные ядра. Наблюдаются митозы. Часто встречаются двоядерные клетки. Отличительный признак хондросаркомы – разжижение и миксоид-

ные изменения матрикса.

Низкодифференцированная хондросаркома отличается резко выраженным атипизмом, при котором хондроциты утрачивают хрящевой облик, неравномерны по величине и форме, много крупных, уродливых клеток.

Дифференциальный диагноз хордомы и хондросаркомы в ряде случаев очень труден. Клетки обеих опухолей экспрессируют виментин и белок S-100. Клетки хордомы, кроме того, экспрессируют эпителиальные маркеры ЕМА и цитокератины высокой и низкой плотности. Пролиферативный индекс может варьировать в достаточно широких пределах и в той и в другой опухолях.

Таким образом, только экспрессия эпителиальных маркеров может быть использована в трудных случаях дифференциального диагноза хордом и хондросарком.

Парахордома развивается за пределами аксиального скелета в мышцах, синовиальной жидкости, связках и костях, но морфологически подобна хордоме.

Остатки смещённой хорды на скате называются **эксхордозы** – *exchordosis phisaliphora* (“*phisaliphora*” указывает на “пенистый” вид при микроскопическом исследовании, клетки имеют вакуолизированную цитоплазму, и поэтому напоминают пузырьки). Они обычно бессимптомны и обнаруживаются в виде узелков в 2% случаев при секционном исследовании (20) (21) и в 1,7% случаев по данным магнитно-резонансной томографии, как вариант нормы (22).

Литература

1. Percy C., Fritz A., Jack A., Shanmugarathan S., Sobin L., Parkin D.M., Whelan S. *International classification of diseases for oncology*. 3rd ed. Geneva : World Health Organization, 2000. p. 240.
2. Fletcher C., Unni K.K., Mertens F. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. Lyon : IARC Press, 2002. pp. 316-319.
3. Нейштадт Э.Т., Маркочев А.Б. *Опухоли и опухолеподобные заболевания костей*. СПб : ООО “Издательство ФОЛИАНТ”, 2007. стр. 215-221.
4. Klebs E. Ein Fall von Ecchondrosis sphen-

occipitalise amylacea. *Virchows Arch Path Anat*. 1864, Vol. 31, pp. 396-399.

5. Fasig J. H., Dupont W. D., LaFleur B. J., Olson S. J., Cates J. M. Immunohistochemical analysis of receptor tyrosine kinase signal transduction activity in chordoma. *Neuropathology and Applied Neurobiology*. 2007, Vol. 34, pp. 95-104.

6. Naka T., Boltze C., Kuester D. et al. Intralesional fibrous septum in chordoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 122 lesions. *Am J Clin Pathol*. 2005, Vol. 124, pp. 288-294.

7. Naka T., Boltze C., Kuester D., et al. Histogenesis

- of intralesional fibrous septum in chordoma. *Pathol Res Pract*. 2005, Vol. 201, pp. 443-447.
8. —. Intralesional fibrous septum in chordoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 122 lesions. *Am J Clin Pathol*. 2005, Vol. 124, pp. 288-294.
9. **Heffelfinger M.J., Dahlin D.C., MacCarty C.S., et al.** Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer*. 1973, Vol. 32, pp. 410-420.
10. **Morimitsu Y., Aoki T., Yokoyama K., Hashimoto H.** Sarcomatoid chordoma: chordoma with a massive malignant spindle-cell component. *Skeletal Radiol*. 2000, Vol. 29, pp. 721-725.
11. **Foote R.F., Ablin G., Hall W.W.** Chordoma in siblings. *Calif Med*. 1958, Vol. 88, pp. 383-386.
12. **Енин И.П.** Хордома назофаринкса у двух членов одной семьи. *Вестник оториноларингологии*. 1964 г., Т. 26, стр. 88-90.
13. **Kerr W.A., Allen K.L., Haynes D.R., Sellars S.L.** Letter: familial nasopharyngeal chordoma. *S Afr Med J*. 1975, Vol. 49, p. 1584.
14. **Stepanek J., Cataldo S.A., Ebersold M.J., et al.** Familial chordoma with probable autosomal dominant inheritance. *Am J Med Genet*. 1998, Vol. 75, pp. 335-336.
15. **Dalpra L., Malgara R., Miozzo M., et al.** First cytogenetic study of a recurrent familial chordoma of the clivus. *Int J Cancer*. 1999, Vol. 81, pp. 24-30.
16. **Miozzo M., Dalpra L., Riva P., et al.** A tumor suppressor locus in familial and sporadic chordoma maps to 1p36. *Int J Cancer*. 2000, Vol. 87, pp. 68-72.
17. **Riva P., Crosti F., Orzan F., Dalpra L., et al.** Mapping of candidate region for chordoma development to 1p36.13 by LOH analysis. *Int J Cancer*. 2003, Vol. 107, pp. 493-497.
18. **Naka T., Boltze C., Kuester D., et al.** Alterations of G1-S checkpoint in chordoma: the prognostic impact of p53 overexpression. *Cancer*. 2005, Vol. 104, pp. 1255-1263.
19. **Weinberger P.M., Yu Z., Kowalski D. et al.** Differential expression of epidermal growth factor receptor, c-Met, and HER2/neu in chordoma compared with 17 other malignancies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005, Vol. 131, pp. 707-711.
20. **Виноградова Т.П.** Хордома. *Опухоли костей*. б.м. : М, 1973, стр. 50-53.
21. **Coenen H.** Das Chordom. *Bruns' Beitr. Z. klin. Chir*. 1925, Vol. B. 133, pp. 1-77.
22. **Mehnert F., Beschorner R., Küker W., Hahn U., Nägele T.** Retroclival E chordosis Physaliphora: MR Imaging and Review of the Literature. *Am J Neuroradiol*. 2004, Vol. 25, pp. 1851-1855.

ГЛАВА 5. ДИАГНОСТИКА ХОРДОМ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА МЕТОДАМИ НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИИ

В настоящее время в арсенале врача радиолога широкий спектр методов диагностики: от простой рентгенографии до сложных компьютерной рентгеновской и магнитно-резонансной томографии (КТ и МРТ). При этом при выборе оптимального диагностического алгоритма следует учитывать как диагностические возможности различных методов, так и вопросы лучевой безопасности. Первые работы, посвященные рентгенодиагностике опухолей основания черепа, относятся к 1912 г. (Artur Shüller), 1928 г. (Stenvers H.W.), 1930 г. (Mayer H.S.), 1935 г. (Копылов М.Б.) (1) (2) (3) (4) (5). В них авторы обстоятельно описывают рентгенодиагностику поражения костных структур основания черепа, наблюдаемых при хордомиомах. С появлением в начале 70-х годов первых компьютерных рентгеновских томографов (КТ), диаг-

ностика хордом стала более качественной (6) (7) (8). Сканирование проводилось в аксиальной и фронтальной плоскостях. Внедрение спиральной КТ позволило реконструировать изображения в сагиттальной и фронтальной проекциях, а также получать трехмерные изображения (3-D) за более короткий период исследования.

Метод магнитно-резонансной томографии (МРТ) внес свои коррективы в диагностику хордом, потеснив КТ на вторые позиции [4] (9). Но, как показал опыт, для выработки оптимального метода лечения хордом необходимо комплексное обследование пациентов с учетом данных как МРТ, так и КТ (10) (11). Успех лечения во многом зависит от точности определения границ опухоли, степени вовлечения в процесс костных, нервных и сосудистых структур.

Рентгенография

При росте хордомы в области ската, костная структура последнего может быть разрушена полностью, либо частично. Турецкое седло в таких случаях может оставаться интактным.

Рост хордомы латероселлярно сопровождается выраженным разрушением тела ос-

новной кости у основания спинки турецкого седла. Может также наблюдаться порозность верхушек пирамид височных костей или их деструкция. Склонность хордом к обызвествлению приводит к появлению участков затемнения на фоне обширных зон костной деструкции (рисунок 5.1).

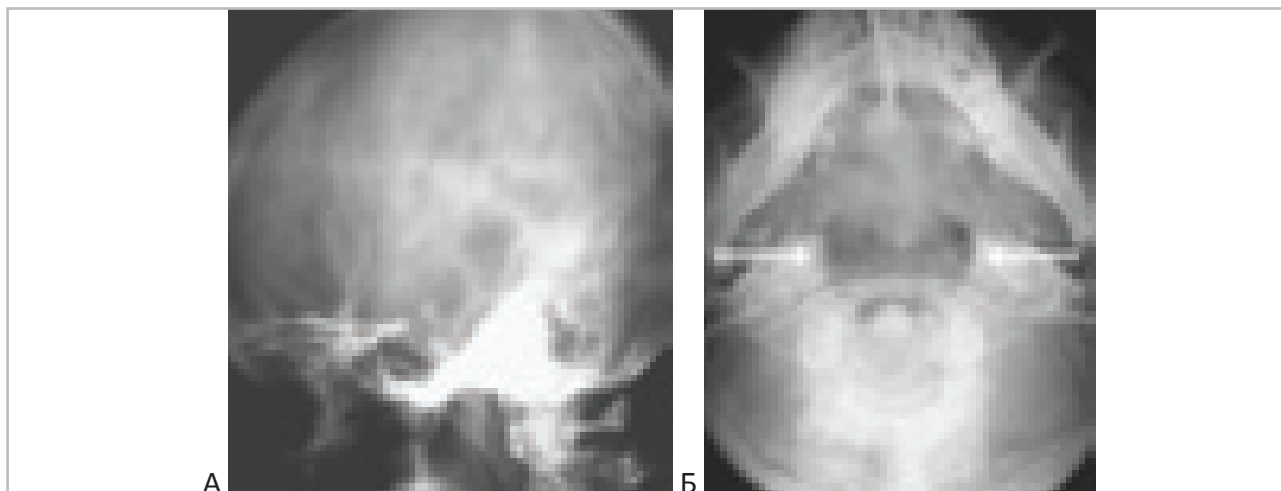


Рисунок 5.1. Рентгенограммы больного с хордомой основания черепа. “А” – боковая проекция. “Б” – прямая проекция. Деструкция тела основной кости, ската с разрушением вершин пирамид с двух сторон (стрелки).

При распространении хордомы из ска-та на верхние шейные позвонки, дополни-тельно определяется деструкция мыщелков затылочной кости, связочного аппарата кра-нио-вертебрального перехода с развитием нестабильности последнего (клинические наблюдения иллюстрированы в главе, посвя-щённой проведению одномоментных опера-ций – окципитоспондилодез и трансорально-го удаления хордомы).

Для хордом селлярной локализации ха-рактерна деструкция спинки турецкого седла, смежных отделов дна седла и блюменбахова

ската. Турецкое седло приобретает овальную форму с деструкцией наклонённых отрост-ков. Могут определяться и эндо- или супра-селлярные кальцификаты. Иногда разрушает-ся дно турецкого седла. Вростание хордомы в пазуху клиновидной кости сопровождается затемнением на рентгеновском снимке, без массивного разрушения ее стенок (рисунок 5.2, 5.3). Иногда в полости седла и супрасел-лярно обнаруживаются кальцификаты в виде массивных сливных очагов, образующих крупно-фестончатый наружный контур.

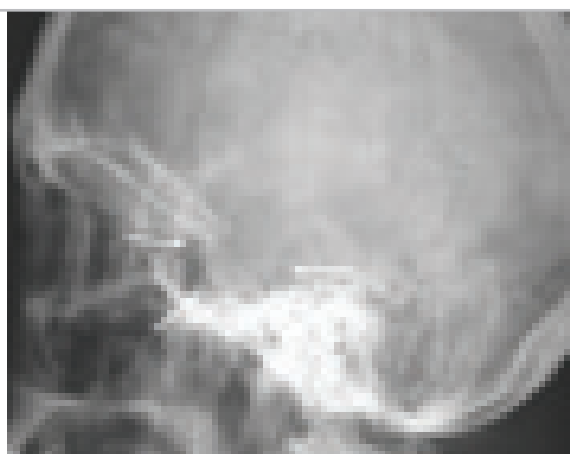


Рисунок 5.2. Хордома селлярной локализации. На боковой рентгенограмме черепа турецкое седло увеличено, дно его разрушено, сливается с пазухой клиновидной кости, спинка турецкого седла не прослеживается.



Рисунок 5.3. Хордома селлярной локализации. На боковой рентгенограмме черепа турецкое седло значительно увеличено. Дно турецкого седла разрушено, сливается с пазухой клиновидной кости, вход расширен, спинка истончена.

При распространении хордомы с уровня ската на верхние шейные позвонки, дополнительно определяется деструкция мышц-

ков затылочной кости, связочного аппарата кранио-verteбрального перехода с развитием нестабильности последнего (рисунок 5.4).

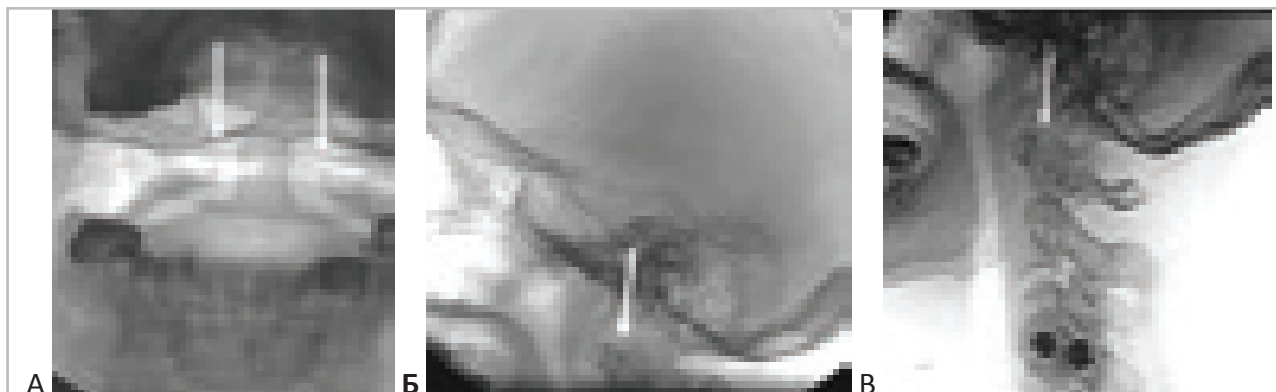


Рисунок 5.4. Рентгенограммы больного Г. 38 лет до операции. Хордома ската распространяющаяся на C1-C2 позвонки. Рентгенологические признаки нестабильность краниовертебрального сочленения. “А” – Латеральное смещение боковых масс атланта по отношению к соответствующей суставной фасетке аксиса (стрелки). Атлант смещён вправо. “Б”, “В” - Функциональные рентгенограммы (“Б” - в положении экстензии, “В” – в положении флексии). Выявляется латеральное смещение боковых масс атланта по отношению к соответствующей суставной фасетке аксиса (стрелка). Расширение щели сустава Крювелье (атланта-зубовидный промежуток) обозначен стрелкой.

Традиционное рентгеновское исследование лишь косвенно, по деструкции или смещению костных элементов, позволяет предполагать распространение опухоли в направлении полости черепа. Сам же интракраниальный

фрагмент и его размеры выявить не удается.

КТ и МРТ являются взаимодополняющими исследованиями в визуализации хордом.

Компьютерная томография

КТ обладает рядом преимуществ перед обычным рентгеновским исследованием, прежде всего высокой тканевой чувствительностью, что позволяет дифференцировать отдельные ткани по плотности в пределах 1-2%, а на томографах 3 и 4 поколения – до 0,5%. На обычных линейных томограммах показатель составляет 10-20% (С.Б.Яблонский) (12). КТ дает возможность получить точную информацию о размерах и плотности опухоли, ее инвазии в соседние структуры, а также ее двухмерное (2D) или трехмерное (3D) изображение.

На КТ хордома, как правило, срединно

расположенное новообразование гетерогенной плотности, с костной деструкцией и мягкотканым компонентом, часто распространяющееся на верхушки пирамидок (рисунок 5.5). Из-за медленного роста в большинстве случаев хордомы диагностируются тогда, когда достигают относительно больших размеров. По данным Ramir N., хордом на основании черепа имели объем от 1.2 до 78.8 см³ (средний 23 см³) (13). По данным Gay E. et al., объем хордомы основания черепа варьировал от 1 до 346 см³, средний размер 58 см³, и большинство больных (84%) имели опухоли размером около 15 см³ (14).

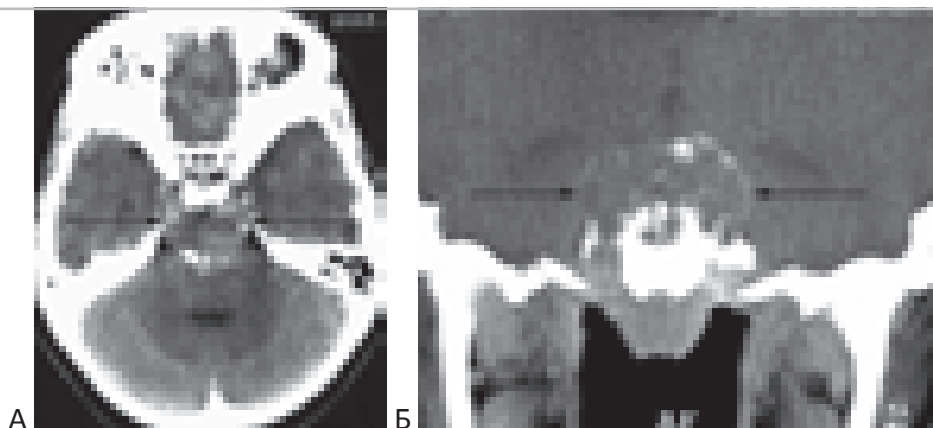


Рисунок 5.5. Хордома в sellарной области и верхних отделах ската. На КТ в аксиальной (А) и фронтальной (Б) проекциях определяется опухоль, вызывающая деструкцию верхней трети ската, верхушки пирамиды височной кости справа, заполняющая препонтичную цистерну (с деформацией варолиева моста) и меккелевы полости с двух сторон. В строме опухоли и по ее контуру визуализируются костные фрагменты.

Край между костью и опухолью не склерозирован. Кальцификаты при КТ наблюдаются, по разным данным, от 32% до 88% хордом (15) (6) (7) (13) (16). По нашим данным, кальцификаты при КТ обнаруживаются в 65% случаев. Обычно (41%) – это единичные кальцификаты, реже (в 14% случаев) на КТ выявляются множественные кальцификаты.

Кальцификаты могут визуализироваться аморфно в ткани опухоли, располагаться в ее центре или по периферии. Сагиттальная и коронарная проекции улучшают визуализацию области костной деструкции основания черепа. На КТ без контраста опухоль изоденсна или слабо гиподенсна. При внутривенном введении контрастного препарата для хордом типично гетерогенное слабоинтенсивное увеличение плотности. Ограничением для КТ часто являются линейные артефакты на уровне задней черепной ямки, которые могут маскировать мягкотканый компонент. Также плохо дифференцируется мягкотканая часть опухоли на уровне носоглотки и ротоглотки от воспаленной слизистой и аденоидной ткани.

При хордомимах наблюдается разнонаправленные процессы в костных структурах. Превалирует лизис костей, отделившиеся фрагменты костей могут смещаться опухолью. Особенно часто можно наблюдать отрыв и смещение спинки турецкого седла или мыщелка затылочной кости. Наряду с этим, идет костеобразование. Вновь образованные костные фрагменты имеют небольшие размеры и их трудно отличить от остатков лизированных костей (рисунок 5.5).

В последнее время в диагностике интракраниальных опухолей используется метод перфузионной КТ. При перфузионной КТ хордомы основания черепа характеризуются низкими показателями объемного кровотока (17).

Перфузионное КТ в отличие от перфузионного МРТ не имеет артефактов от костей основания черепа и предпочтительно в оценке кровоснабжения опухоли. При перфузионной КТ можно оценить количественные показатели и сравнивать различные типы опухолей между собой (рисунок 5.6, 5.7).

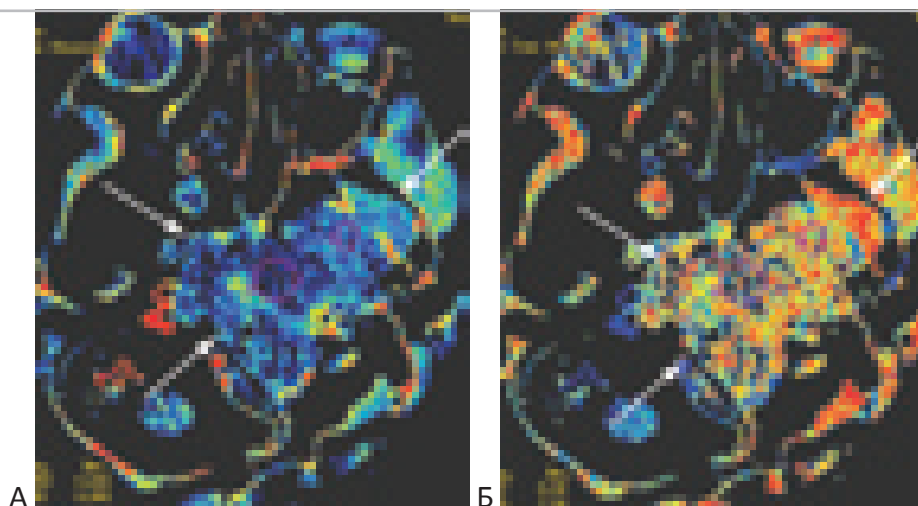


Рисунок 5.6. КТ перфузия хордомы основания черепа. При перфузионном КТ-исследовании выявляется низкий показатель BV (объем кровотока в 100 мг вещества) (“А”) и удлиненное МТТ (среднее время транзита крови) (“Б”) опухолевой ткани. Стрелками показана хордома.

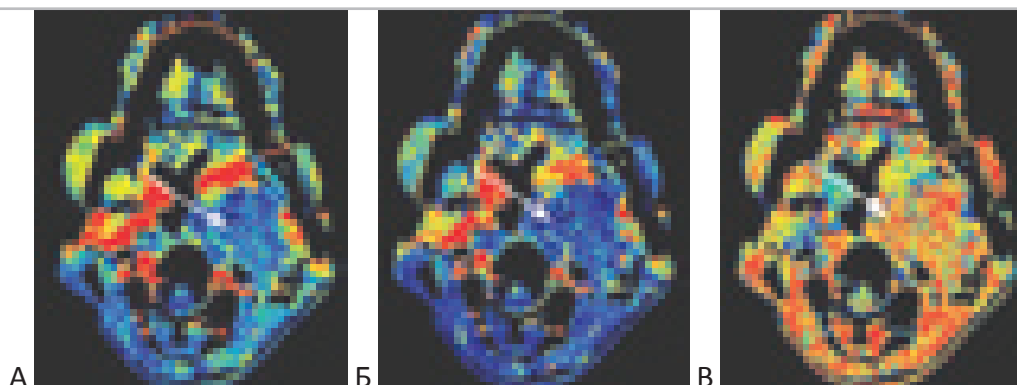


Рисунок 5.7. КТ перфузия хордомы основания черепа. Опухоль с распространением пара-вертебрально слева и с деформацией глотки. При перфузионной КТ выявляются низкие гемодинамические показатели BV(А), BF(Б), и повышенный показатель МТТ (В) опухолевой ткани.

При расположении опухоли в хиазмально-селлярной области перфузионная КТ с высокой степенью достоверности дифференцирует хордомы, аденомы гипофиза и менингиомы.

Еще одним преимуществом перфузионной КТ является возможность идентификации крупных артериальных или венозных сосудов, включенных в строму новообразования в их взаимодействии с опухолью.

Магнитно-резонансная томография

В диагностике хордом основания черепа МРТ лучше, чем КТ выявляет зону распространности опухоли, ее взаимоотношение

с мозгом, краниовертебральными нервами и сосудами. При МРТ для хордом характерна вариабельность интенсивности МР-сигнала

на T1-томограммах, в большинстве случаев от изоинтенсивного до гипоинтенсивного (10) (18) (13). Распространение опухоли в костно-мозговое вещество ската приводит к изменению МР-сигнала от жира костного мозга, который визуализируется гипоинтенсивно. В режиме T2 большая часть опухоли обычно гиперинтенсивна (19) (13) (16). МР-сигнал нередко может быть вариабельным в зависимости от плотности опухолевой ткани, очагов кровоизлияний (20) (21) (19). Области повышения сигнала на T1, это, как правило, зоны подострых геморрагий (метгемоглобин), но

могут быть также и участки с мукозным или белковым содержимым. Области снижения МР сигнала на T2 могут быть представлены продуктами лизиса крови, такими, как гемосидерин и ферритин, но чаще всего это кальцификаты, костные секвестры и фиброзные перегородки. В режиме STIR (с подавлением жира) хордомы имеют выраженный гиперинтенсивный сигнал. В режиме диффузии (DWI в-1000) МР-сигнал от хордом как правило, гипоинтенсивен, реже – изоинтенсивен (рисунок 5.8, 5.9).

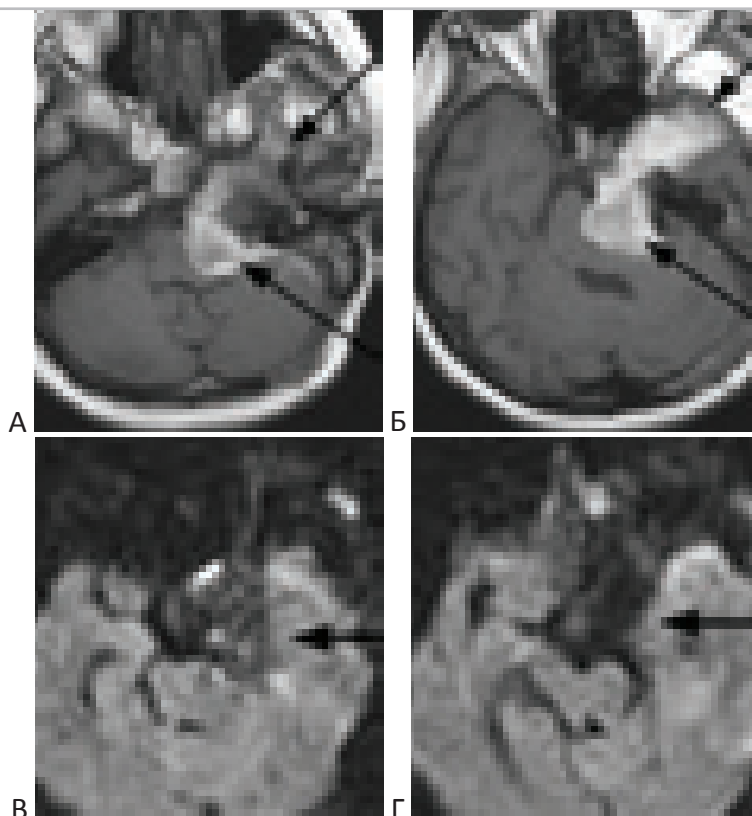


Рисунок 5.8. – МРТ хордомы ската основания черепа с ростом в левую височно-базальную область и цистерну моста. T1-взвешенные МРТ с контрастным усилением (А, Б). В режиме DWI (в-1000) опухоль имеет гипоинтенсивный сигнал (В, Г).

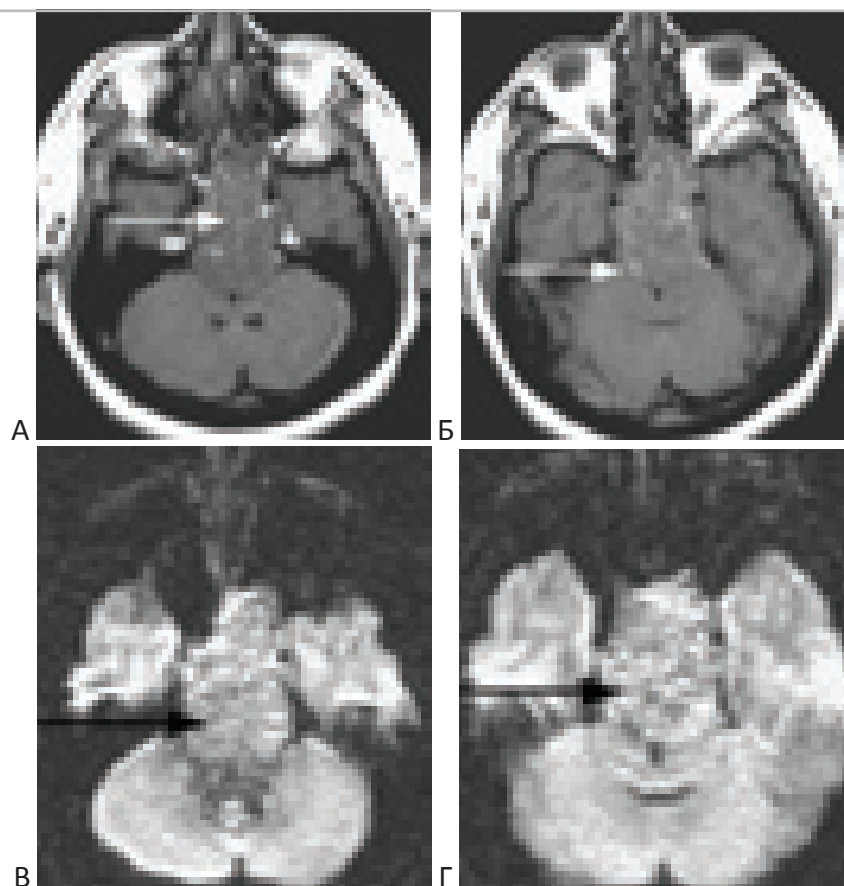


Рисунок 5.9. – МРТ хордомы ската с распространением в sellarную область и переднюю цистерну моста. T1-взвешенные МРТ – (А, Б). В режиме DWI (В-1000) опухоль имеет изоинтенсивный с мозгом МР-сигнал (В, Г).

Внутривенное введение контрастного вещества при МР-томографии улучшает визуализацию распространенности процесса. В режиме T2 контрастирование создаёт гиперинтенсивный сигнал, а в режиме T1 – ги-

поинтенсивный. Накопление контраста не однородное (рисунок 5.10), и создаёт впечатление “пчелиных сот” (“honeycomb” pattern) (20) (10).

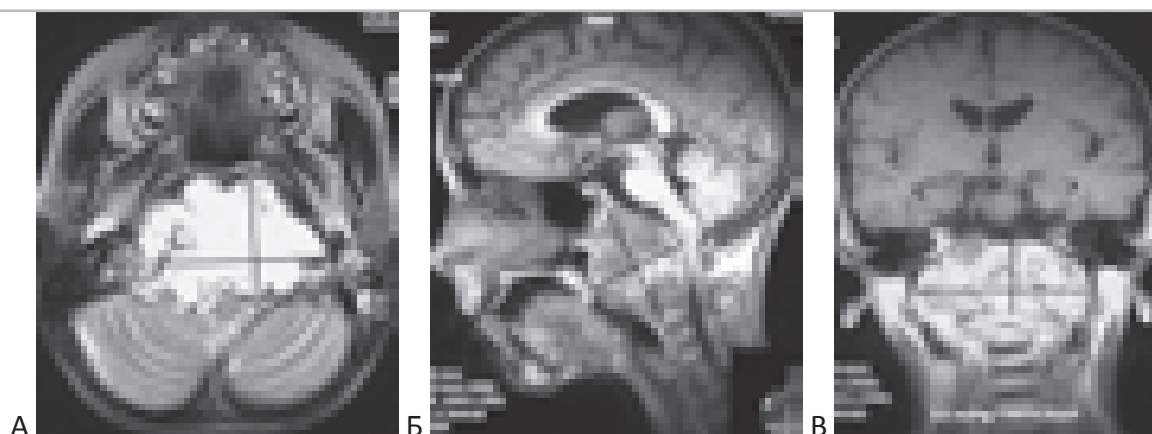


Рисунок 5.10 – МРТ хордомы основания черепа. Гигантская хордома основания черепа, разрушающая скат, распространяющаяся на область краниовертебрального сочленения (вниз до С2), сдавливающая стволовые структуры мозга, растущая в ротоглотку. Опухоль имеет неоднородный гиперинтенсивный сигнал в T2 (А), гипоинтерсивный в T1 (Б), неравномерно накапливает контрастное вещество (В).

Магнитно-резонансная томография помогает выявить случаи поражения хордовой

краниовертебрального сочленения, сопровождающиеся нестабильностью (рисунок 5.11)

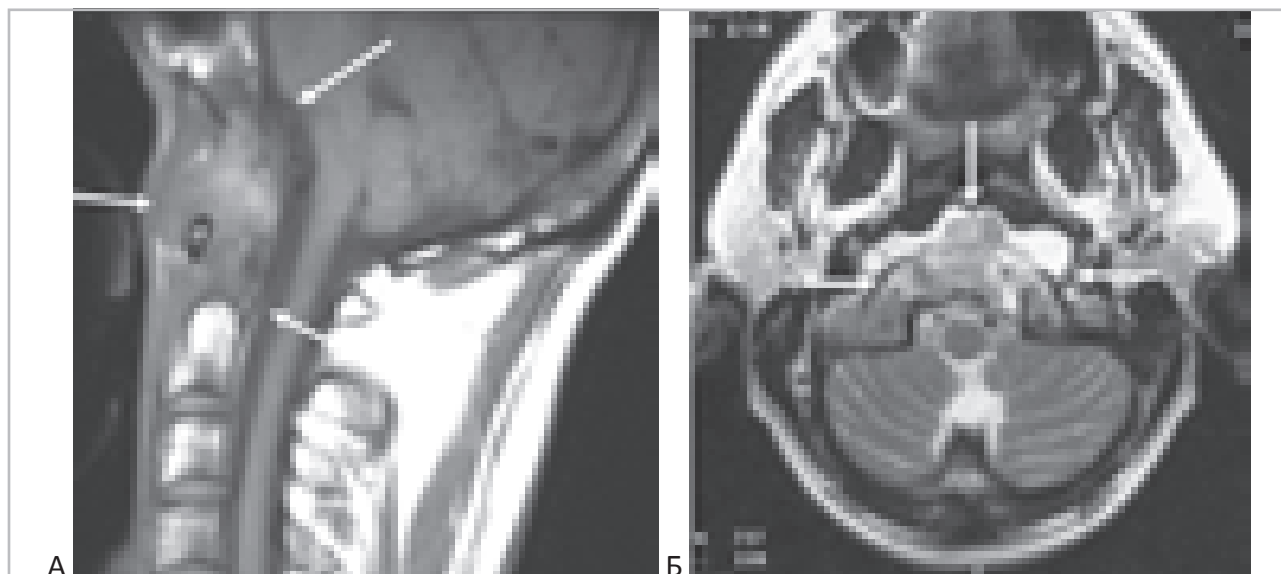


Рисунок 5.11. Магнитно-резонансные томограммы больного Г. 38 лет до операции. Хордома ската распространяющаяся на C1-C2 позвонки и с ростом в ротоглотку. “А” - сагиттальное изображение МРТ краниовертебрального перехода до операции. “Б” - аксиальное изображение МРТ до операции. Определяется объёмное образование, занимающее область краниовертебрального сочленения, ската черепа, мыщелков затылочной кости, переднего полукольца C1 и зубовидного отростка C2 (стрелки). Опухоль смещает ствол мозга на бульбарном уровне, распространяется в сторону ротоглотки, смещая заднюю стенку глотки кпереди.

КТ-ангиография, МР-ангиография, прямая селективная ангиография

Хордома основания черепа может распространяться эндоселлярно, в полость ротоглотки, ската черепа и C1-C2 позвонки. Поэтому для решения вопроса об оптимальном хирургическом доступе важно определить степень и направление смещения основных интра- и экстракраниальных сосудов, их проходимость, возможные источники питания опухоли, ее васкуляризацию, а также исключить интракраниально расположенные аневризмы и сосудистые аномалии. КТ-ангиография дает визуализацию интракраниальных сосудов, степень и направление их смещения, а также визуализацию костных структур. На МР-ангиограмме можно оценить

дислокацию, проходимость сосудов, костные структуры при этом не видны.

Для хордом не характерно наличие собственной сосудистой сети (22) (23). Как правило, отмечается смещение основной и позвоночных артерий узлом опухоли. При больших размерах хордомы основания черепа отмечается смещение сифонов внутренних сонных артерий кнаружи (рисунок 5.12, 5.13). Опухоль нередко обрастает каменистый сегмент внутренней сонной артерии (19). Учитывая такие гемодинамические характеристики, прямая ангиография при хордомидах основания черепа в последнее время применяется редко.

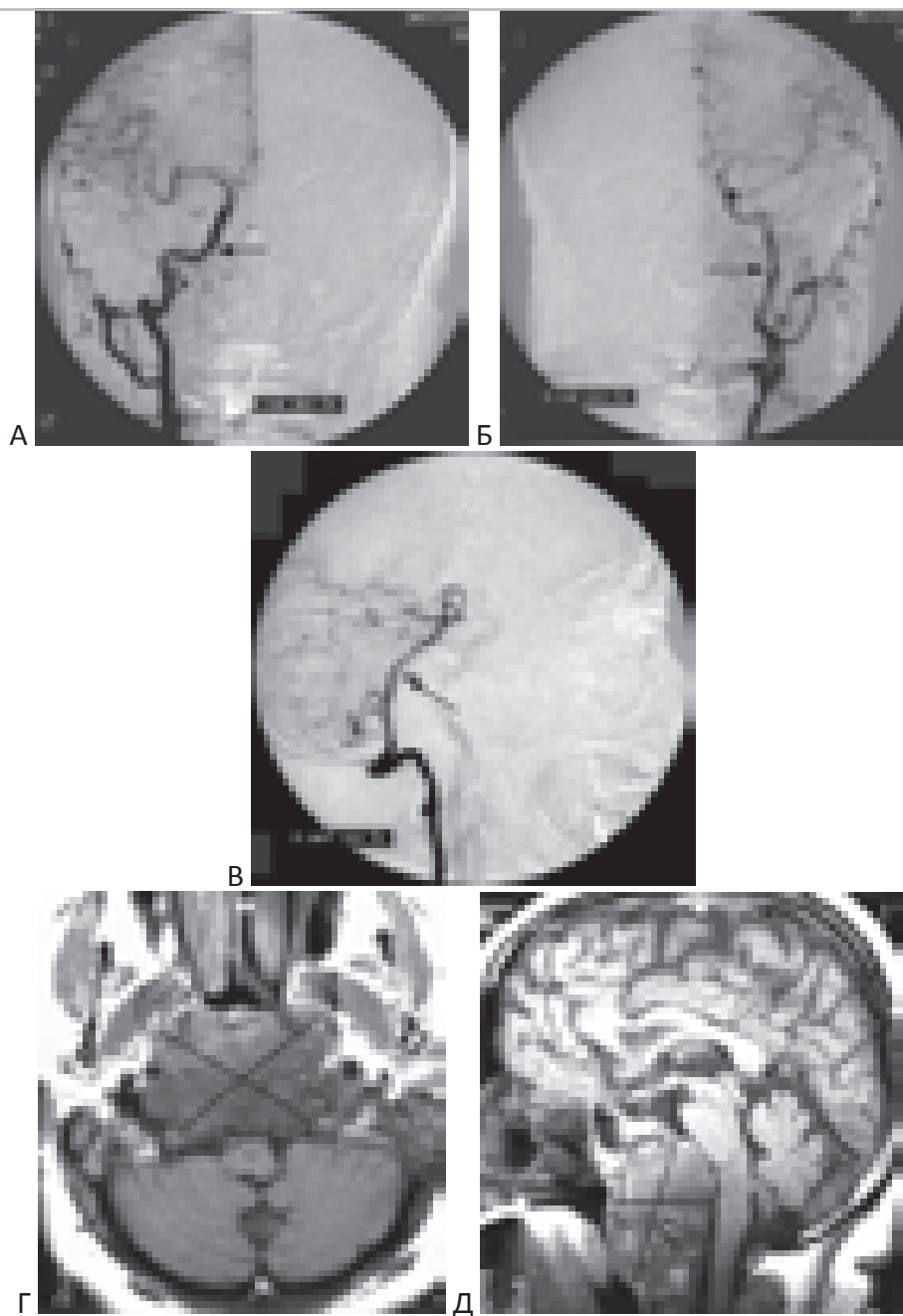
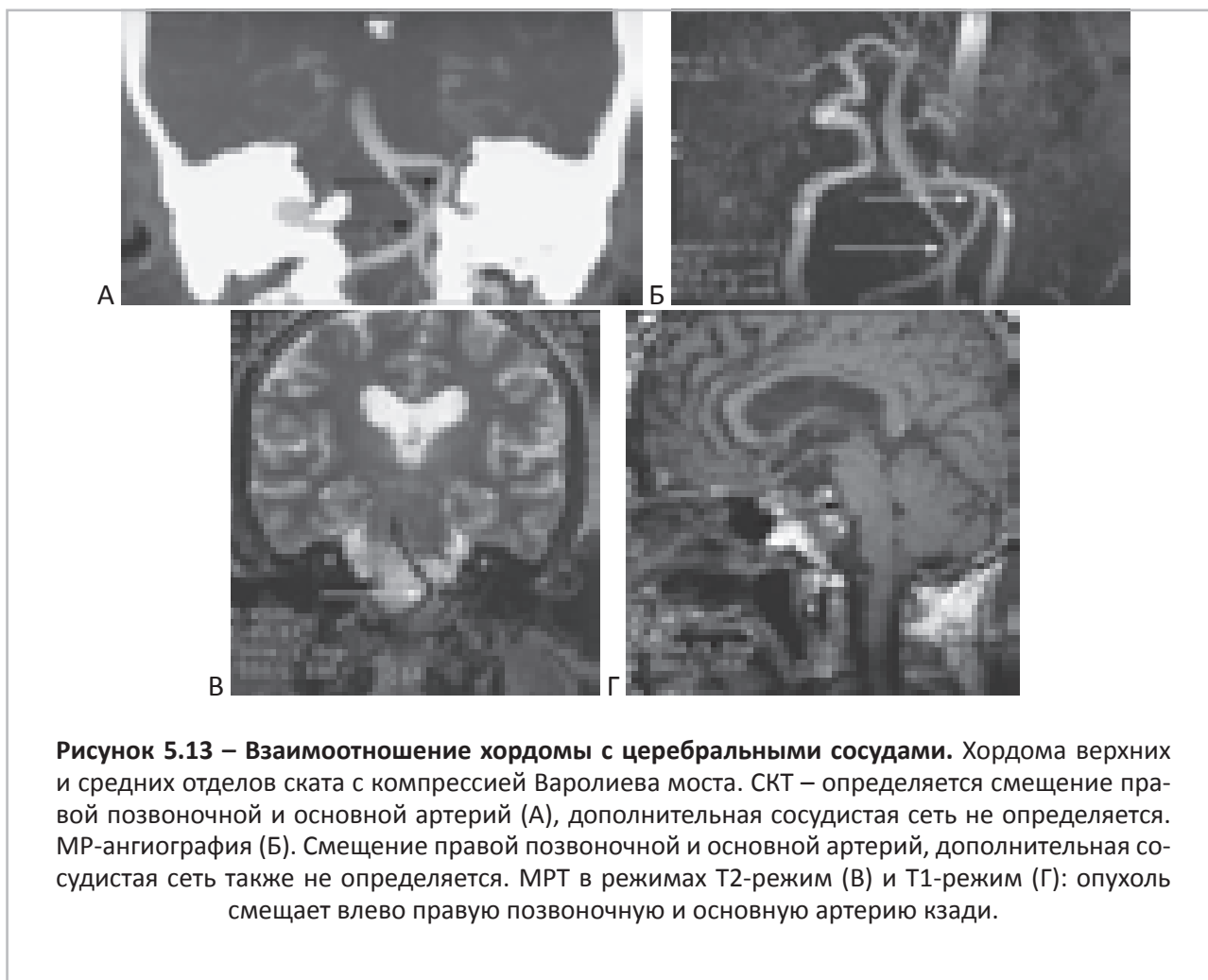


Рисунок 5.12 – Взаимоотношение хордомы с церебральными сосудами. Гигантских размеров хордома ската черепа с распространением в нижние отделы основной пазухи, ротоглотку, полностью замещает скат, распространяется вниз до С2 позвонка, смещает ствол мозга кзади. “А” – каротидная ангиография справа. “Б” – каротидная ангиография слева. “В” – вертебральная ангиография. Стрелками показано смещение внутренних сонных артерий в латеральном направлении, основной артерии – кзади. Дополнительной сосудистой сети не определяется. “Г” – МРТ (Т1-режим), аксиальная проекция. “Д” – МРТ, сагиттальная проекция.



Дифференциальная диагностика хордом основания черепа методами нейровизуализации

Дифференциальный диагноз хордомы необходимо проводить с другими опухолями и неопухолевыми процессами поражающими основание черепа. Спектр этих заболеваний весьма широк. Хордомы следует дифференцировать с остеогенными опухолями (хондрома, хондросаркома), аденомами гипофиза, краниофарингиомами, менингиомами, опухолями периферических нервов (невринома, нейрофиброма), эпителиальными опухолями (рак основной пазухи, метастазы), неменингеальными мезенхимальными опухолями (ювенильная ангиофиброма, солитарная фиброзная опухоль, цементирующая

фиброма и др.), недифференцированными неопластическими поражениями костной ткани (фиброзная дисплазия, аневризмальная костная киста), мешотчатыми аневризмами внутренней сонной артерии, лимфопролиферативными процессами (плазмоцитома), врождёнными опухолевыми процессами (дермоидная киста), воспалительными и инфекционными заболеваниями с псевдотуморозным течением. Во многих случаях только комплексное исследование – КТ, МРТ, а если необходимо, то и прямая ангиография, позволяет поставить правильный диагноз.

Экхордозы

“Экхордозы” (ecchordosis phisaliphora), в настоящее время, не расцениваются, как новообразования и не включены в классификацию опухолей ВОЗ. В области ската при секционном исследовании экхордозы обнаруживаются в 2% случаев (24) и в 1,7% случаев по данным магнитно-резонансной томографии (25). Могут быть солидными и кистозными, размером несколько миллиметров в диаметре. Описаны экхордозы позвоночника.

Макроскопически экхордозы выглядят как желеобразные, полупрозрачные массы сферической или уплощенной формы, размером от 5 до 30 см в диаметре. Микроскопически эти образования имеют вид веретенообразных и в виде цепочек клеточных скоплений с соединительным матриксом. Ультраструктурная и иммуногистохимическая характеристика экхордозов аналогична хорdomам (26). Не характерными для этих образований считаются некрозы и митотическая активность.

На основании черепа экхордозы обычно располагаются по дорзальной поверхности ската интрадурально, реже экстрадурально, и в большинстве случаев не вызывают симптоматики. В редких случаях интрадурально расположенные экхордозы проявляются клинически. В литературе закрепился термин “экхордозы” (ecchordosis phisaliphora). Использовались и другие названия, такие как, “доброкачественная хордома”, “интрадуральная хордома” (27) (28). Wolfe J.T. вы-

сказал мнение, что все подобные образования должны считаться “экстрааксиальными хорdomами” (27).

Клиника обусловлена непосредственным воздействием экхордозов на различные структуры (25) (29) (26) (30) (31) (32). Описаны случаи ликвореи и кровоизлияния, которые были вызваны экхордозом ската и основной пазухи.

При МРТ экхордозы выглядят, как хорошо отграниченные, не накапливающие контраст образования. В режиме T1 сигнал изоинтенсивный, на T2 – гипоинтенсивный. Отсутствие накопления контраста считается аргументом в пользу диагноза – экхордоз (25).

Дифференциальный диагноз экхордоза и хордомы проводить сложно. Критерием считается клиника, локализация и характер роста. В отличие от хордом, которые редко имеют внекостную локализацию, экхордозы характеризуются незначительным внутрикостным ростом и могут вовсе не разрушать кость. Экхордозы характеризуются очень медленным темпом роста и не вызывают клинических проявлений.

Поскольку в большинстве случаев интракраниальные экхордозы протекают асимптомно, число публикаций о хирургическом лечении этих образований немногочисленны (всего 8 случаев). Ввиду малого числа наблюдений, диагностические критерии и рекомендации по лечению до сих пор не выработаны.

Хондромы, хондросаркомы

Хондрома относится к группе хрящевых образующих опухолей, редко встречается в основании черепа. Для хондромы характерен отграниченный рост. На КТ выявляется деструкция дна средней черепной ямки, блюменбахова ската. Также может отмечаться деструкция турецкого седла, придаточных пазух носа, решетчатого лабиринта. Часто опухоль содержит большое количество кальцификатов 15-60% (33).

На МРТ опухоль имеет гетерогенное строение с повышенным МР-сигналом от хрящевого и кистозного компонентов и сниженным – от кальцифицированной частей образования. При МРТ более четко выявляется мягкотканый компонент опухоли и ее воздействие на окружающие структуры (рис. 5.14). В сложных случаях для уточнения диагноза необходима биопсия.

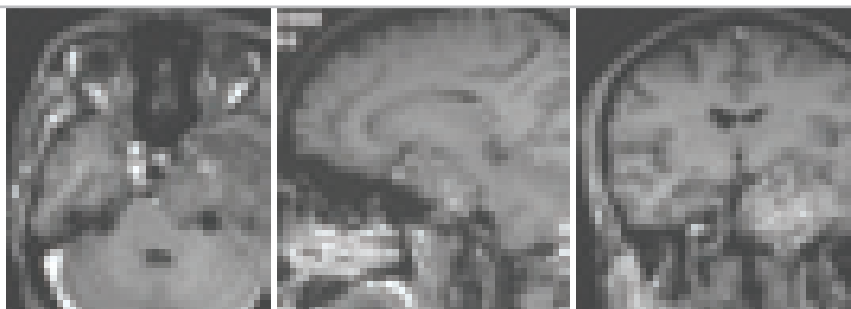


Рисунок 5.14. Хондрома. T1-взвешенные МРТ-изображения с контрастным усилением. Больной 36 лет.

Опухоли хондроидного ряда, как на основании черепа, так и расположенные интракраниально, иногда возникают при болезни Олье (Ollier) и при синдроме Мафучи (Maffucci) (34) (35) (36) (37) (38).

Хондросаркома – первичная злокачественная опухоль из хрящевой ткани. На ряду с первичной хондросаркомой различают и вторичную хондросаркому, как следствие малигнизации хондромы.

На краниограммах характерными явля-

ются обширные крапчатые обызвествления, чаще в параселлярной области с распространением в носоглотку, придаточные пазухи носа и заднюю черепную ямку. При этом отмечается деструкция дна средней черепной ямки с отчетливыми ровными краями без пограничной зоны уплотнения.

При КТ опухоль выглядит гетерогенной, повышенной плотности с множественными кальцификатами и костной деструкцией (рисунок 5.15).



Рисунок 5.15. КТ-изображения больной 55 лет с хондросаркомой.

На МРТ, как правило, гиперинтенсивный очаг в режимах T1 и T2 в случае преобладания остеосклероза, и снижение сигнала на

T1-взвешенных томограммах в случае литических изменений кости (рисунок 5.16).

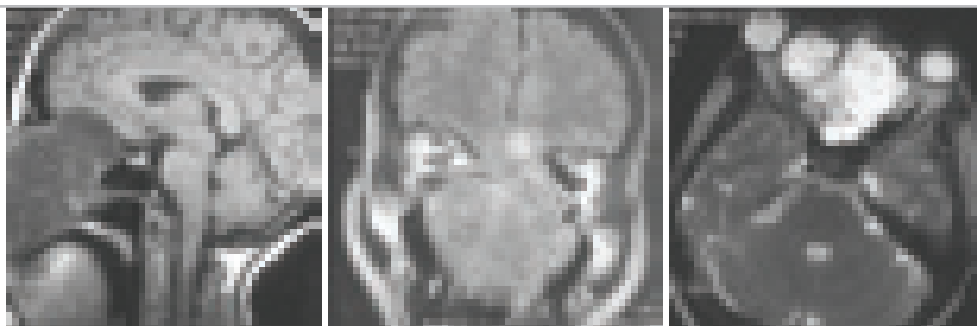


Рисунок 5.16. МРТ-изображения больной 55 лет с хондросаркомой. Сагиттальное и фронтальное изображение в T1-режиме, аксиальное изображение – T2-режим.

Хондромы и хондросаркомы развиваются из хрящевой ткани по ходу швов, и по-

этому в отличие от хордом для них более характерен асимметричный рост.

Опухоли оболочек черепных нервов

В типичных случаях диагноз невриномы слухового нерва не вызывает сомнения. Реже встречаются опухоли других черепных нервов, некоторые из них, в частности невриномы тройничного нерва, имеют схожую с хордомами МРТ- и СК- семиотику. В дифференциальной диагностике неврином тройничного нерва с хордомами прежде всего следует учитывать неврологические данные. Опыт наших исследований показывает преимущество МРТ над КТ в диагностике неврином V нерва. На МРТ опухоль имеет типично гипоинтенсивный сигнал в T1-взвешенном режиме, повышенный – в T2- режиме (рисунок 5.17). Контур ее обычно ровный, по периферии выявляется полоска сигнала от, так

называемой “ликворной”, щели. Все невриномы интенсивно накапливают контрастный препарат, более чем в 70 % случаев гетерогенно. На диффузионно-взвешенных МР-изображениях невриномы имеют сниженный МР-сигнал и относительно высокие значения ИКД (измеряемый коэффициент диффузии) за счет широких межклеточных пространств и высокого содержания воды в них. При перфузионной КТ выявляется умеренно выраженные гетерогенные повышения показателей BV, BF (скорость кровотока в минуту в 100 мг вещества). Опыт наших исследований показывает преимущество МРТ над КТ в диагностике неврином V нерва (5.17, 5.18, 5.19).

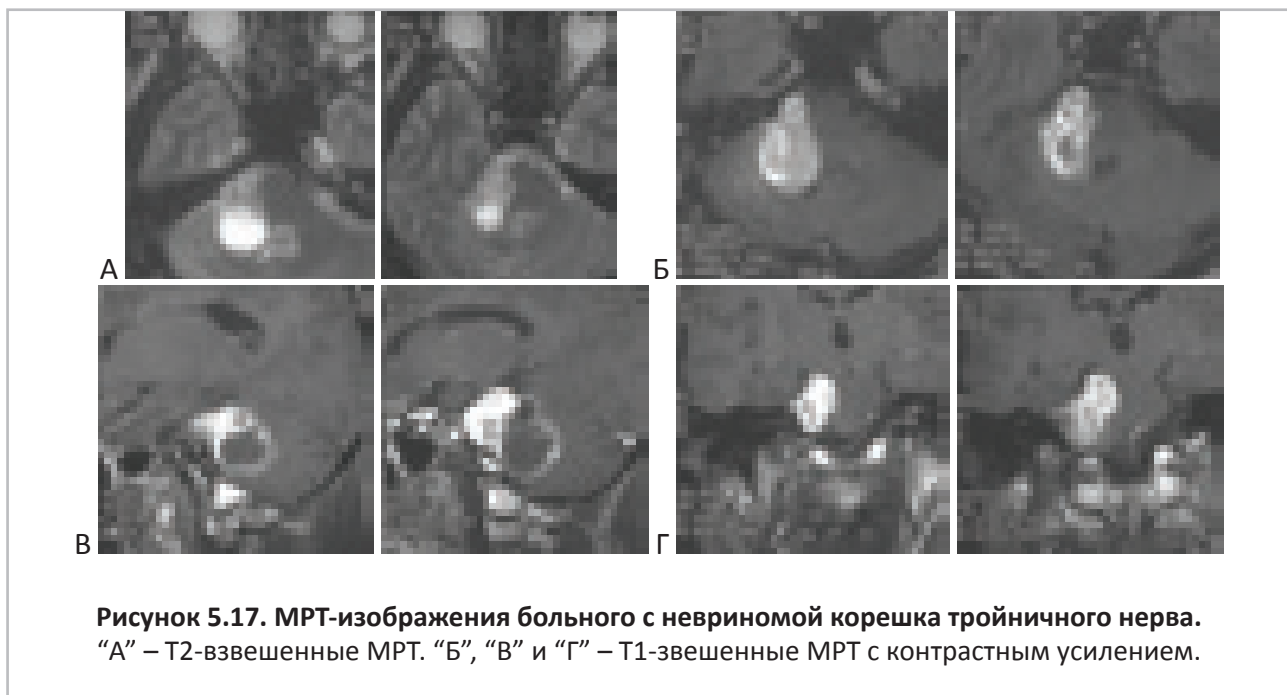


Рисунок 5.17. МРТ-изображения больного с невриномой корешка тройничного нерва. “А” – T2-взвешенные МРТ. “Б”, “В” и “Г” – T1-взвешенные МРТ с контрастным усилением.

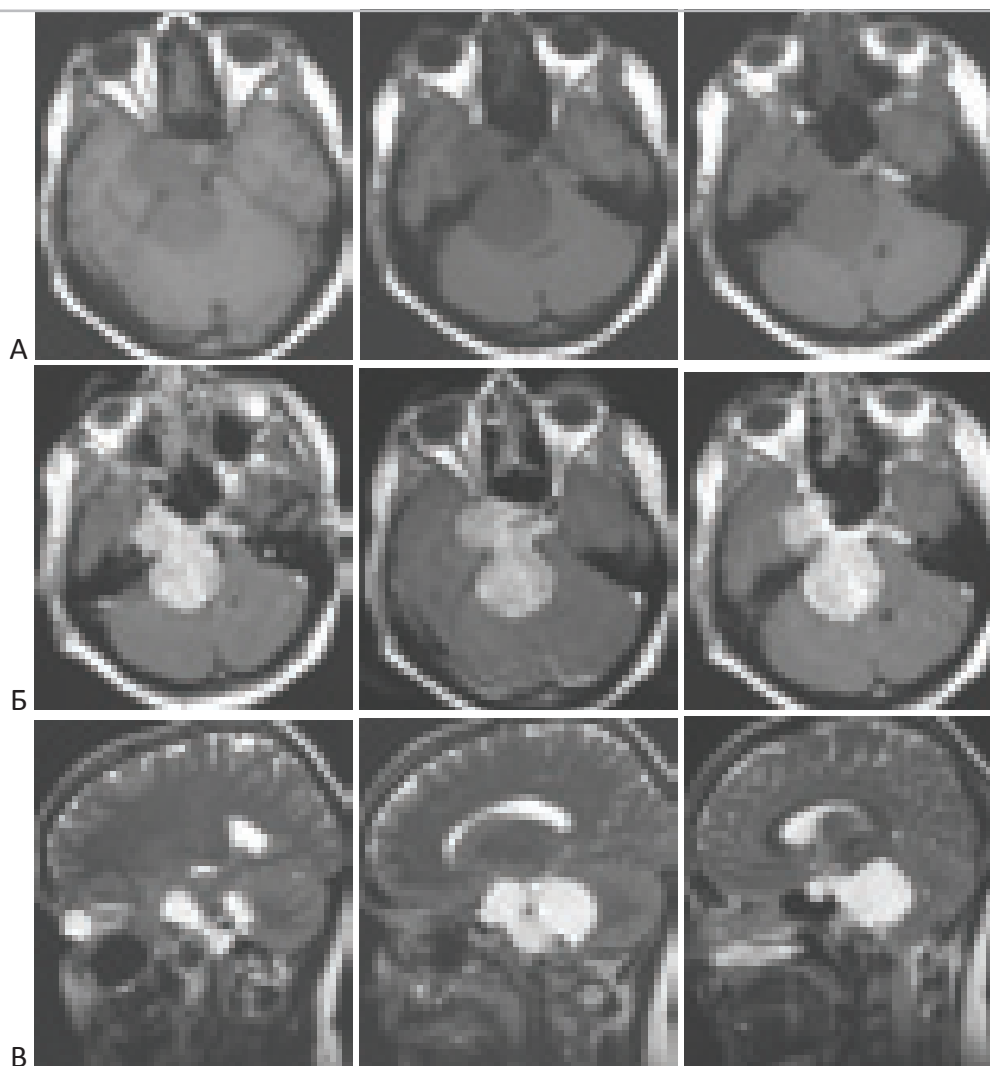


Рисунок 5.18. МРТ-изображения больного с хордой основания черепа. “А” – T1-взвешенные МРТ. “Б” – T1-взвешенные МРТ с контрастным усилением. “В” – T2-взвешенные МРТ без контрастного усиления.

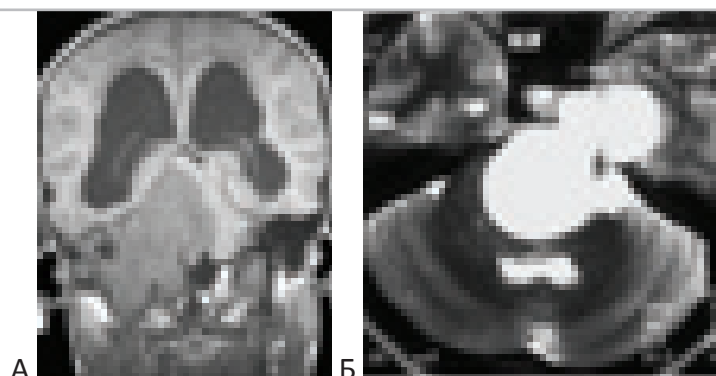


Рис. 5.19. Дифференциальная диагностика хордомы и невриномы тройничного нерва. “А” – невринома V нерва, “Б” – хордома по данным МРТ сходная с невриномой Гассерова узла тройничного нерва.

Аденома гипофиза

В дифференциальной диагностике у 75% пациентов с аденомами гипофиза имеются клинические признаки, обусловленные повышенной секрецией тех или иных гормонов (39) (40). Гормонально-неактивные аденомы гипофиза могут вызывать компрессию или инвазию расположенных по соседству структур, что чаще всего проявляется зрительными нарушениями, реже глазодвигательными.

На краниограммах при больших размерах аденомы отмечается увеличение размеров турецкого седла, дно опускается и нередко становится двухконтурным, спинка

истончена и выпрямлена, вход расширен.

При ангиографии для супраселлярных аденом характерны изменения положения начальной части передней мозговой артерии в виде дугообразного приподнимания ее вверх, а также деформация и смещение сифона супраклиноидной части внутренней сонной артерии (ВСА). При латероселлярном росте выявляется выпрямление сифона ВСА и его смещение кнаружи.

МРТ в настоящее время является решающим методом диагностики макроаденом гипофиза, способным в большинстве случаев определить тип роста опухоли (рисунок 5.20).

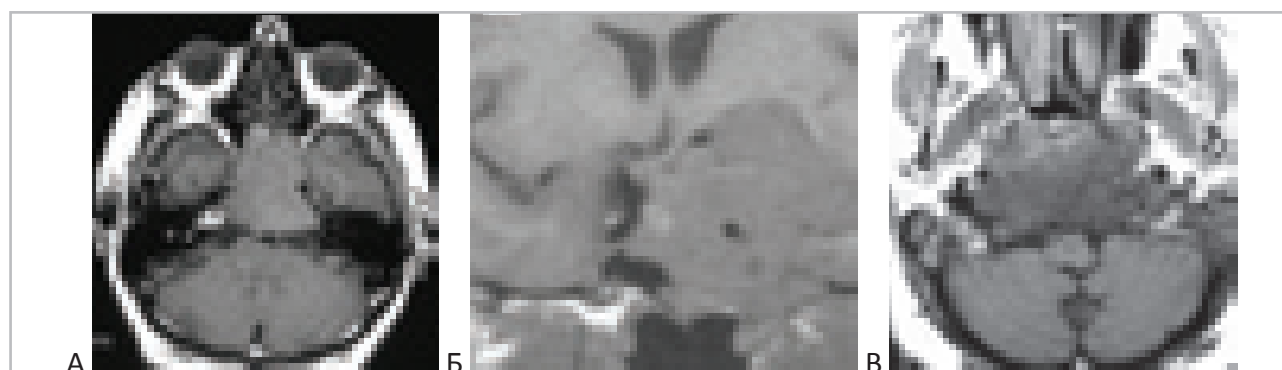


Рисунок 5.20. Дифференциальная диагностика аденомы гипофиза и хордомы методом МРТ. “А”, “Б” – крупная аденома гипофиза, “В” – распространённая хордома селлярной области и ската.

Макроаденомы, как правило, имеют изо- или гипоинтенсивный сигнал на T1-взвешенных томограммах, и слабо гиперинтенсивный на томограммах по T2. Структура опухоли гетерогенна, часто определяются кистозные участки. Кальцификаты, костные секвестры в ткани опухоли редкое явление. Большие аденомы гипофиза часто сопровождаются кистозной дегенерацией и кровоизлиянием. При контрастировании аденома

быстро и интенсивно накапливает контрастный препарат, контрастирование носит выраженный гетерогенный характер.

Для диагностики инвазии кавернозных синусов аденомой гипофиза в последнее время используется контрастная МР-венография с подавлением МР-сигнала от артериального кровотока. При перфузионном КТ выявляется повышение показателя перфузии BV, низкое значение BF и выраженная пролонгация МТТ.

Краниофарингиома

Краниофарингиомы принято делить на эндосупраселлярные, стебельные (супраселлярные), вентрикулярные (инфундибулярные) и гигантские (41) (42) (43) (9). Характерной особенностью КТ является их большая

распространенность, проникновение в желудочковую систему, развитие гидроцефалии, как правило, окклюзионной.

Клинические проявления краниофарингиом зависят от топографо-анатомиче-

ского варианта расположения опухоли. Наблюдаются зрительные и глазодвигательные нарушения, гипертензионно-гидроцефальный синдром, поражение гипоталамо-гипофизарно-адреналовой системы, черепных нервов, реже ствола головного мозга.

Рентгенологически характерные признаки: изменение формы и размеров турецкого седла. Наличие кальцификатов в хиазмально-селлярной области (до 30%).

На КТ опухоль хорошо отграничена от прилежащего мозгового вещества. Плотность компонентов различна. Кальцификаты определяются до 97%. Форма и величина кальцификатов различна – от мелких крош-

ковидных, до глыбчатых и коралловидных. Нередки пластинчатые кальцификаты, обычно они располагаются в капсуле опухоли. При внутривенном контрастировании только у половины больных плотность повышается на 8-10 ед. X.

На МРТ в режиме T1 узловая часть опухоли изоинтенсивна, сигнал от кист от гиподо гиперинтенсивного. В режиме T2 сигнал от узловой части опухоли изоинтенсивен, от кист – колеблется от гипоинтенсивного до выраженного гиперинтенсивного. Введение контрастного вещества приводит к гетерогенному повышению сигнала от солидной части опухоли (рисунок 5.21).

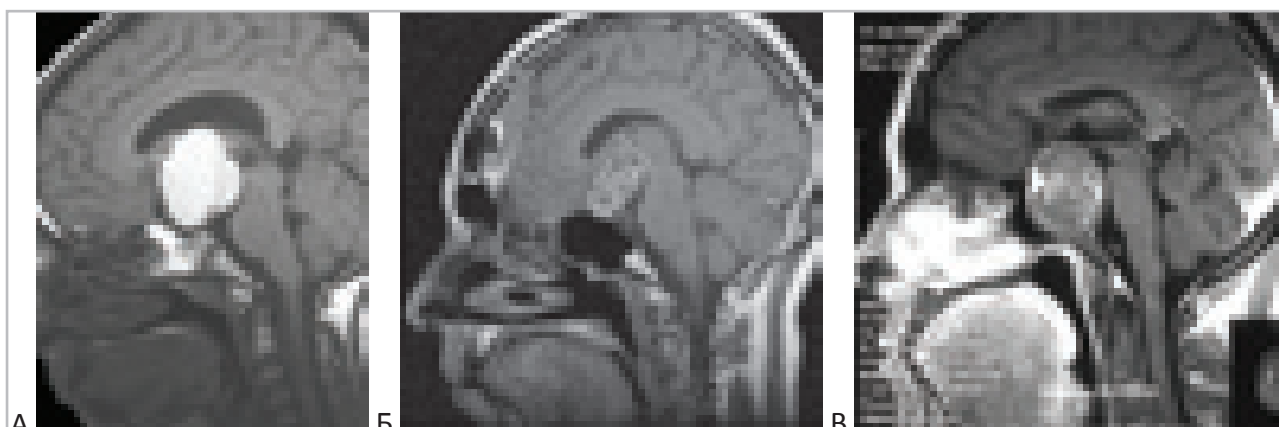


Рисунок 5.21. Дифференциальная диагностика хордомы и краниофарингиомы методом МРТ. “А”, “Б” – краниофарингиома, “В” – хордома по МРТ данным сходная с краниофарингиомой.

При церебральной ангиографии сосудистая сеть опухоли обычно не определяется. Можно отметить смещение сосудов Виллизиева круга – передних и средних мозговых артерий. В последнее время взаимоотноше-

ние сосудов мозга и опухоли оценивается с помощью КТ и МР-ангиографии. При перфузионном КТ выявляется повышенный показатель МТТ при неизменных BV, BF.

На рисунках 5.22, 5.23, 5.24, 5.25 приводятся КТ- и МРТ-изображения больного с краниофарингиомой до операции, МРТ после операции – трансназального трансфе-

ноидального удаления краниофарингиомы и фотографии патогистологических препаратов данной опухоли.

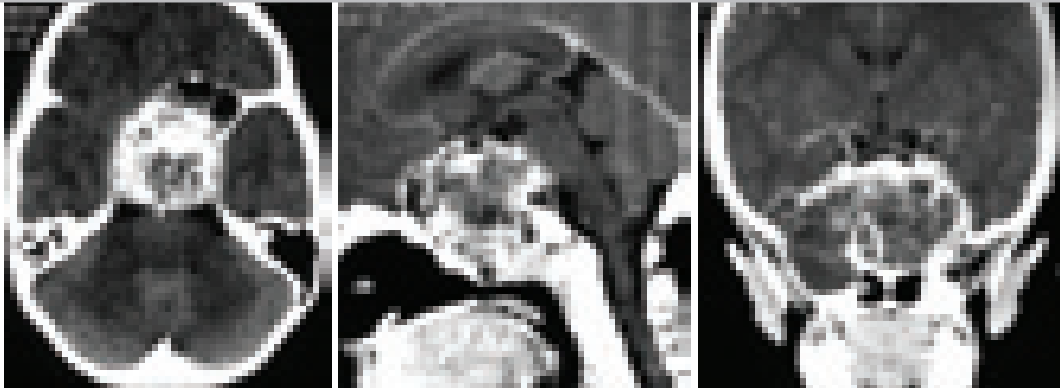


Рисунок 5.22. Краниофарингиома. СКТ – изображения больного 7 лет.

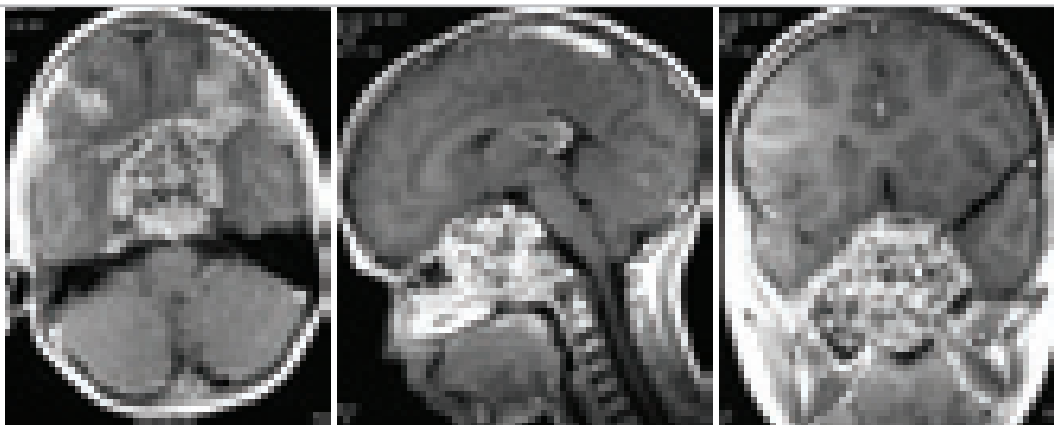


Рисунок 5.23. Краниофарингиома. T1 взвешенные МРТ-изображения с контрастным усилением.

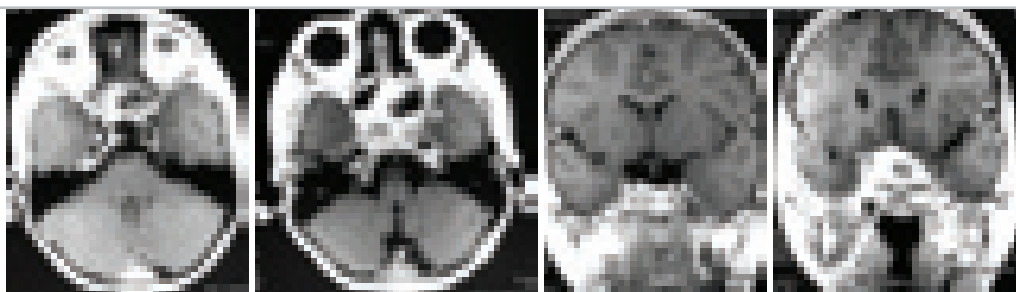


Рисунок 5.24. Контрольные МРТ – изображения в аксиальной и фронтальной проекции. Краниофарингиома через 3 года после операции.

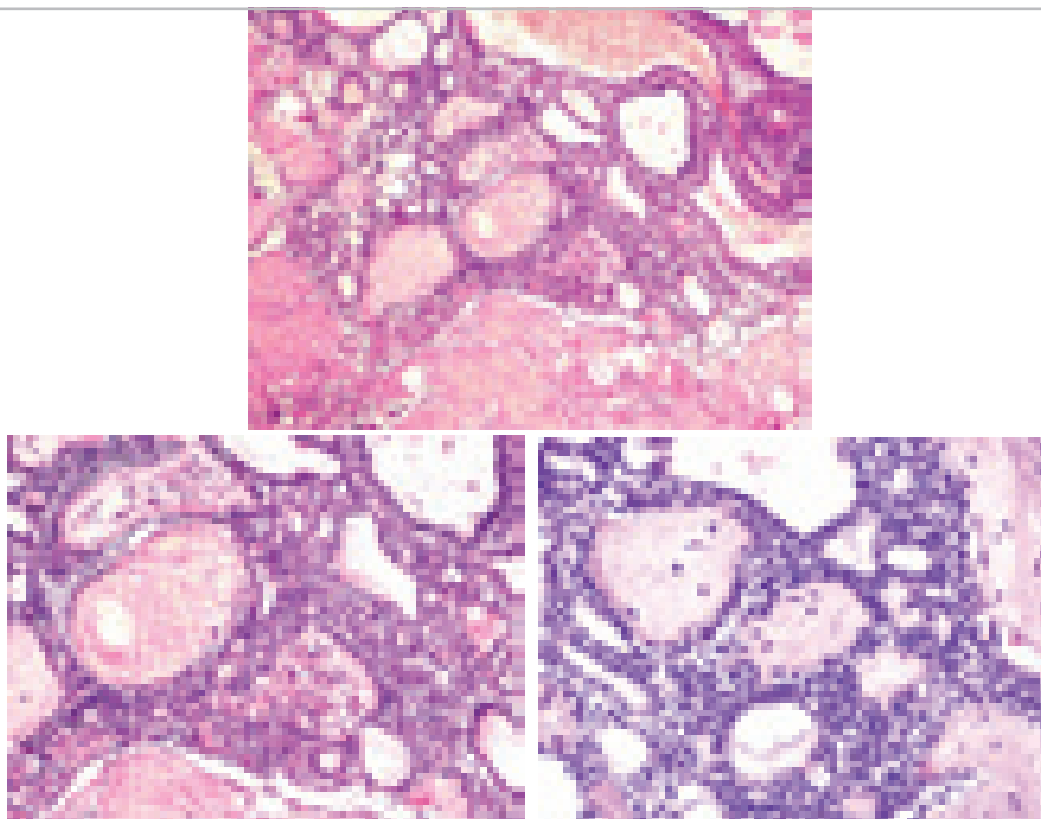


Рисунок 5.25. Гистологический препарат. Краниофарингиома (адамантиномоподобный вариант) с хорошо выраженными эпителиальными разрастаниями, микро-кистозным компонентом, явлениями кератинизации. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение 100, 200, 400 раз.

Параганглиомы

Параганглиомы — опухоли, развивающиеся из параганглиев, расположенных в области купола яремной вены или в пирамиде височной кости, по ходу парасимпатических ветвей языкоглоточного и блуждающего нервов. Параганглиомы это наиболее частые опухоли среднего уха. На основании черепа, они могут возникать вдоль сонной артерии. Характеризуются богатой сетью новообразованных сосудов.

КТ предпочтительнее для получения информации о распространенности костной деструкции. На МРТ гломусные опухоли характеризуются гетерогенно измененным

сигналом и имеют “крапчатый” вид, что отражает обилие новообразованных сосудов, их разнокалиберность, частичное тромбирование (9). Прямая ангиография позволяет оценить характер и объем кровоснабжения опухоли. Параганглиома характеризуется интенсивной собственной сосудистой сетью, ранним появлением венозной фазы, смещением ВСА медиально и кпереди.

При перфузионном КТ-исследовании выявляется выраженное повышение показателей перфузии BV, BF и, как правило, укорочение MTT (рисунок 5.26).

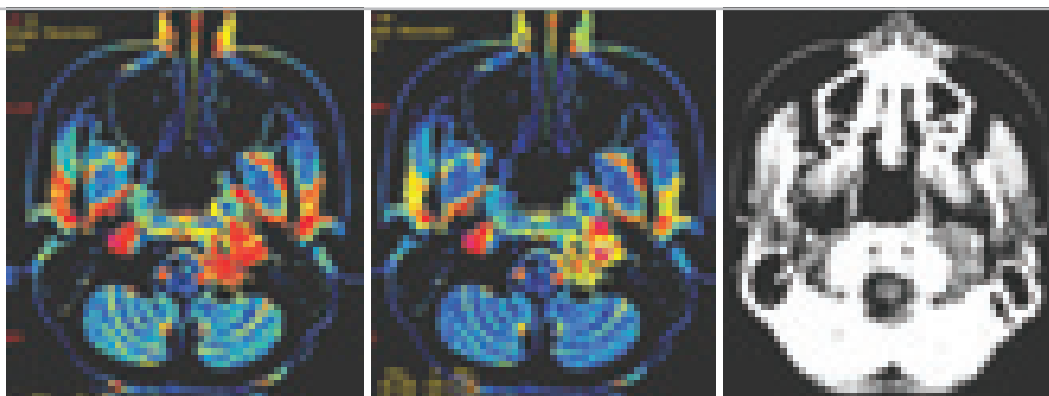


Рисунок 5.26. Параганглиома. На аксиальной КТ выявляется опухоль в области левого яремного отверстия, характеризуется повышенными показателями перфузии (BF , BV), укорочением МТТ.

Менингиомы

Менингиомы чаще всего встречаются у взрослых с пиком заболеваемости в 40-60 лет, чаще у женщин 1:2 (44). Клинические проявления менингиом весьма разнообразны и, в основном, зависят от локализации. Менингиомы хорошо отграничены от прилежащего мозгового вещества. Поверхность большинства опухолей ровная или дольчатая. Основным методом визуализации является

КТ с контрастным усилением, позволяющим диагностировать не менее 95% интракраниальных менингиом (9) (20). 75 % менингиом гиперденсные образования, 25% имеют кальцификаты. Изменения кости носят склеротический или гиперостатический характер. 90% менингиом являются гомогенными образованиями (рисунок 5.27, 5.28).

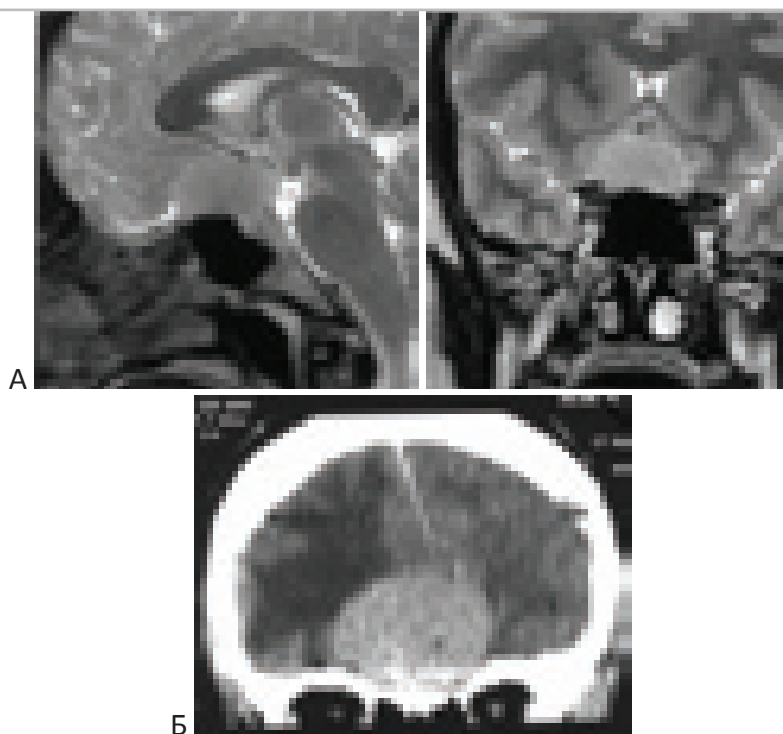


Рисунок 5.27. МРТ-, КТ-изображения менингиомы. “А” – МР-изображение менингиомы бугорка турецкого седла. “Б” – КТ-изображение менингиомы ольфакторной ямки.

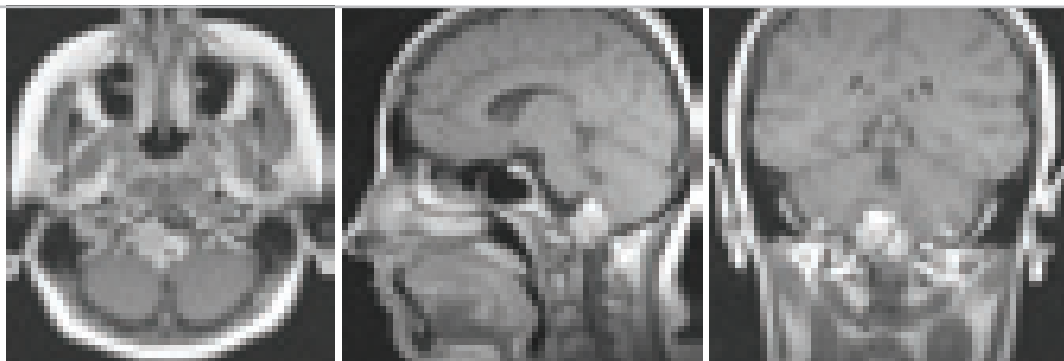


Рисунок 5.28. Менингиома большого затылочного отверстия. T1-взвешенные МРТ с контрастом больной 35 лет.

Существует несколько критериев в оценке менингиом: широкое основание опухоли, прилежащее к твердой мозговой оболочке – частый, но необязательный признак. Может наблюдаться костный гиперостоз и инвазивный рост в костную ткань (рисунок

5.29). Характерным признаком является наличие анатомических образований между опухолью и деформированными мозговыми структурами. Щель ликворных пространств на поверхности опухоли выявляется в большинстве наблюдений.

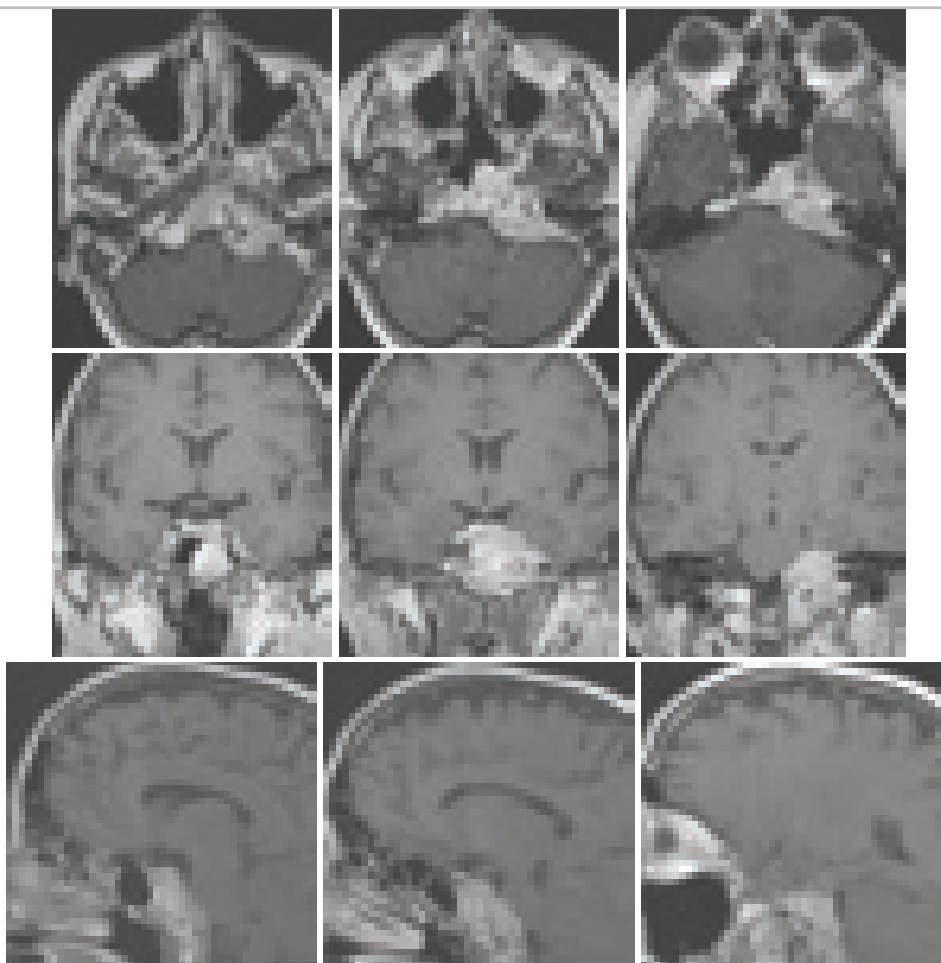


Рисунок 5.29. Петрокливальная менингиома с инфильтративным ростом в кости основания черепа. T1-взвешенные МРТ с контрастом больной 52 лет.

Фиброзная дисплазия

Фиброзная дисплазия характеризуется замещением нормальной кости фиброзной костной тканью (45). Поражение костей черепа при фиброзной дисплазии следует по частоте за поражением трубчатых костей. В пределах черепа чаще наблюдается поражение верхней челюсти, реже в нижней челюсти, лобной кости, решетчатой и основной кости. Выделяют полиоссальную и монооссальную формы, а так же синдром Мак-Кьюна-Олбрайта (McCune-Albright) проявляющийся полиоссальной формой, пятнами цвета “кофе с молоком” и эндокринопатиями. Заболевание чаще диагностируется у детей и у молодых людей в возрасте до 30 лет. При локализации в костях черепа проявляется го-

ловной болью, увеличением объема костей, их деформацией, косметическим дефектом, экзофтальмом, зрительными нарушениями, снижением слуха, нарушением носового дыхания (46) (47) (48) .

На КТ фиброзная дисплазия характеризуется эффектом “матового стекла”. Область утолщения кости чаще распространённая и отчётливо отграниченная от кости. В зависимости от количества присутствующей фиброзной ткани, может наблюдаться гетерогенное накопление контрастного препарата. При локализации фиброзной дисплазии вокруг отверстий черепных нервов наблюдается их смещение и оттеснение, но они отчётливо визуализируются.

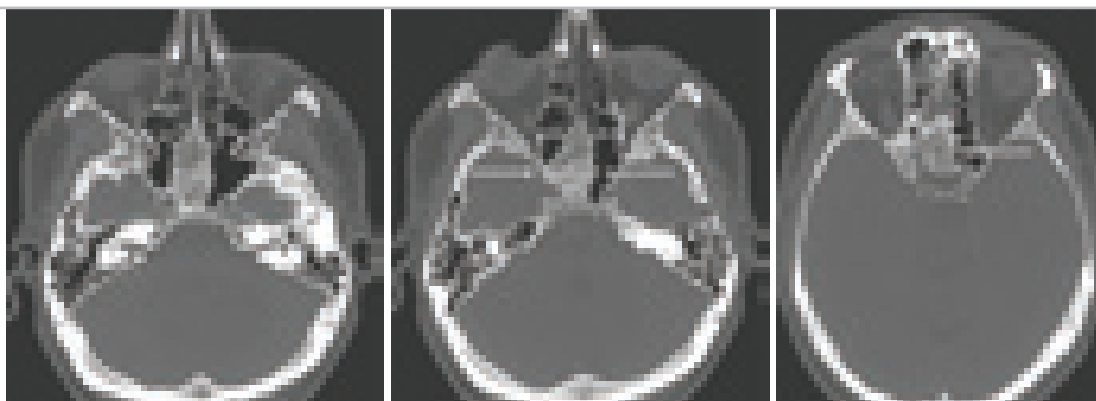


Рисунок 5.30. Фиброзная дисплазия тела, малого крыла клиновидной кости и решетчатой кости. СКТ больного 43 лет.

На T1-взвешенных МР-изображениях в проекции диплоического пространства определяется распространённое, относительно гомогенное, средней интенсивности МР-сигнал. Гипоинтенсивное образование в области кортикальных пластинок. На T2-взвешенных МР-изображениях плотные костные струк-

туры имеют низкий костный сигнал. Гетерогенность и гиперинтенсивность дают участки фиброзной ткани или кисты, также могут присутствовать мелкие фрагменты фиброзной ткани. Фиброзный компонент может интенсивно накапливать контрастное вещество.

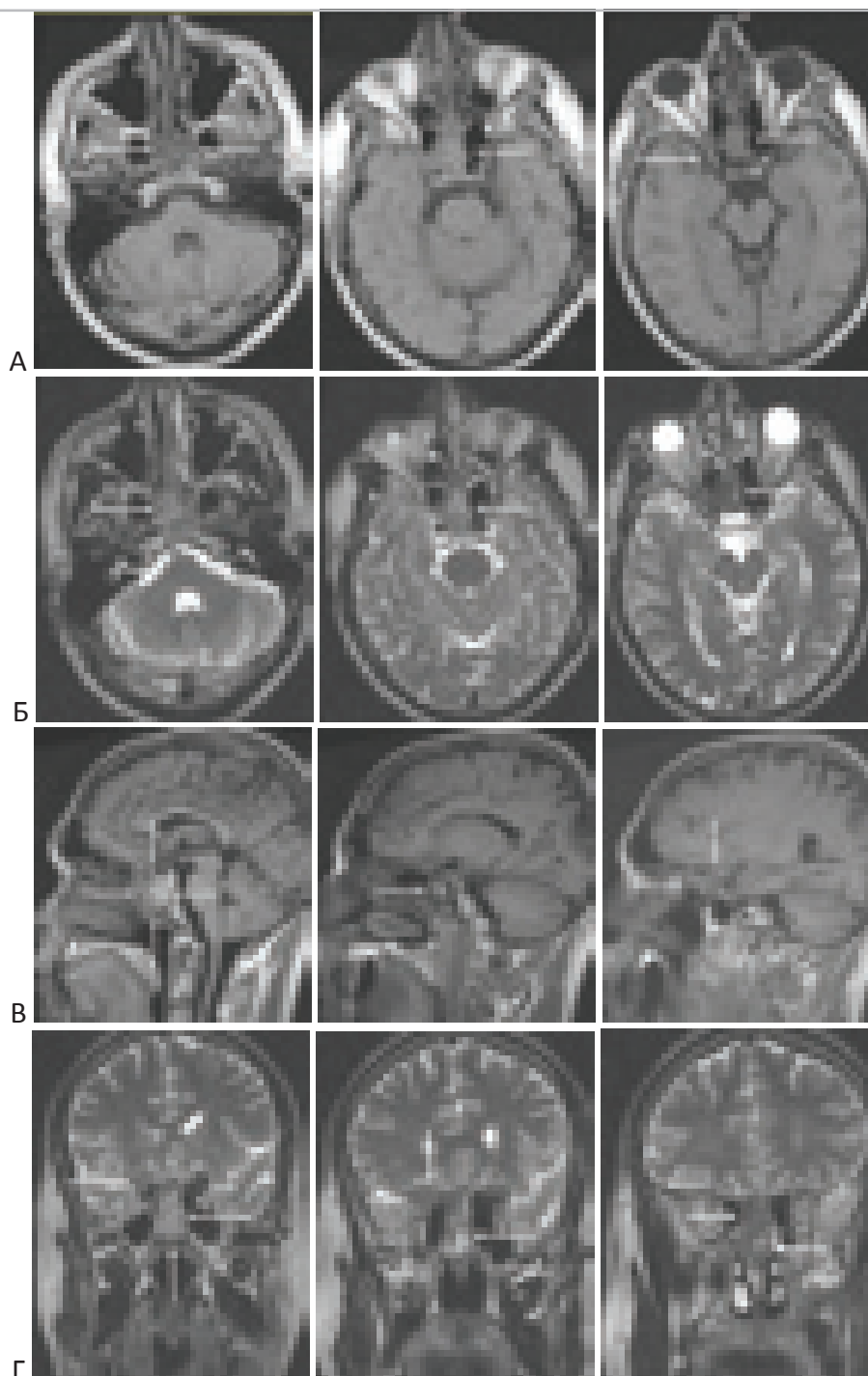


Рисунок 5.31. Фиброзная дисплазия тела, малого крыла клиновидной кости и решетчатой кости. МРТ больного 43 лет. “А” – T1-взвешенные изображения в аксиальной проекции. “Б” – T2 взвешенные МР-изображения в аксиальной проекции. “В” – T1-взвешенные изображения в сагиттальной проекции. “Г” – T2-взвешенные изображения во фронтальной проекции.

Эпителиальные опухоли (рак, метастазы рака)

Эпителиальные опухоли, поражающие центральные отделы средней и задней черепной ямки, могут быть как первичными

(например, из эпителия основной пазухи), так и метастатическими.

Для плоскоклеточного рака на КТ харак-

терна картина мягкотканной опухоли с неровными контурами, костной деструкцией, с умеренным гетерогенным накоплением контрастного вещества (рисунок 5.32) (48).

На T1-взвешенных МРТ опухоль имеет МР-сигнал средней интенсивности, но могут встречаться очаги высокого МР-сигнала как в строме опухоли, так и по периферии (участки подострых геморрагий). На T2-взвешенных МРТ сигнал варьирует от низкого к высокому. При росте в околоносовые пазухи наблюдается их obturация и скопление слизистой жидкости. Для плоскоклеточного

рака накопление контрастного вещества бывает различным, от слабого до умеренного, и может быть как диффузным, так и гетерогенным. Для низкодифференцированного рака типично выраженное, гетерогенное накопление контрастного вещества (рисунок 5.33). При интракраниальном распространении эпителиальных опухолей может оставаться интактной, но приподниматься над костями основания черепа, либо утолщенной за счёт инфильтрации оболочки опухолью. МРТ с подавлением жира позволяет определить распространение опухоли на основании черепа.

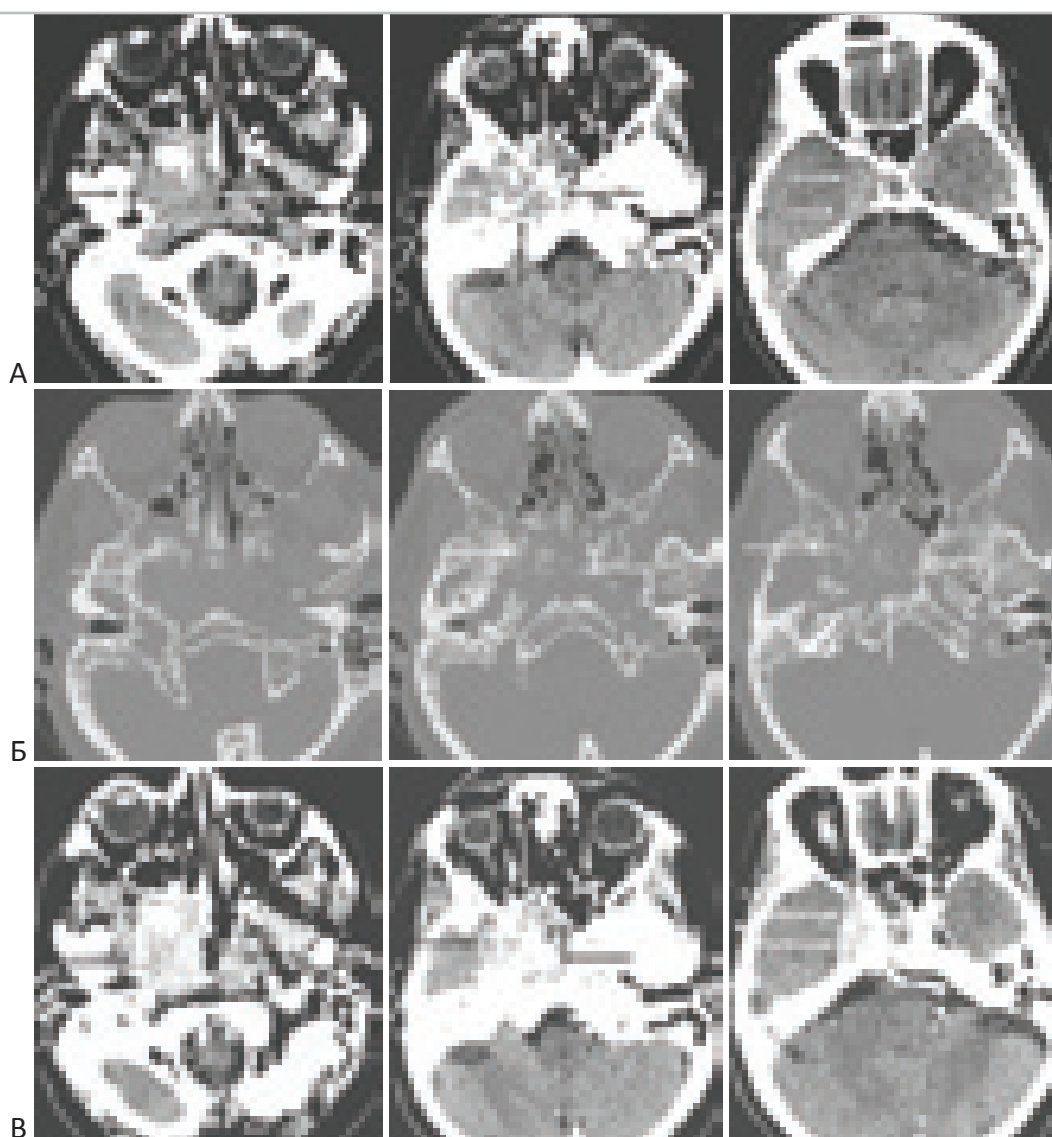


Рисунок 5.32. Низкодифференцированный рак основания черепа. СКТ больного 59 лет. “А” – СКТ-изображения без контраста. “Б” – СКТ-изображения в костном режиме. “В” – СКТ-изображения после введения контрастного вещества.

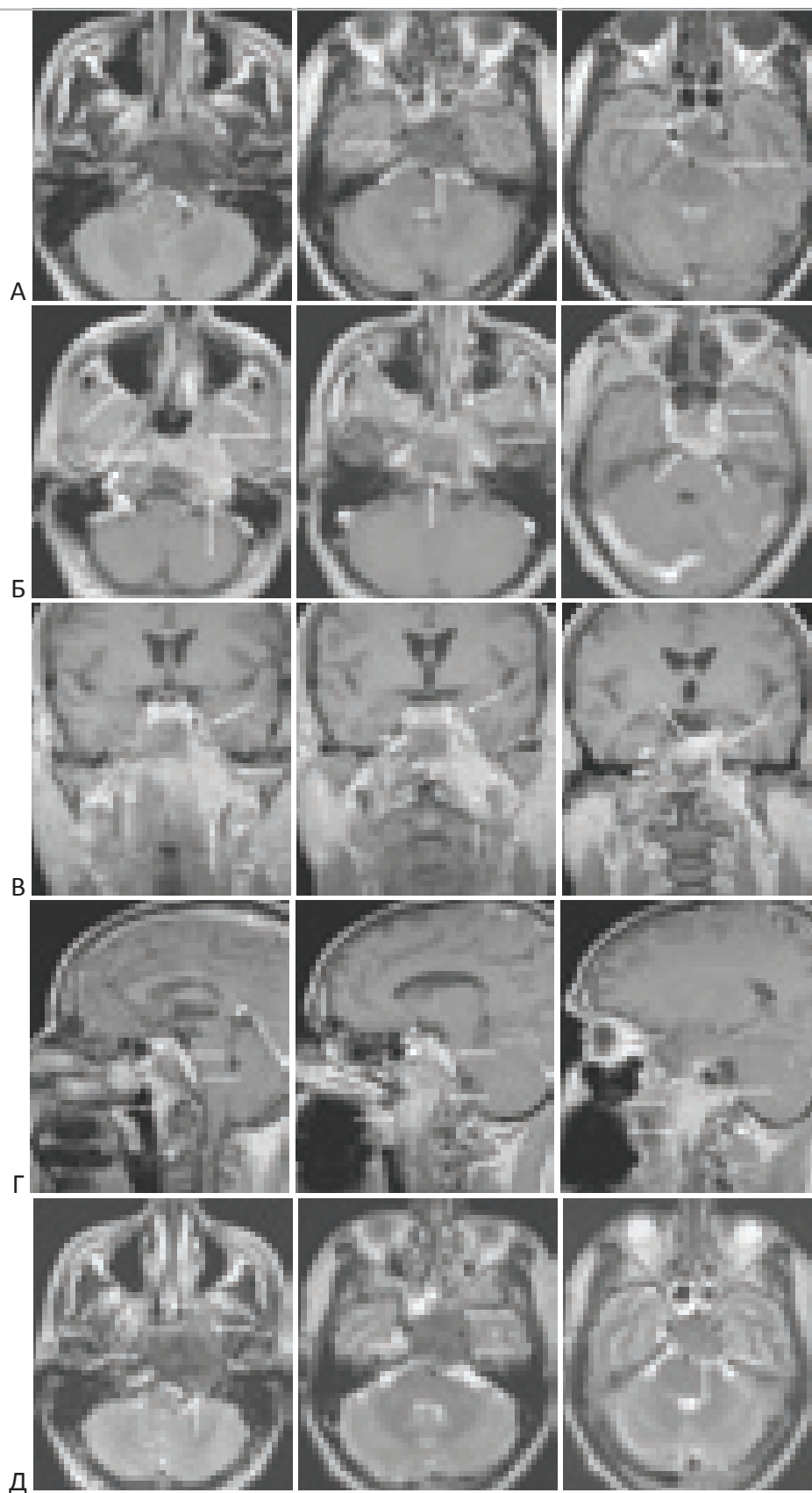


Рисунок 5.33. Низкодифференцированный плоскоклеточный рак. МРТ-изображения больного 52 лет. “А” – T1-взвешенные МРТ в аксиальной проекции. “Б” – T1-взвешенные МРТ с контрастным усилением. “В” – T1-взвешенные МРТ с контрастным усилением во фронтальной (коронарной) проекции. “Г” – T1-взвешенные МРТ с контрастным усилением в сагиттальной проекции. “Д” – T2-взвешенные МРТ без контраста.

Таким образом, при дифференциальной диагностике хордом основания черепа с другими опухолями необходимо использовать широкий спектр современных методов нейровизуализации. В случаях, когда до

операции не получено однозначных данных в пользу того или иного гистологического диагноза, патоморфологическое исследование интраоперационного биопсийного материала играет ключевую роль.

Литература

1. **Schüller A.** Röntgendiagnostik der Erkrankungen des Kopfes. [ed.] A. Hölder. *Spezielle Pathologie und Therapie*. 1912, Supplement 4, p. 219. English translation, St. Louis, 1918.
2. **Stenvers H.W.** Röntgenologie des Felsenbeins und des bitemporalen Schädelbildes mit besonderer Berücksichtigung ihrer klinischen Bedeutung. [ed.] Berg H.H. und Frik K. *Röntgenkunde in Einzeldarstellungen*. p. 278.
3. **Mayer E.G.** *Otologische Röntgendiagnostik*. Wien : Julius Springer, 1930.
4. **Копылов М.Б.** Рентгено-диагностика опухолей мосто-мозжечкового угла. *Опухоли мозга и вопросы нейрохирургии*. Ростов на Дону : Азово-Черноморское краевое книгоиздательство, 1936, стр. 213-224.
5. —. *Основы нейрохирургической рентгенодиагностики*. [ред.] Бурденко Н.Н. Москва, Ленинград : Наркомздрав СССР - Медгиз, 1940.
6. **Meyer J.E., Lepke R.A., Lindfors K.K., et al.** Chordomas: Their CT appearance in the cervical, thoracic and lumbar spine. *Radiology*. 1984, Vol. 153, pp. 693-696.
7. **Meyer J.E., Oot R.F., Lindorfs K.K.** CT appearance of clival chordomas. *J Comput Assist Tomogr*. 1986, Vol. 10, pp. 34-38.
8. **Krol G., Sundaresan N., Deck M.** Computed tomography of axial chordomas. *J Comput Assist Tomogr*. 1983, Vol. 7, pp. 286-290.
9. **Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н.** *Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии*. Москва : Видар, 1997. стр. 471.
10. **Erdem E., Angtuaco E.C., Van Hemert R., et al.** Comprehensive Review of Intracranial Chordoma. *Radiographics*. 2003, Vol. 23, pp. 995-1009.
11. **Rabinov J.D.** Diagnostic imaging of cranial base tumors. [book auth.] Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D. Janecka I.P. [ed.] Harsh G.R. *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine*. New York : Thieme, 2003, pp. 31-39.
12. **Яблонский С.В., Меланьин В.Д., Мухамедов И.Т., Яргина Е.Е.** Компьютерная томография слуховой трубы с контрастированием при хронический средних отитах. *Российская оториноларингология*. 2004 г., Т. 6, стр. 88-91.
13. **Pamir M.N., Ozduman K.** Analysis of radiological features relative to histopathology in 42 skull-base chordomas and chondrosarcomas. *Eur J Radiol*. 2006, Vol. 58, pp. 461-470.
14. **Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H.** Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery*. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
15. **Crockard A., Steel T., Plowman N., et al.** A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J. Neurosurg*. 2001, Vol. 95, pp. 175-183.
16. **Sze G., Uichanco L.S. 3rd, Brant-Zawadzki M.N., Davis R.L., Gutin P.H., Wilson C.B., Norman D., Newton T.H.** Chordomas: MR imaging. *Radiology*. 1988, Vol. 166, pp. 187-191.
17. **Корниенко В.Н., Пронин И.Н., [ред.]** *Диагностическая нейрорадиология*. 2006. стр. 1327.
18. **Sekhar L.N., Chanda A., Chandrasekar K., Wright D.C.** Chordoma and chondrosarcomas. [ed.] Winn H.R. *Youmans Neurological Surgery*. Philadelphia : Saunders, 2004, pp. 1283-1294.
19. **Meyers S.P., Hirsch W.L. Jr, Curtin H.D., et al.** Chordomas of the skull base: MR features. *Am J Neuroradiol*. 1992, Vol. 13, pp. 1627-1636.
20. **Doucet V., Peretti-Viton P., Figarella-Branger D., et al.** MRI of intracranial chordomas. Extent of tumour and contrast enhancement: criteria for differential diagnosis. *Neuroradiology*. 1997, Vol. 39, pp. 571-576.
21. **Menezes A.H., Gantz B.J., Traynelis V.C., McCulloch T.M.** Cranial base chordomas. *Clin Neurosurg*. 1997, Vol. 44, pp. 491-509.
22. **Smink K.W., Hekster R.E., Bots G.T.** Clivus chordoma with distinct vascularity demonstrated by angiography. *Neuroradiology*. 1977, Vol. 13, pp. 273-277.
23. **Moore T., Ganti S.R., Mawad M.E., Hilal S.K.** CT and angiography of primary extradural juxtaseptal tumors. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1985, Vol. 145, pp. 491-496.
24. **Coenen H.** Das Chordom. *Bruns' Beitr. Z. klin. Chir*. 1925, Vol. B. 133, pp. 1-77.

25. **Mehnert F., Beschorner R., Küker W., Hahn U., Nägele T.** Retroclival Ecchordosis Physaliphora: MR Imaging and Review of the Literature. *Am J Neuroradiol.* 2004, Vol. 25, pp. 1851–1855.
26. **Macdonald R.L., Deck J.H.** Immunohistochemistry of ecchordosis physaliphora and chordoma. *Can J Neurol Sci.* 1990, Vol. 17, pp. 420–423.
27. **Wolfe J.T. 3rd, Scheithauer B.W.** “Intradural chordoma” or “giant ecchordosis physaliphora”? Report of two cases. *Clin Neuropathol.* 1987, Vol. 6, pp. 98–103.
28. **Cha S.T., Jarrahy R., Yong W.H., et al.** A rare symptomatic presentation of ecchordosis physaliphora and unique endoscope-assisted surgical management. *Minim Invas Neurosurg.* 2002, Vol. 45, pp. 36–40.
29. **Kurokawa H., Miura S., Goto T.** Ecchordosis physaliphora arising from the cervical vertebra, the CT and MRI appearance. *Neuroradiology.* 1988, Vol. 30, pp. 81–83.
30. **Rodriguez L., Colina J., Lopez J., et al.** Intradural prepontine growth: giant ecchordosis physaliphora or extraosseous chordoma? *Neuropathology.* 1999, Vol. 19, pp. 336–340.
31. **Toda H., Kondo A., Iwasaki K.** Neuroradiological characteristics of ecchordosis physaliphora. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 1998, Vol. 89, pp. 830–834.
32. **Watanabe A., Yanagita M., Ishii R., Shirabe T. (1994).** Magnetic resonance imaging of ecchordosis physaliphora – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1994, Vol. 34, pp. 448–450.
33. **Шкарубо А.Н.** Дизэмбриогенетические опухоли селлярно-сфеноидальной локализации (клиника, диагностика, трансназально-транссфеноидальная микрохирургия). Москва : б.н., 1994. стр. 228, Диссертация на соискание учёной степени кандидата медицинских наук.
34. **Clifton A.G., Kendall B.E., Crockard H.A., Hughes T.** Intracranial chondrosarcoma in a patient with Ollier’s disease. *Jul 1991, Vol. 64, pp. 633–636.*
35. **Bushe K.A., Naumann M., Warmuth-Metz M., Meixensberger J., Muller J.** Maffucci’s syndrome with bilateral cartilaginous tumors of the cerebellopontine angle. *Neurosurgery.* 1990, Vol. 27, pp. 625–628.
36. **Ramina R., Coelho Neto M., Meneses M. S., Pedrozo A. A.** Maffucci’s syndrome associated with a cranial base chondrosarcoma: case report and literature review. *Neurosurgery.* 1997, Vol. 41, pp. 269–272.
37. **Brazier D.J., Roberts-Harry J., Crockard A.** Intracavernous chondrosarcoma associated with Ollier’s disease. *Br J Ophthalmol.* 1993, Vol. 77, pp. 599–600.
38. **Dini L.I., Isolan G.R., Saraiva G.A., Dini S.A., Gallo P.** Maffucci’s syndrome complicated by intracranial chondrosarcoma. Two new illustrative cases. *Arq Neuropsiquiatr.* 2007, Vols. 65 (3-B), pp. 816–821.
39. **Thodou E., Kontogeorgos G., Scheithauer B.W., Lekka I., Tzanis S., Mariatos P., Laws E.R.** Intracavernous chordomas mimicking pituitary adenoma. *J Neurosurg.* 2000, Vol. 92, pp. 976–982.
40. **Dolenc V.V.** *Anatomy and surgery of the cavernous sinus.* Wien – New York : Springer-Verlag, 1989. pp. 1–334.
41. **Samii M., Bini W.** Surgical treatment of craniopharyngiomas. *Zentralblatt für Neurochirurgie.* 1991, Vol. 52, pp. 17–23.
42. **Komotar R.J., Kellner C.P., Bruce J.N.** Update on the Surgical Management of Craniopharyngiomas. *European Neurological Review.* 2010, Vol. 5, 1, pp. 107–112.
43. **Mortini P., Losa M., Pozzobon G., et al.** Neurosurgical treatment of craniopharyngioma in adults and children: early and long-term results in a large case series. *J Neurosurg.* 2011, Vol. 114, pp. 1350–1359.
44. **Ojemann R.** Meningiomas: clinical features and surgical management. [ed.] Rengachary S. Wilkins R. *Neurosurgery.* New York : McGraw-Hill, 1985, pp. 635–654.
45. **Collins M.T.** Spectrum and natural history of fibrous dysplasia of bone. *Journal of Bone and Mineral Research.* 2006, Vol. 21, Suppl S2, pp. 99–104.
46. **Amit M., Fliss D.M., Gil Z.** Fibrous dysplasia of the sphenoid and skull base. *Otolaryngol Clin N Am.* 2011, Vol. 44, pp. 891–902.
47. **Adada B., Al-Mefty O.** Fibrous dysplasia of the clivus. *Neurosurgery.* 2003, Vol. 52, 2, pp. 318–322. discussion 323.
48. **совм. Захарова Н.Е.** Передняя черепная ямка и краниофациальная область. [авт. книги] Пронин И.Н. Корниенко В.Н. *Диагностическая нейрорадиология.* Москва : Медицинское издание, 2012, Т. IV, глава 3, стр. 120–181.
49. **Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N.** Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. *Neurosurgery.* 2006 г., Т. 59, стр. 230–237.
50. **Гейнисман Я.И.** Замедленная и направленная пневмоэнцефалография. Москва : Медгиз, 1953.
51. **Загребян С.Г.** *Диагностические операции при заболеваниях головного и спинного мозга.* Мо-



сква : Медгиз, 1955.

52. *Ventriculography following the injection of air into the cerebral ventricles.* **Dandy W.** 1918 : s.n., Ann Surg, Vol. 68, pp. 5–11.

53. *Roentgenography of the brain after the injection of air into the spinal canal.* **Dandy W.** 1919, Ann Surg, Vol. 70, pp. 397–403.

54. *Arterial encephalography: importance in the localization of cerebral tumours.* **Moniz E.** Paris : s.n., 1927, Rev Neurol, Vol. 34, pp. 72–90.

55. *Visualization of the cerebral vessels by direct intracarotid injection of thorium dioxid (thorotrast).* **Loman J., Myerson A.** 1936, Am J Roentgenol, Vol. 35, pp. 188–193.

ГЛАВА 6. ОСОБЕННОСТИ ХОРДОМ С ХИРУРГИЧЕСКОЙ ТОЧКИ ЗРЕНИЯ

Для хирурга особое значение имеет знание таких особенностей опухоли, как ее структура, отношение к окружающим ее анатомическим образованиям, васкуляризация. В этом разделе мы хотели бы

поделиться некоторыми представлениями об особенностях хордом, которые, с нашей точки зрения, важны для успешного удаления опухоли.

Структура хордом

Как известно, хордомы развиваются в толще костей основания черепа из остатков хорды. Опухоль инфильтрирует кость, первоначально располагаясь экстрадурально. В большинстве случаев хордомы имеют гетерогенную структуру, плотные участки чередуются с участками мягкой слизеподобной

ткани, которая легко может аспирироваться отсосом или хирургической ложкой. Важно, что при КТ и МРТ исследованиях эти фрагменты достаточно хорошо выявляются в виде гомогенных и гиподенсных зон в режиме T1 или T2 (рисунок 6.1).

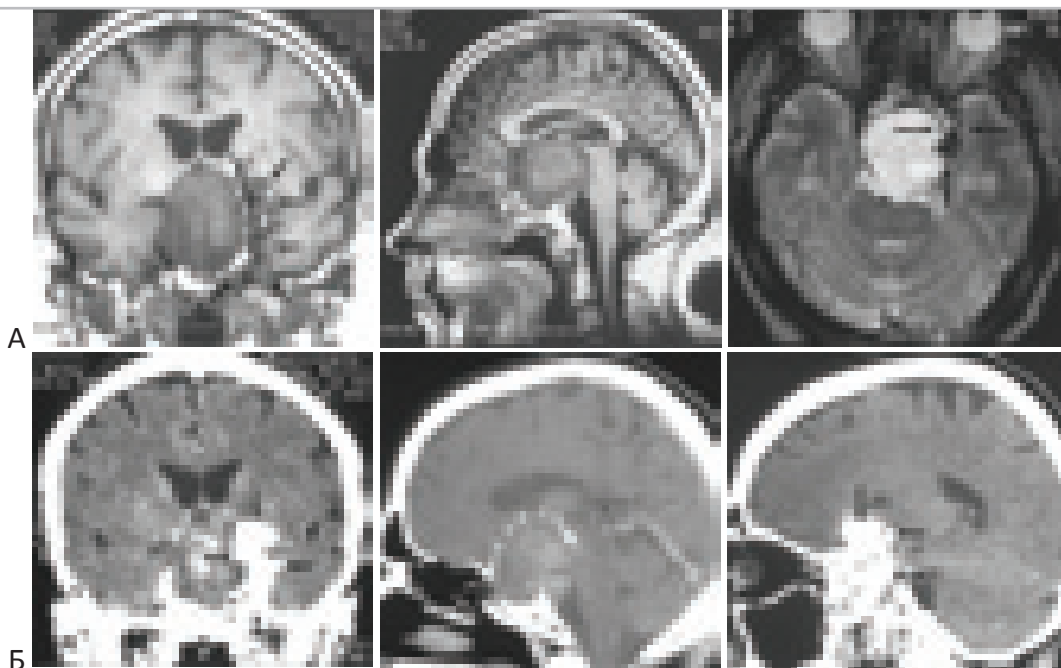


Рисунок 6.1. МРТ и КТ больного с хордомой селлярной области. “А” – МРТ во фронтальной и сагиттальной проекции (T1 режим), в аксиальной проекции (T2 режим). “Б” – КТ-изображения. Пунктирной кривой обозначен контур “мягкой” части опухоли. Чёрными стрелками показаны кальцифицированные участки опухоли.

При планировании операции следует выбрать доступ, который в первую очередь позволяет подойти к этим участкам опухоли, поскольку их удаление создает дополнительное пространство для дальнейших манипуляций. В результате большая по объёму опухоль может быть достаточно радикально

удалена из сравнительно небольшого, мало травматичного доступа.

В большинстве случаев опухоль разделена на фрагменты соединительно-ткаными перегородками различной плотности. Разрушение этих перегородок позволяет последовательно удалять фрагменты опухоли.

Хордомы по мере роста инфильтрируют и лизируют кости основания черепа. Кроме того, кальцификаты образуются в самой хордومه по мере ее роста (рисунок 6.2). В ре-

зультате в ее толще могут оставаться костные фрагменты и кальцификаты разной величины (1) (2) (3) (4).

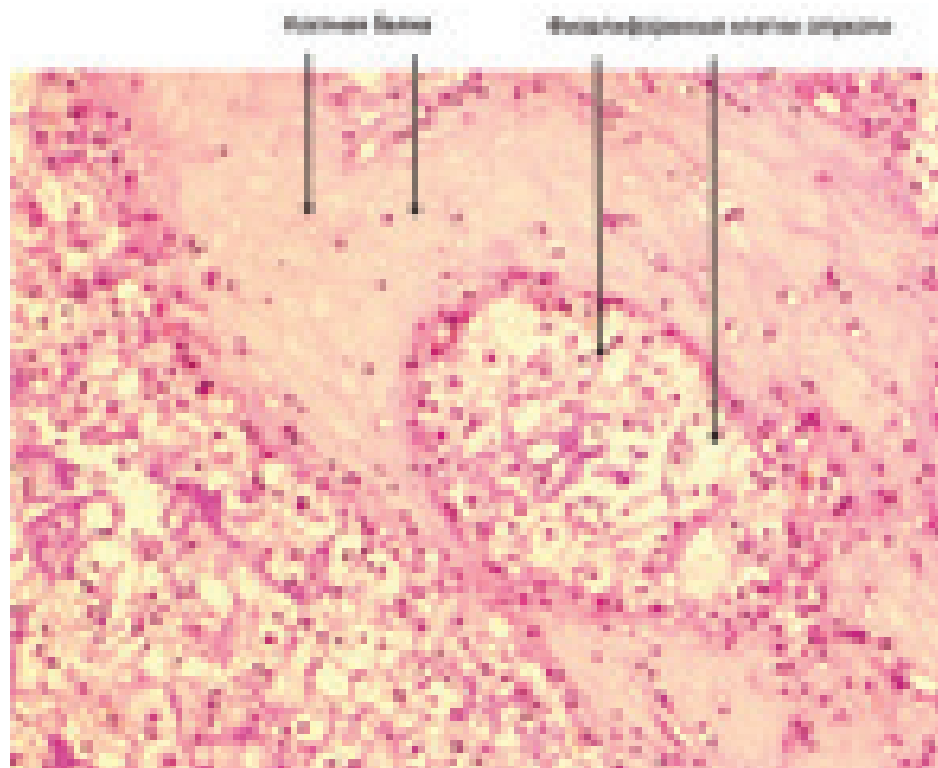


Рисунок 6.2. Инфильтрация опухолью костной ткани. Участки опухоли и кости показаны стрелками. Препарат опухоли – хордома классическая. Окраска гематоксилин – эозином. Увеличение в 200 раз.

В центре опухоли эти костные фрагменты окружены мягкой тканью, после удаления которой, они становятся подвижными и могут быть без особого труда удалены (рисунок 6.3). Инфильтрированная опухолью кость – мягкая, бесструктурная (“сахарная кость”).

Она может удаляться опухолевыми кусачками. По периферии опухоли кость становится более плотной, приближаясь по структуре и плотности к нормальной кости. Эти участки пораженной опухолью кости приходится удалять костными кусачками или бором.



Рисунок 6.3. Хордома средней черепной ямки. Интраоперационное изображение. Птериональный доступ. Крупные кальцификаты в опухоли.

При распространении хордомы ската за пределы черепа опухоль инфильтрирует мышцы, их структура меняется: она становит-

ся плотной тяжистой и граница между опухолью и мышечной массой трудно улавливается (рисунок 6.4).

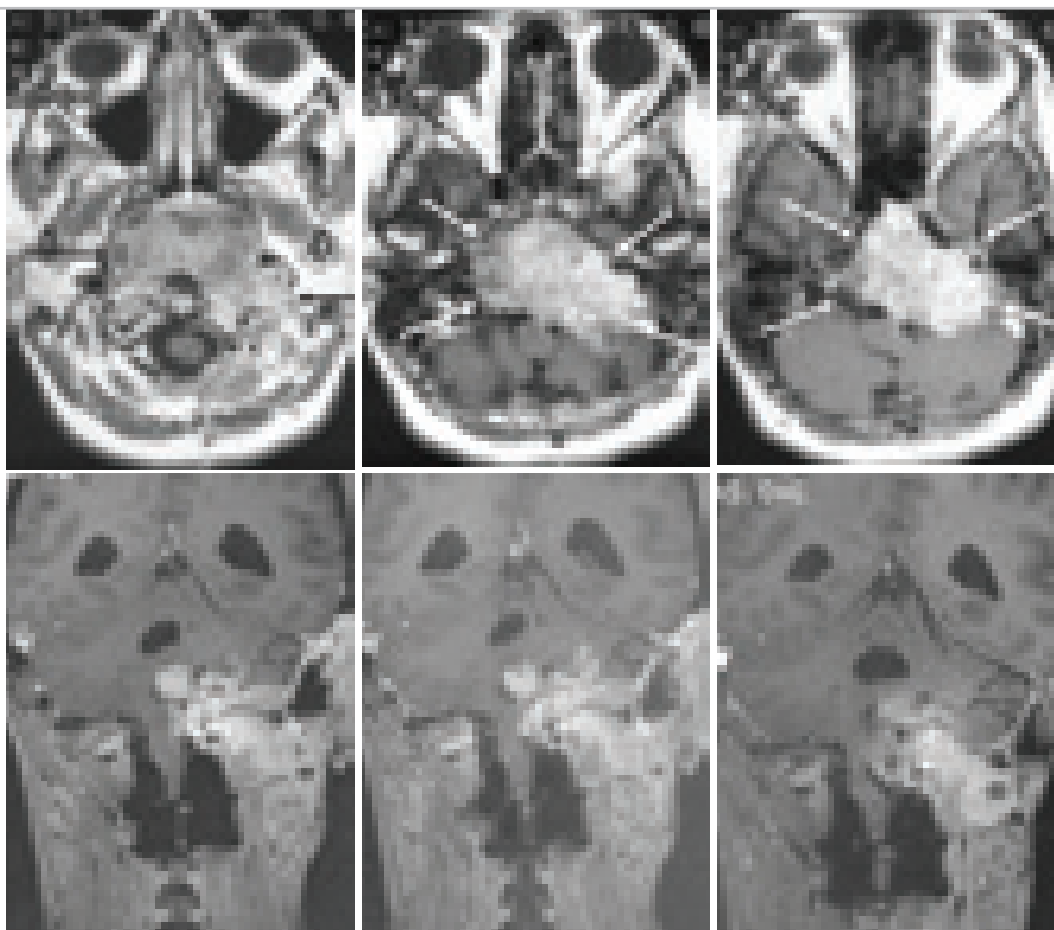


Рисунок 6.4. МРТ больной с дедифференцированной хордомой. Инфильтративный рост опухоли в латеральные мышцы шеи.

Отношение к твердой мозговой оболочке

Исходно опухоль растет экстрадурально. По мере увеличения размера опухоли она инфильтрирует оболочку (рисунок 6.5). Твердая мозговая оболочка над опухолью растягивается, истончается (рисунок 6.5, 6.6, 6.7).

При дальнейшем росте опухоли в оболочке образуются дефекты, и значительные фрагменты опухоли располагаются интрадурально (рисунок 6.8) (5) (6) (7) (8) (9).

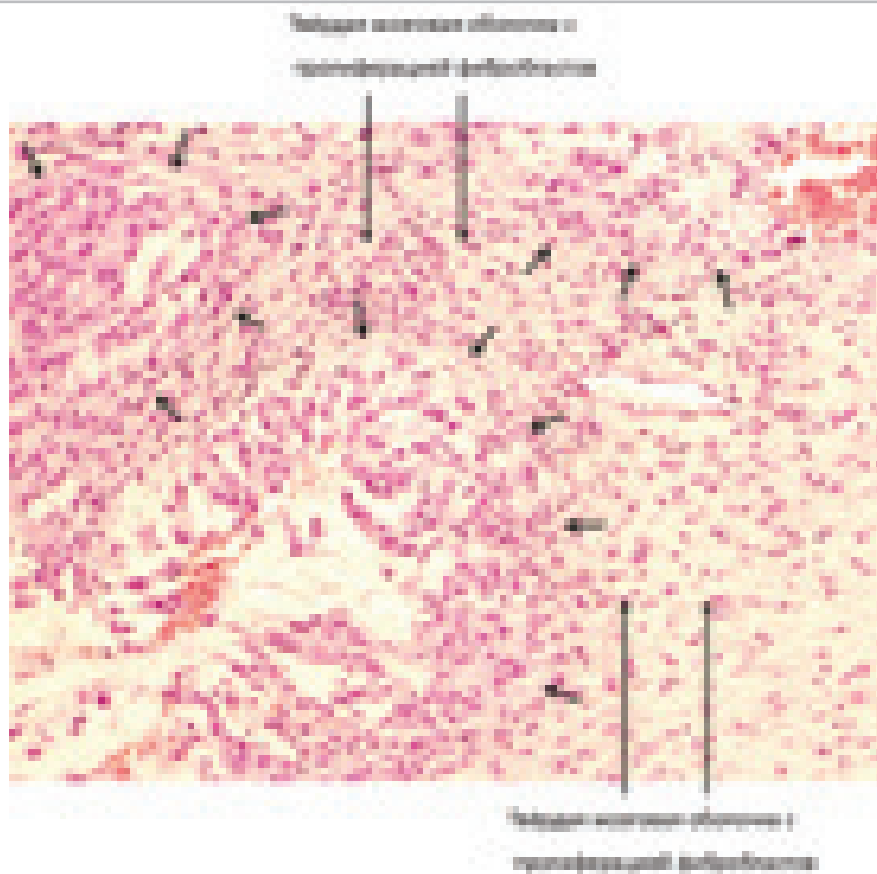


Рисунок 6.5. Инфильтрация опухолью твёрдой мозговой оболочки. Участки опухоли выделены короткими стрелками. Препарат опухоли – хордома классическая. Окраска гематоксилин – эозином. Увеличение в 100 раз.



Рисунок 6.6. Экстрадуральное расположение опухоли. Этап операции – удаления хордомы левой половины основания задней черепной ямки. Ретросигмовидный доступ. Твёрдая мозговая оболочка растянута над опухолью, она темнее, чем неизменённая оболочка, с большим количеством мелких сосудов.

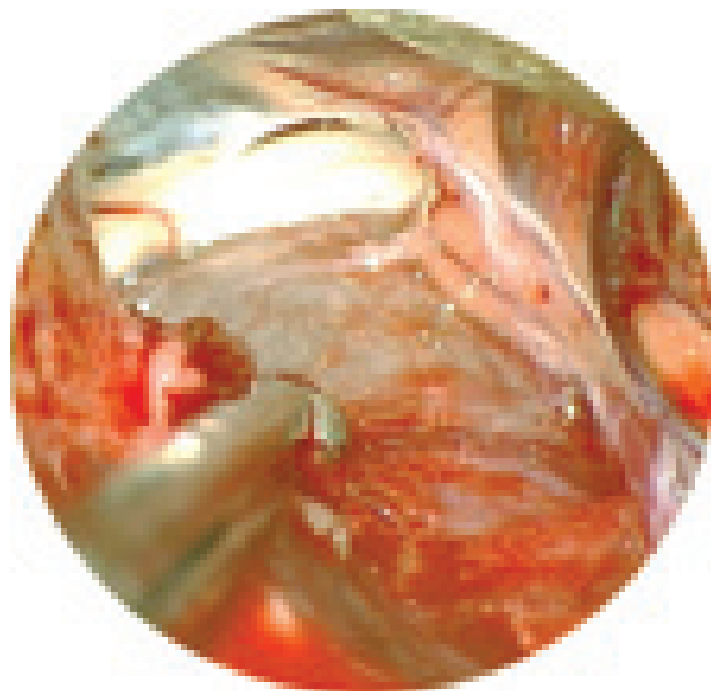


Рисунок 6.7. Этап операции – удаления хордомы основания левой половины задней черепной ямки. Верхний полюс опухоли оттесняет VII и VIII черепные нервы. Твёрдая мозговая оболочка сильно истончена, местами её трудно отличить от арахноидальной оболочки.



Рисунок 6.8. Интраоперационная фотография интрадуральной хордомы, которая видна в промежутке между VII, VIII и IX, X черепными нервами. Твёрдая мозговая оболочка не прослеживается.

По нашим данным интрадуральное распространение опухоли особенно часто (в 40% случаев) наблюдается при хордомиомах, распространяющихся в заднюю черепную ямку. Разрывая оболочку, опухоль прилежит

к стволу мозга, окружая его структуры (10) (11). Она может окружать черепно-мозговые нервы, сосуды (базиллярную артерию и ее ветви) (рисунок 6.9).

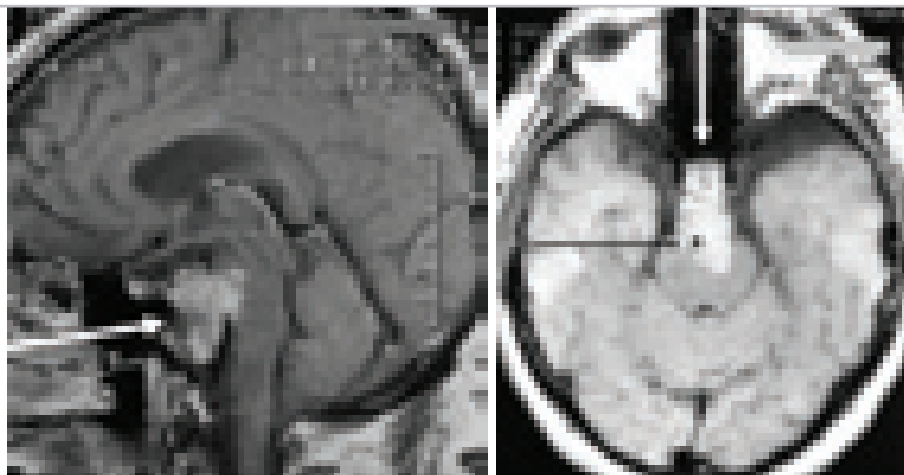


Рисунок 6.9. Хордома основания черепа. Больной 58 лет. МРТ (Т1) с контрастом в сагиттальной, аксиальной и фронтальной проекции. Опухоль в области верхних, средних и нижних отделов ската, обрастает на значительном протяжении a.basilaris (тёмная стрелка). Грубо внедряется в мост мозга. Светлая стрелка указывает направление доступа.

В большинстве случаев эти фрагменты сравнительно мягкие и их удастся отделить от перечисленных структур. Но в отдельных

случаях возможно срастание опухоли с сосудами и ее мобилизация становится сложной и опасной (рисунок 6.10).

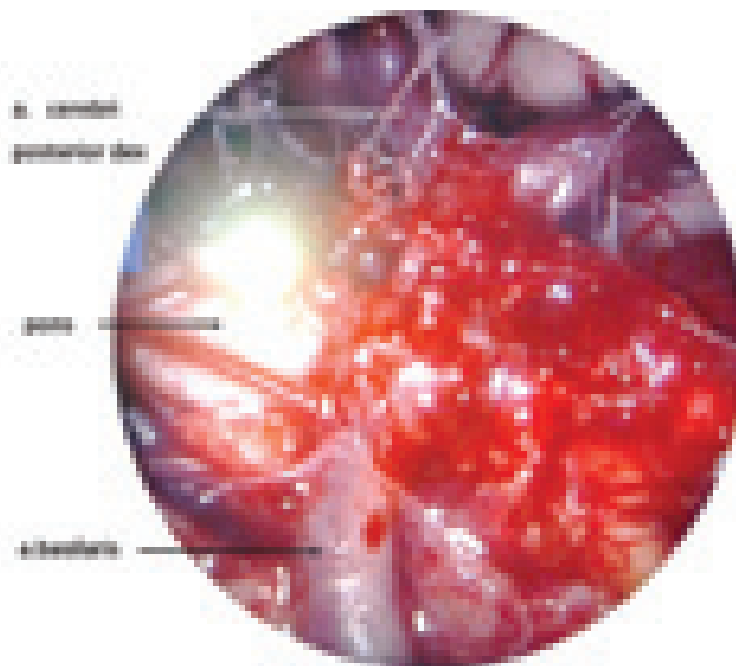


Рисунок 6.10. Этап операции – трансназальное трансфеноидальное удаление хордомы ската. Остатки опухоли интимно припаяны к основной артерии.

При экстракраниальном распространении опухоли в нос и ротоглотку возможна

инфильтрация слизистой оболочки опухолью (рисунок 6.11).

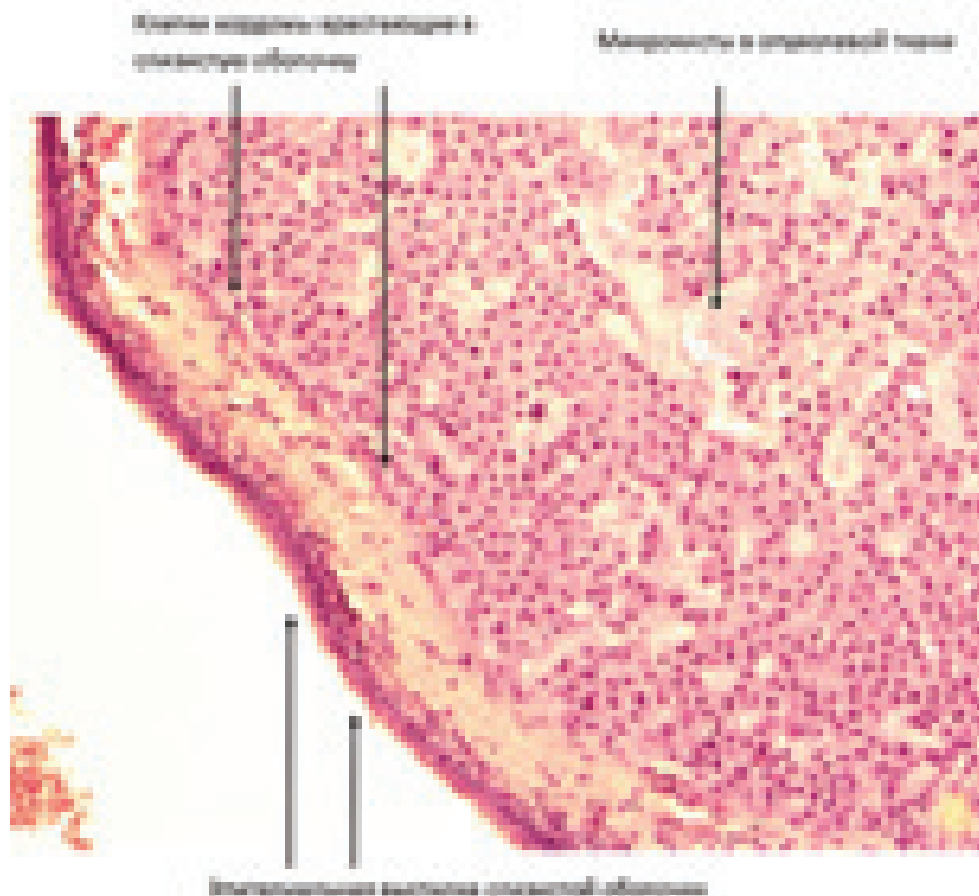


Рисунок 6.11. Инфильтрация хордовой слизистой оболочки. Препарат опухоли – хордома классическая. Окраска гематоксилин – эозином. Увеличение в 100 раз.

Отношение хордомы к сосудам, васкуляризация

Достигая большой величины, хордомы могут вызывать дислокацию и сдавление сонных, позвоночных и основной артерий, что было отмечено ранее.

При врастании опухоли в пирамиду кости и разрушении канала сонной артерии последняя может быть сдавлена опухолью, которая непосредственно прилежит к стенкам артерии (рисунок 6.12).

При исходном росте опухоли в sellar-ной области опухоль может резко дислоцировать сонную артерию, ограниченную от опухоли стенками кавернозного синуса (рисунок 6.13, 6.14). При супра- и параселлярном распространении хордома может вызывать выраженную дислокацию передних мозговых и начальных отделов средней мозговой артерии.

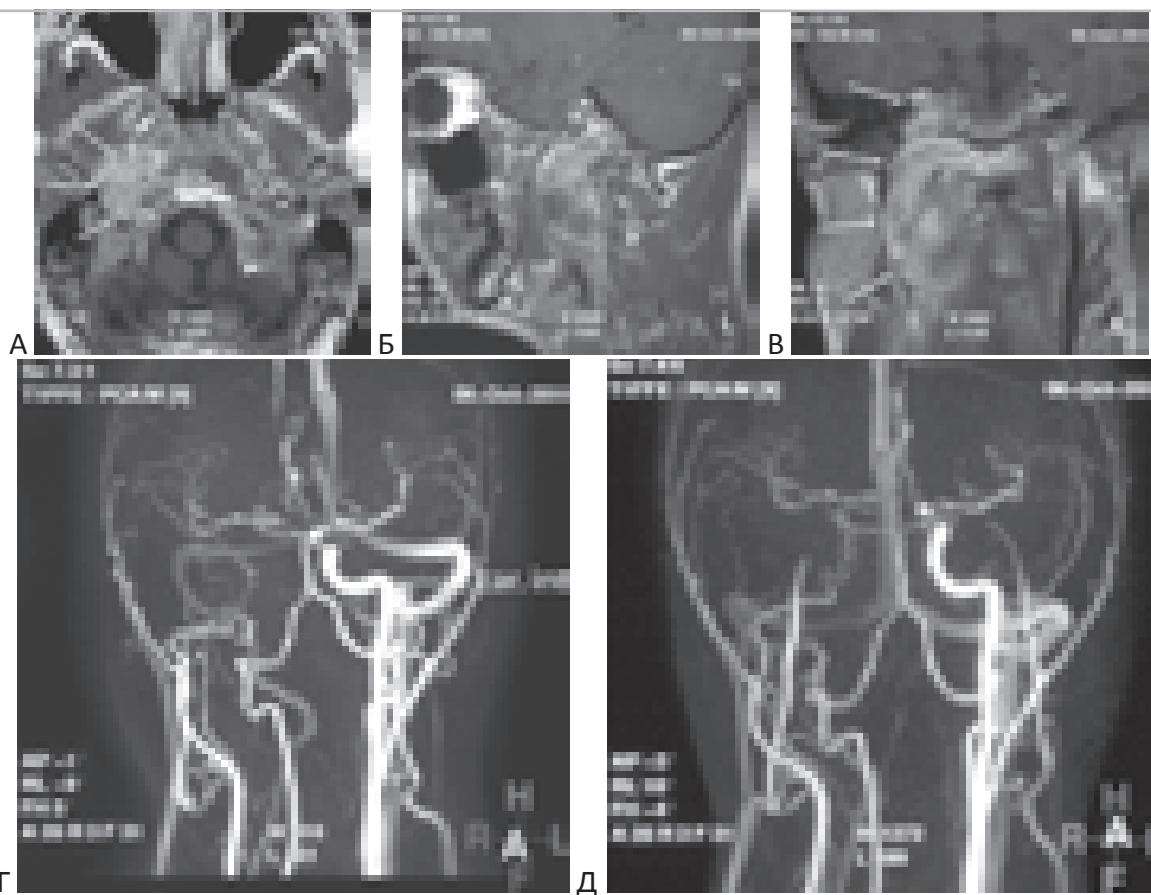


Рисунок 6.12. Стеноз внутренней сонной артерии при хордоме. “А”, “Б”, “В” – МРТ (T1-взвешенное) больного с хондромой хордомой правой половины основания черепа в области петроклиальной щели и вершины пирамиды височной кости с экстракраниальным ростом (в аксиальной сагиттальной и фронтальной проекции). Опухоль обозначена стрелками. “Г”, “Д” – МРТ в ангиорежиме. Левая внутренняя сонная артерия отмечена на рисунке подписью. Границы опухоли показаны белыми стрелками. Правая внутренняя сонная артерия компримирована опухолью и не прослеживается на уровне кавернозного и кавернозного сегмента.

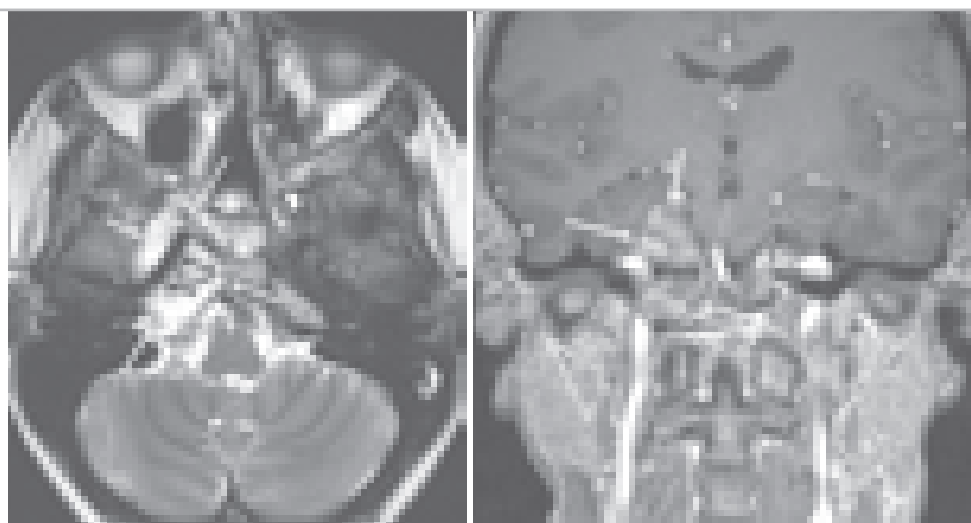


Рисунок 6.13. МРТ изображения больной с хордомой селлярной локализации в аксиальной и фронтальной проекции. Опухоль в области медиальных отделов правой половины средней черепной ямки (обозначена белыми стрелками). Кавернозный сегмент правой внутренней сонной артерии отеснен латерально (обозначено чёрными стрелками) и, в то же время, окружён опухолевыми массами.

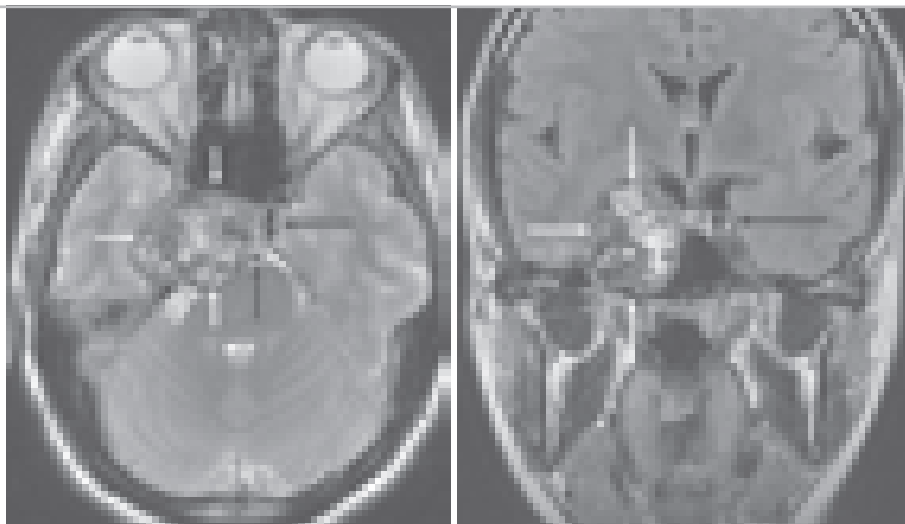


Рисунок 6.14. МРТ изображения больной с хордой селлярной локализации в аксиальной и фронтальной проекции. Левая внутренняя сонная артерия показана чёрными горизонтальными стрелками. Основная артерия показана вертикальной стрелкой на аксиальном срезе. Правая внутренняя сонная артерия не прослеживается. Границы опухоли обозначены белыми стрелками.

При распространении опухоли в заднюю черепную ямку она вызывает дислокацию вертебральных, базилярной артерий и их ветвей. Как было отмечено, при разруше-

нии твердой мозговой оболочки фрагменты опухоли могут не только смещать, но и частично окружать упомянутые сосуды (рисунок 6.15).

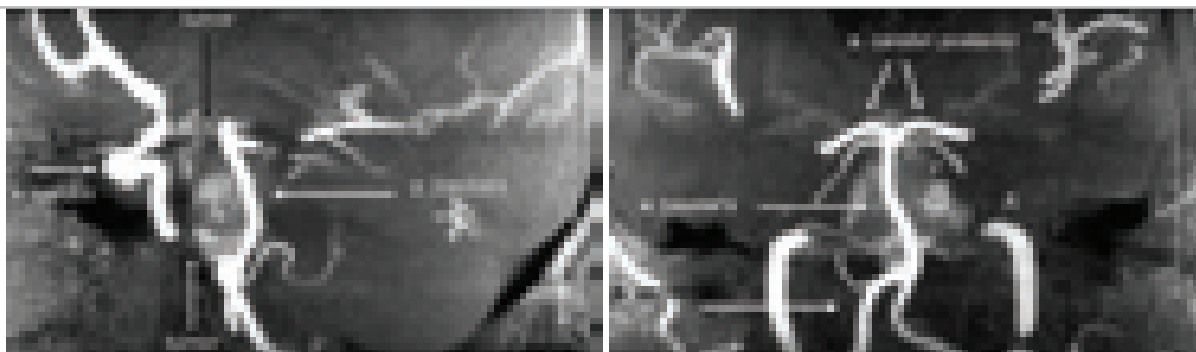


Рисунок 6.15. МРТ-ангиография больного с хордой основания черепа. Больной Ю., 58 лет. Опухоль обрастает a.basilaris на всем протяжении.

Васкуляризация

Хордомы, как правило, плохо кровоснабжаются и их собственная сосудистая сеть слабо развита, но после удаления опухоли может наблюдаться интенсивное кровотечение из сосудов твердой мозговой оболочки

и кости. Контролировать такое кровотечение бывает сложно, поскольку образовавшаяся после удаления опухоли полость, местами щелевидная и плохо доступна прямому обзору. Остановить такое кровотечение коагу-

ляцией бывает сложно. Более эффективны такие кровоостанавливающие средства, как ТахоКомб, гемостатическая марля и вата. Если остаются сомнения в надежности гемо-

стаза, целесообразно иссечь излишки растянутой твёрдой мозговой оболочки и зашить ее в месте доступа.

Отношение хордомы к черепно-мозговым нервам

Инфильтрируя костные структуры основания черепа, хордома разрушает стенки костных каналов, в которых проходят черепно-мозговые нервы (яремное отверстие, слуховой канал, канал лицевого нерва). Особенно часто при хордомих поражается VI нерв,

проходящий в Дорелловом канале (рисунок 6.16). В связи со сказанным, радикальное удаление опухоли, как правило, усугубляют симптомы нарушения функции черепно-мозговых нервов, проходящих в ее строме.

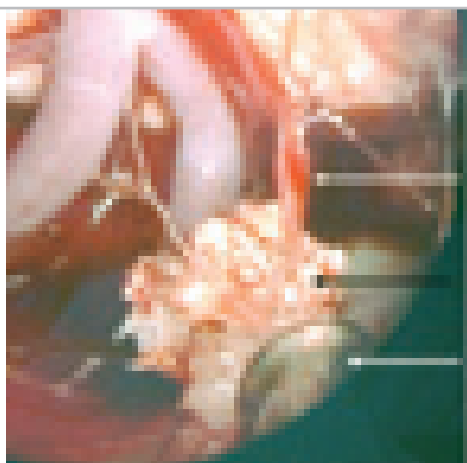


Рисунок 6.16. Этапы операции – Эндоскопическое трансназальное удаление хордомы основания черепа. Интраоперационный вид вентральной поверхности моста. Интрадуральные фрагменты опухоли обрастают отводящий нерв. Производится отделение фрагментов опухоли от черепного нерва. Сокращения обозначений на рисунке: VI n. sin. – левый отводящий нерв, tumour – фрагмент опухоли (хордомы), aspir – наконечник вакуумного отсоса.

Хордомы sellarного расположения смещают хиазму и сдавливают зрительные нервы, отделенные от опухоли твердой мозговой оболочкой (12) (13) (14). Удаление опухоли приводит к декомпрессии зрительных нервов и хиазмы и может привести к улучшению зрительной функции.

Следует также отметить, что разрушая кость пирамиды височной кости хордомы

этой локализации по мере роста могут разрушать также структуры внутреннего уха и вызывать сдавление и облитерацию евстахиевой трубы.

Хордомы большой распространенности приводят к компрессии базальных структур мозга, в первую очередь, ствола, вызывая соответствующую симптоматику.

Литература

1. Erdem E., Angtuaco E.C., Van Hemert R., et al. *Comprehensive Review of Intracranial Chordoma. Radiographics.* 2003, Vol. 23, pp. 995-1009.
2. Pamir M.N., Ozduman K. *Analysis of radiological features relative to histopathology in 42 skull-base chordomas and chondrosarcomas. Eur J Radiol.* 2006, Vol. 58, pp. 461-470.
3. *Expression of matrix metalloproteinase (MMP)-*

- 1, *MMP-2, MMP-9, cathepsin B, and urokinase plasminogen activator in non-skull base chordoma. Naka T., Boltze C., Kuester D., Schulz T.O., Samii A., Herold C., Ostertag H., Roessner A.* 2004, *Am J Clin Pathol*, Vol. 122, pp. 926-930.
4. *Expression of cathepsin K in chordoma. Haeckel C., Krueger S., Kuester D., Ostertag H., Samii M., Buehling F., Broemme D., Czerniak B., Roessner A.*

2000, *Hum Pathol*, Vol. 31, pp. 834–840.

5. **Sekhar L.N., Chanda A., Chandrasekar K., Wright D.C.** Chordoma and chondrosarcomas. [ed.] Winn H.R. *Youmans neurological surgery*. Philadelphia : Saunders, 2004, pp. 1283-1294.

6. **Tatagiba M., Acioly M.A.** Chordomas and Chondrosarcomas. [ed.] Acioly M.A., Tatagiba M. Ramina R. *Samii's Essentials in Neurosurgery*. Verlag, Berlin, Heidelberg : Springer, 2008, pp. 109-120.

7. **Lanzino G., Dumont A.S., Lopes M.B., Laws E.R.** Skull base chordomas: overview of disease, management options, and outcome. *Neurosurg Focus*. 2001, Vol. 10, p. E:12.

8. **Tashiro T., Fukuda T., Inoue Y., Nemoto Y., Shakudo M., Katsuyama J., Hakuba A., Onoyama Y.** Intradural chordoma: case report and review of the literature. *Neuroradiology*. 1994, Vol. 36, pp. 313-315.

9. **Masui K., Kawai S., Yonezawa T., et al.** Intradural retroclival chordoma without bone involvement. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2006, Vol. 46, pp. 552-555.

10. **Rabinov J.D.** Diagnostic imaging of cranial base tumors. [ed.] Harsh G.R. *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine*. New York, Stuttgart : Thieme, 2003, 5, pp. 31-39.

11. Chordomas of the skull base: radiologic and clinical evaluation. **Weber A.L., Liebsch N.J., Sanchez R., et al.** 1995, *Neuroimaging Clin N Am*, Vol. 4, pp. 515-527.

12. Histological study on local invasiveness of clival chordoma. Case report of autopsy. **Oikawa S., Kyoshima K., Goto T., Iwashita T., Takizawa T., Kobayashi S., Ito M.** Wien : s.n., 2001, *Acta Neurochir*, Vol. 143, pp. 1065–1069.

13. Orbital invasion by an intracranial chordoma. **Ferry A.P., Haddad H.M., Goldman J.L.** 1981, *Am J Ophthalmol*, Vol. 92, pp. 7-12.

14. **Goel A.** Chordoma and chondrosarcoma: relationship to the internal carotid artery. *Acta Neurochir*. 1995, Vol. 133, pp. 30-35.

ГЛАВА 7. ЛОКАЛИЗАЦИЯ КРАНИАЛЬНЫХ ХОРДОМ

Первая топическая классификация хордом была предложена Coenen H. в 1925 году на основании анализа 68-ми случаев, опубликованных на тот момент (1). Он классифицировал их следующим образом: 1) краниальные – кливустные, гипофизарные, назофарингеальные и дентальные (поражение зубовидного отростка второго шейного позвонка); 2) вертебральные – цервикальные, грудного отдела, поясничного отдела, 3) каудальные – антесакральные, ретросакральные и центральные. Махулько-Горбачевич Г.С. и Рохлин Л.Л. в 1929 году выделили дополнительно челюстные и затылочные

хордомы (2). Термин “гипофизарные” в дальнейшем был заменён на “селлярные”. Wild C., Frühling L. в 1950 г. представили наиболее детализированную классификацию, основой которой является деление хордом на селлярные и кливусные (таблица 7.1) (3).

В публикациях последних десятилетий, при обозначении локализации краниальных хордом используются различные термины: 1) “basiocciput”, “basisphenoid” (4) (5), 2) “sellar”, “parasellar”, “clival” (6) (7), 3) “superior clival”, “middle clival”, “inferior clival” (8), 4) “petroclival” (9)(таблица 7.1).

Таблица 7.1 – Классификационные схемы и термины, используемые при определении локализации хордом основания черепа.

локализация	автор	год
Кливустные, гипофизарные, назофарингеальные, дентальные.	Coenen H. (1)	1925
Селлярные хордомы: а) растущие интраселлярно, б) супраселлярно, в) в орбиту, г) в полость носа, д) интракраниально и интраназально. кливусные: а) растущие интракраниально, б) назофарингеально, в) внутрикостно, г) интракраниально и назофарингеально.	Wild C. (3)	1950
Базиокипитальные, базисфеноидальные.	Schisano G. (5) Raffel C. (4)	1962 1985
Селлярные, параселлярные, кливусные.	Falconer M.A. (6) Krayenbühl H. (7)	1968 1975
Хордомы верхней трети ската, средней трети ската, нижней трети ската.	Sekhar LN. (8)	1993
Петрокливальные	Goel A. (9)	1995
Хордомы краниовертебрального перехода	Colli B.O. (10)	2001
Интракраниальные	Erdem E. (11)	2003
Хордомы основания черепа: с супраселлярным ростом, с параселлярным ростом, с ростом в заднюю черепную ямку.	Samii A. (12)	2007

В статье Samii A. с соавт. (49 больных с хордами основания черепа за период с 1979 по 2002 г.) локализация описывается коротко. У 54% больных опухоль распространяется супра- и параселлярно. Наиболее частым направлением роста, является рост в заднюю черепную ямку (81%). В 35% случаев опухоль вызывала компрессию ствола (12). Не указывается, как часто поражался краниовертебральный переход.

Colli B.O. и Al-Mefty O. в 2001 г. опубликовали результаты лечения хордом краниовертебрального перехода (10). Представленный материал, однако, не ограничивается только краниовертебральными хордами, как указано в названии статьи. Приведена таблица, из которой следует, что собраны все наблюдения хордом основания черепа, составившие материал исследования. Наряду с опухолями ската, это и селлярные хордомы, и поражающие пирамиду, и распространяющиеся назофарингеально.

Al-Mefty O, Borba LAB в 1997 году проанализировали серию наблюдений из 25 больных с хордами основания черепа и предложили классификацию хордом основания черепа в зависимости от локализации и распространённости (13): тип I – хордомы ограничены одной частью основания черепа, определяемой как отдельная анатомическая область (например: основная пазуха, кавернозный синус, нижняя треть ската или затылочный мыщелок); тип II – опухоли, распространяющиеся на две или более соприкасающиеся области основания черепа, удаление которых возможно из одного базального доступа; тип III – опухоли, распространяющиеся на несколько соседних частей основания черепа, для радикального удаления которых, требуется два и более базальных доступа.

Основываясь на своей классификации, авторы разделили больных следующим образом: среди впервые выявленных больных: тип II – 16 больных, тип III – 3 больных, а среди повторных больных с рецидивами: тип III – 6 больных. Предложение авторов подразделять хордомы на те, которые можно оперировать из одного доступа, и те, которые в силу распространённости требуют двух и бо-

лее операций или доступов, представляется оправданным.

Pamir M.N., Ozduman K. в 2006 году провели анализ вариантов расположения хордом основания черепа (14) (15). В группе из 42 больных, у 38 были хордомы, а у 4 – хондросаркомы. Основание черепа было условно разделено на 18 зон, и для каждой такой зоны указано в каком проценте имело место поражение. Авторы справедливо констатируют отсутствие общепринятой топической классификации краниальных хордом, но не выдвигают собственных предложений.

В отдельных публикациях интрадуральные хордомы (16) (17), возникающие в результате эктопии фрагментов хорды. Также признаётся существование хордом околоносовых пазух (18) и интраназальной локализации (19). При ретрофарингеальном расположении, опухоль иногда не вызывает деструкции костей основания черепа (20). Поражение нижней челюсти описано как метастатическое (21) (22). Случаев первичного поражения нижней челюсти в публикациях последних десятилетий не встречается. Описания случаев хордом, поражающих чешую затылочной кости единичны (23).

Развитие хирургии основания черепа неразрывно связано с изучением хирургической анатомии этой области. Понятия и термины хирургической анатомии используются при формулировке диагноза опухолей и патологических процессов, поражающих основание черепа. В черепе человека различают мозговой череп (*cranium cerebrale* (лат.), “*cranium*” (англ.)) и лицевой скелет или лицевой череп (*cranium faciale* (лат.), “*facial skeleton*” (англ.)) (24) (25). Мозговой череп разделяют на основание и свод черепа (*basis cranii et fornix cranii* (лат.)). Основание черепа имеет внутреннюю и наружную поверхности, подразделяется на переднюю, среднюю и заднюю части, в каждой из которых, кроме того, различают центральную и парные латеральные части (25) (26) (27) (28) (29). Для опухолей исходящих из структур основания черепа существует два пути распространения за его пределы: интракраниальное пространство (интракраниальный рост – в полость

черепа) и экстракраниальное пространство (экстракраниальный рост – в сторону наружного основания черепа) (25). В подавляющем большинстве случаев хордомы головы исходят из остатков эмбриональной хорды располагающихся в структурах основания черепа, поэтому следует использовать термин “хордомы основания черепа”. Значительно реже, хордомы возникают из остатков хорды расположенных за пределами основания мозгового черепа (например, в придаточных пазухах носа), поэтому в широком смысле, следует говорить о “краниальных хордоми”.

Таким образом, существующие топические классификации краниальных хордом,

нуждаются в уточнении. Это подвело нас к необходимости тщательно проанализировать локализацию хордом в наших наблюдениях.

Изучение материала Института, показало, что хотя краниальные хордомы преимущественно поражают область сфеноокципитального сочленения, расположение и преимущественное направление роста хордом может существенно различаться в каждом конкретном случае (рисунок 7.1 – 7.8) (30). В таблице 7.2 представлено распределение 220 больных по топическим группам и подгруппам.

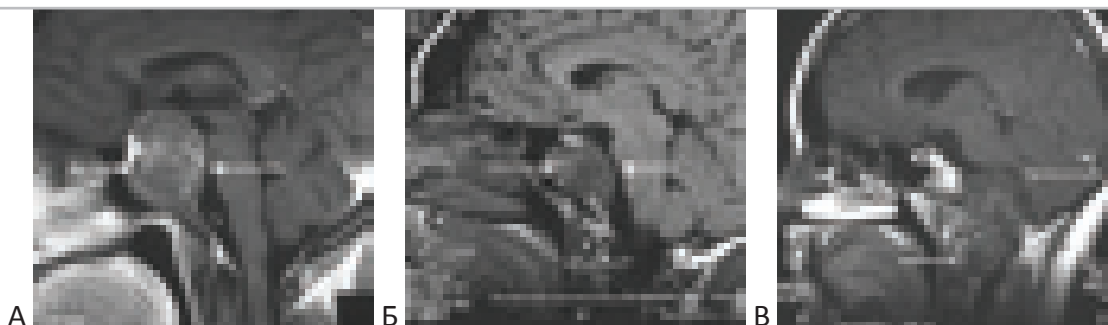


Рисунок 7.1 – Наиболее часто встречающиеся варианты локализации хордом основания черепа. “А” – селлярная локализация хордомы. “Б” – кливусная (хордома ската). “В” – кранио-вертебральная.

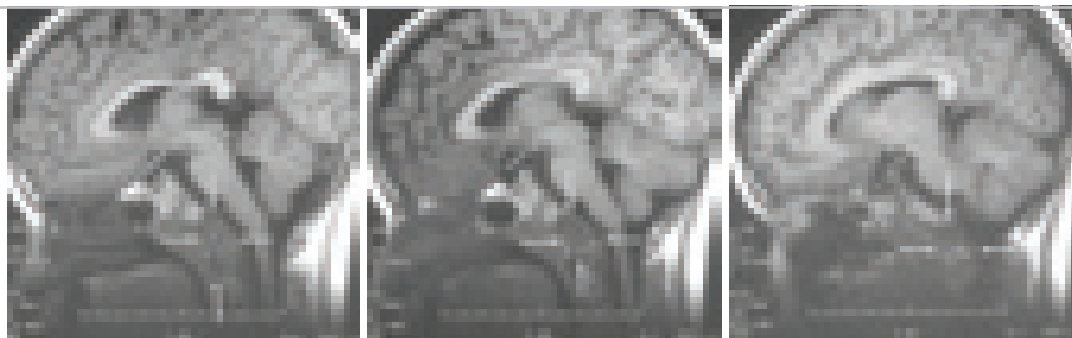


Рисунок 7.2. Хордома средней и нижней трети ската у ребёнка 8 лет. Опухоль расположена в пределах кости. Сфеноокципитальное сочленение не поражено опухолью. Нет выраженной компрессии ствола.

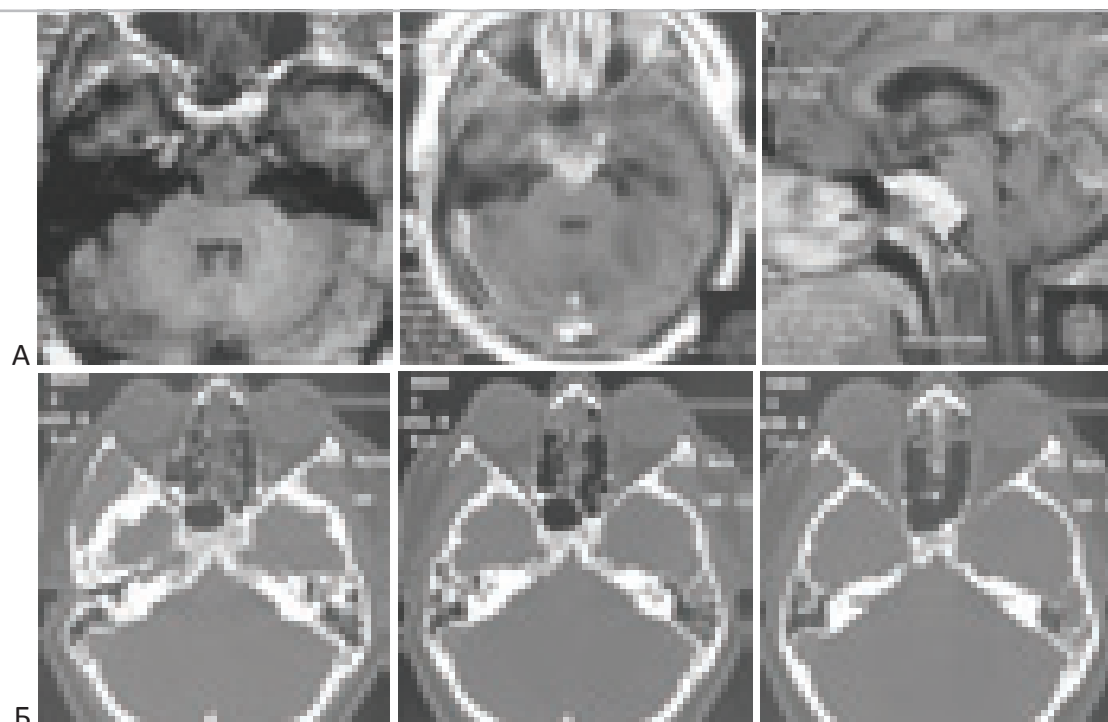


Рисунок 7.3. Хордома верхней и средней трети ската с интракраниальным распространением. “А” – МРТ (T1-взвешенное) без контраста и с контрастом. Видна опухоль ската, компрессия моста. “Б” – КТ в костном режиме. Область инвазии кости опухоль, ограничена небольшим участком базилярной части затылочной кости.

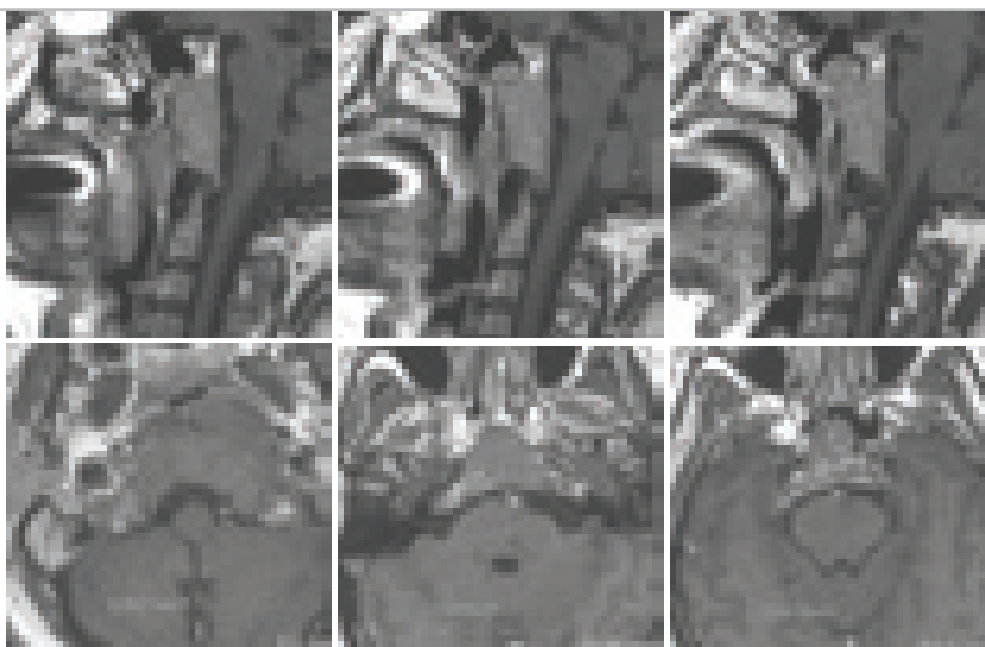


Рисунок 7.4. Хордома ската с экстракраниальным ростом. T1- взвешенные МРТ. Опухоль распространяется в ротоглотку. Верхний полюс опухоли внедряется в основную пазуху. Хордома не оказывает воздействия на ствол мозга.



Рисунок 7.5. Хордома краниовертебральной локализации. Опухоль распространяется в полость задней черепной ямки и верхние отделы позвоночного канала, вызывая компрессию продолговатого мозга и C1, C2 сегментов спинного мозга.

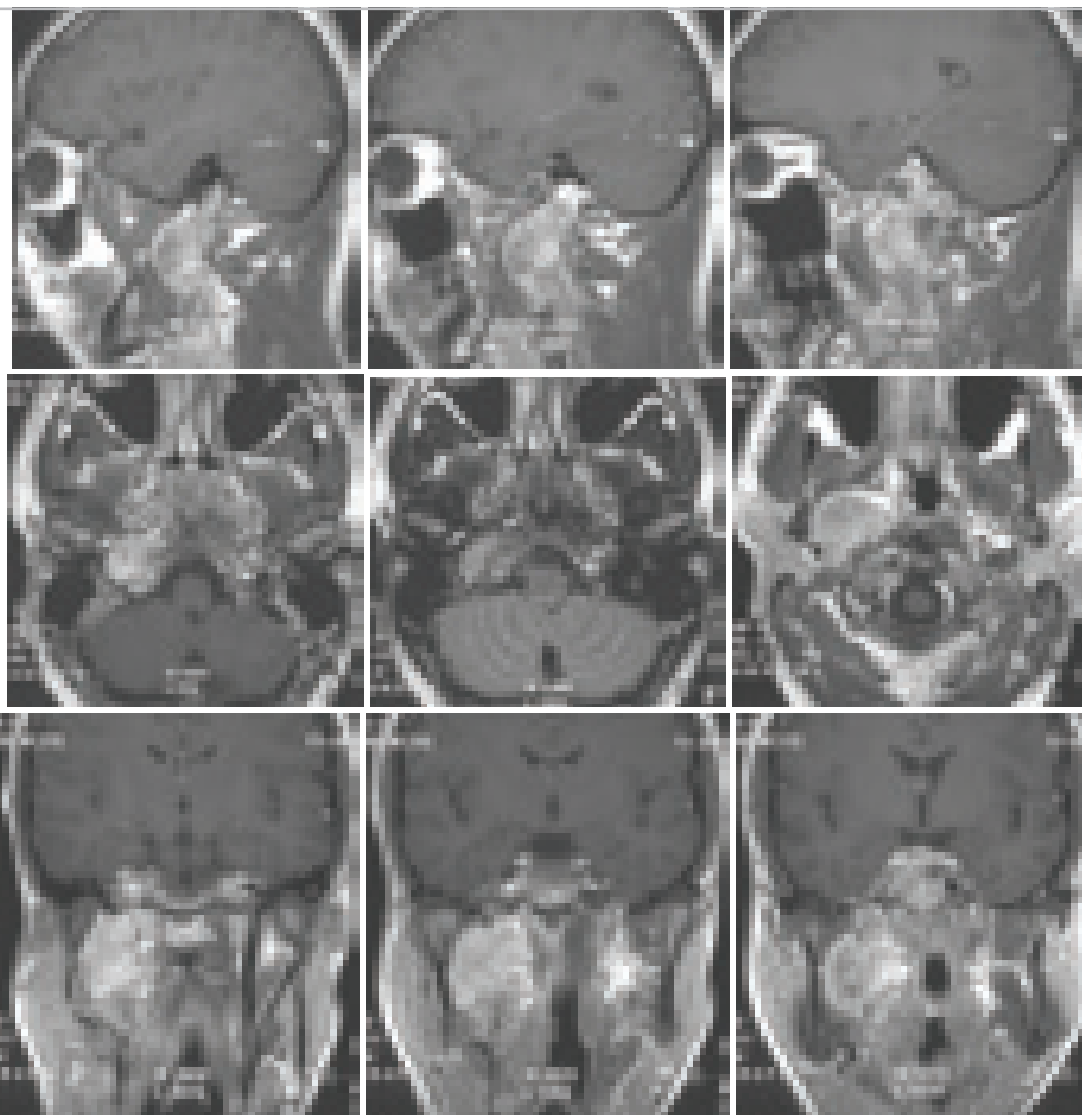


Рисунок 7.6. МРТ (T1-взвешенные изображения) больного с хордмой основания черепа с экстракраниальным ростом парафарингеально и паравертебрально. Исходный рост опухоли в области правой петроклиальной щели.

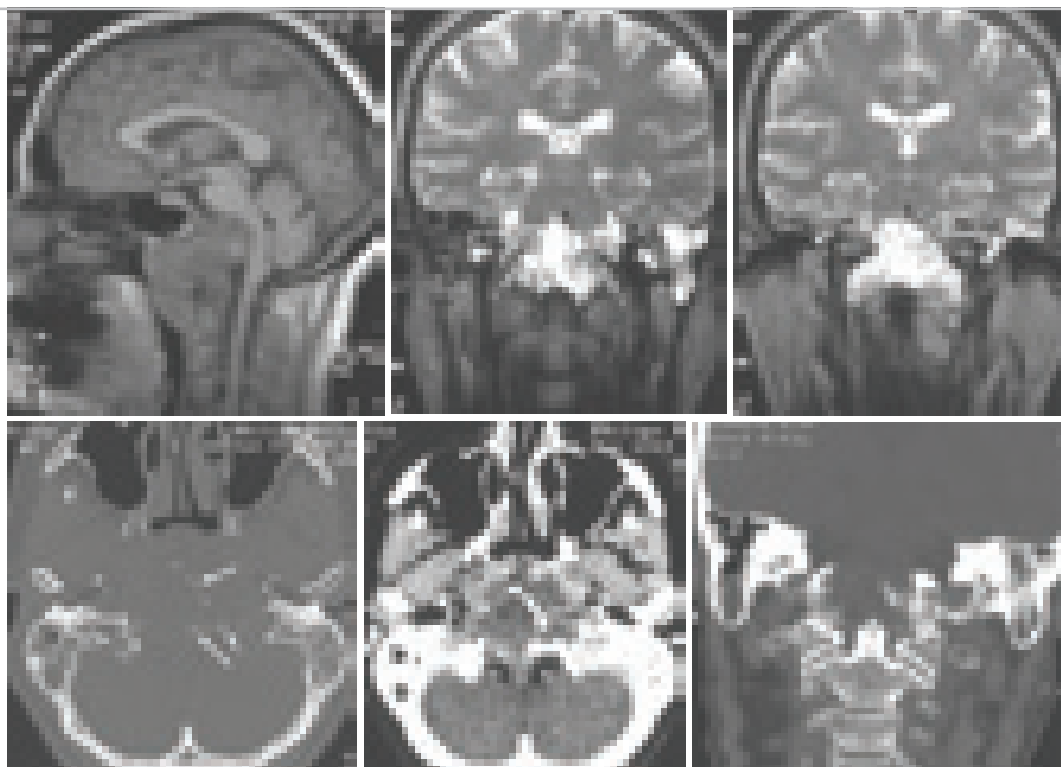


Рисунок 7.7. МРТ и СКТ больной с хордомой ската и краниовертебрального перехода. Опухоль разрушает скат на всём его протяжении, вызывает сдавление ствола мозга, растёт экстракраниально в носо- и ротоглотку. Несмотря на большие размеры, не вызывает обструктивной гидроцефалии. В структуре опухоли определяются небольшие кальцификаты (стрелки).

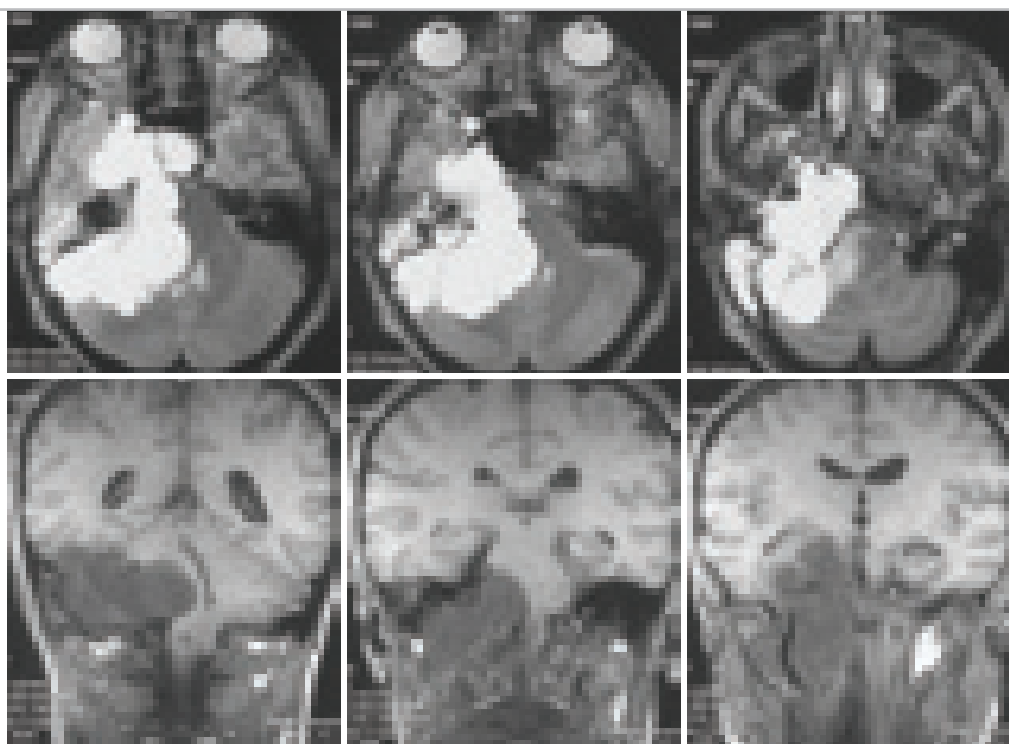


Рисунок 7.8. МРТ в аксиальной (T2-режим) и фронтальной (T1-режим) проекции. Гигантская хордома основания черепа. Локализуется в селлярной, параселлярной области, в латеральных отделах ската и распространяется по задней поверхности пирамиды височной кости. Опухоль вызывает выраженную компрессию ствола мозга. Консистенция хордомы – мягкая, желеобразная. В пирамиде правой височной кости признаки воспаления.

Таблица 7.2 – Локализация краниальных хордом в группе – 220 больных оперированных в Институте Нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко РАМН с 1985 по 2007 гг.

Условное обозначение группы.	Название топической группы и % больных	Область распространения опухоли в подгруппах.	Число больных (% от 220)
“S1” (sella)	Селлярные хордомы 33,8%	“S1”: СЕЛЛЯРНО + придаточные пазухи (основная и решетчатые) + интракраниально в СЧЯ	18 (8%)
		“S2”: СЕЛЛЯРНО + интракраниально в СЧЯ + верхняя и средняя треть ската	44 (20%)
		“S3”: СЕЛЛЯРНО (в том числе, основная пазуха) + верхняя и средняя треть ската, без выраженного интракраниального роста, но может быть с выраженным ростом в носоглотку	13 (6%)
“C” (clivus)	Клиvusные хордомы 31,9%	“C1”: СКАТ + селлярно, с интракраниальным ростом в ЗЧЯ и в меньшей степени в СЧЯ + пирамида височной кости	46 (21%)
		“C2”: СКАТ, поражение только ЗЧЯ (с ростом интракраниально в ЗЧЯ, + м.б. пирамида)	21 (10%)
		“C3”: СКАТ с выраженным ростом в носоглотку + рост в ЗЧЯ	4 (2%)
“A” (articulatio atlanto-occipitalis)	Краниовертебральные хордомы 27%	“A1”: краниовертебральный переход + скат с распространением экстракраниально в носоглотку + селлярно	6 (3%)
		“A2”: краниовертебральный переход с преимущественным поражением ЗЧЯ (скат + пирамида + селлярно в меньшей степени)	19 (9%)
		“A3”: краниовертебральный переход (от верхнего ската до C2-C3 позвонков) + с выраженным ростом в ротоглотку и паравертебрально	17 (8%)
		“A4”: краниовертебральный переход с преимущественным ростом на уровне большого отверстия и верхних шейных позвонков + нижняя и м.б. средняя треть ската с ростом в ЗЧЯ и (или) позвоночный канал, м.б. в яремное отверстие	15 (7%)
		“A5”: краниовертебральный переход + парафарингеально + СЧЯ + подвисочная ямка	2 (1%)
		“А+оссip”: распространённая краниовертебральная + СЧЯ + ЗЧЯ + с ростом в шейно-затылочную область (распространённая редкая хордома, поражающая более трёх регионов)	1 (0,5%),

Таблица 7.2 – Продолжение.

Условное обозначение группы.	Название топической группы и % больных	Область распространения опухоли в подгруппах.	Число больных (% от 220)
“F” (facies)	Кранио-фациальные хордомы 5,4%	“F1”: орбита + основная пазуха + селлярно + скат + пирамида + м.б. подвисочная ямка и гайморова пазуха	3 (1%)
		“F2”: орбита + носоглотка + гайморова пазуха + верхняя челюсть + селлярно + крылонёбная ямка + верхняя треть ската	3 (1%)
		“F3”: орбита (одна или обе) + придаточные пазухи + ПЧЯ (м.б. СЧЯ верхняя и средняя треть ската)	5 (2%),
		“F4”: гайморовы пазухи + селлярно + скат + С1-С3 позвонки + с выраженным ростом в ротоглотку и носоглотку (распространённая редкая хордома, поражающая более трёх регионов)	1 (0,5%),
“E”: ectopic	Эктопия в придаточные пазухи носа 0,5%	Придаточные пазухи (решетчатые, лобные), без распространения на селлярную область	1 (0,5%)
“E”: ectopic	Эктопия в латеральные отделы основания черепа 0,5%	Эктопия в латеральную область большого крыла клиновидной кости с переходом на кости свода черепа	1 (0,5%)

Расположение хордом по отношению к средней линии. Считается, что хордомы поражают аксиальный скелет, а краниальные хордомы поражают преимущественно центральное основание черепа (тело клиновидной кости и скат). Однако, в ряде случаев, хордомы основания черепа растут эксцентрично, сохраняя при этом связь со сфеноокципитальным сочленением. В некоторых публикациях подобное расположение обозначается такими терминами, как “Unilaterally” (одностороннее расположение) с ростом в вершину пирамиды (15%) (31), “параселлярная” локализация (10).

По нашим данным, у 40% больных с краниальными хордомами опухоль имеет отчётливую латерализацию. Соответственно, в 60 % случаев хордомы занимают преи-

мущественно срединное расположение. Это требует использования для удаления хордом принципиально различных доступов. Целесообразно ввести обозначающие термины для хордом, имеющих “центральное” или “латеральное” расположение. Наиболее отчётливо такие различия видны при селлярной локализации и при поражении ската. Поэтому в топической классификации, для этих двух групп, целесообразно выделять подгруппы: “селлярные” хордомы и хордомы имеющие параселлярное распространение (“параселлярные”); хордомы ската (“кливусные”) и хордомы с паракливу́сным распространением (“паракливу́сные”) (рисунок 7.9).

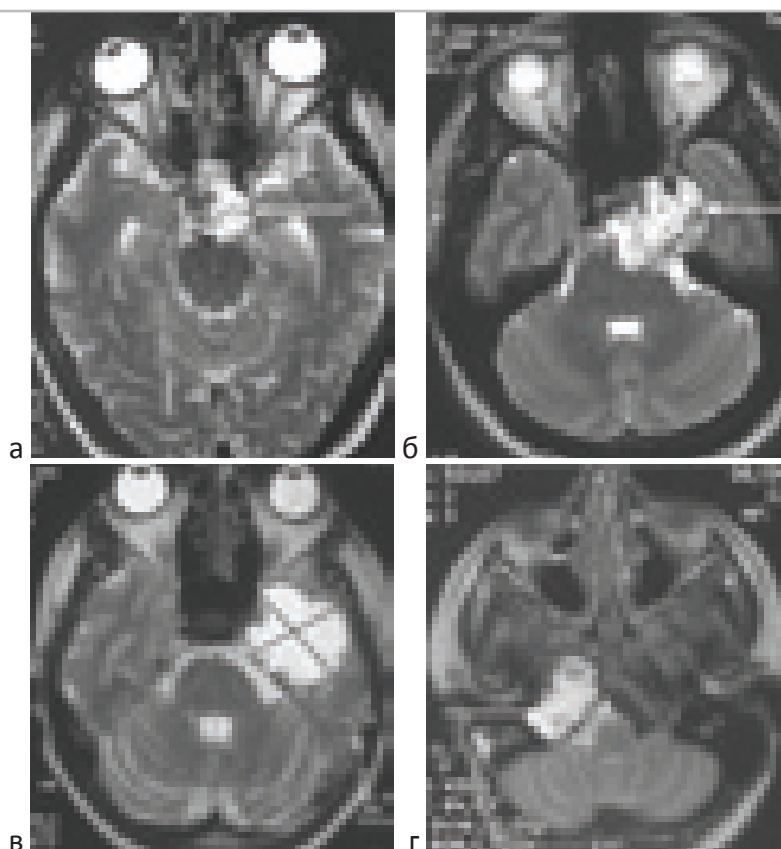


Рисунок 7.9 – Варианты расположения хордомы по отношению к медиальному основанию черепа. “а” – в пределах центрального основания черепа (селлярно), “б” – по средней линии с латерализацией в параселлярную область, “в” – латеральное расположение, где только край опухоли имеет связь с центральным основанием черепа (параселлярно), “г” – латеральное расположение по отношению к скату и телу клиновидной кости (паракливусное распространение).

Основываясь на анализах нашего материала мы выделили следующие группы хордом: 1) селлярные хордомы – 75 больных (33,8%) (рисунок 7.1 а, 7.9 а, б); 2) хордомы ската, которые в большей или меньшей степени распространяются из ската в селлярную область, в пирамиды, интракраниально в ЗЧЯ, экстракраниально в носоглотку, но не поражают краниовертебральный переход – 71 больной (31,9%) (рисунок 7.1 в, 7.3, 7.4); 3) краниовертебральные хордомы (группа характеризуется большей вариабельностью) – 60 больных (27%) (рисунок 7.1 в, 7.2, 7.5,

7.6, 7.7, 7.8); 4) краниофациальные хордомы (опухоли поражающие основание черепа, в том числе область сфеноокципитального сочленения, гайморовых пазух, орбит) – 12 больных (5,4%) (рисунок 7.10). Ещё у 2 больных (0,9%) хордомы располагались на значительном расстоянии от области ската и сфеноокципитального сочленения. В одном случае опухоль располагалась в придаточных пазухах, в другом – поражала латеральные отделы большого крыла клиновидной кости (рисунок 7.10, 7.11, 7.12). Эти опухоли можно рассматривать как эктопические.

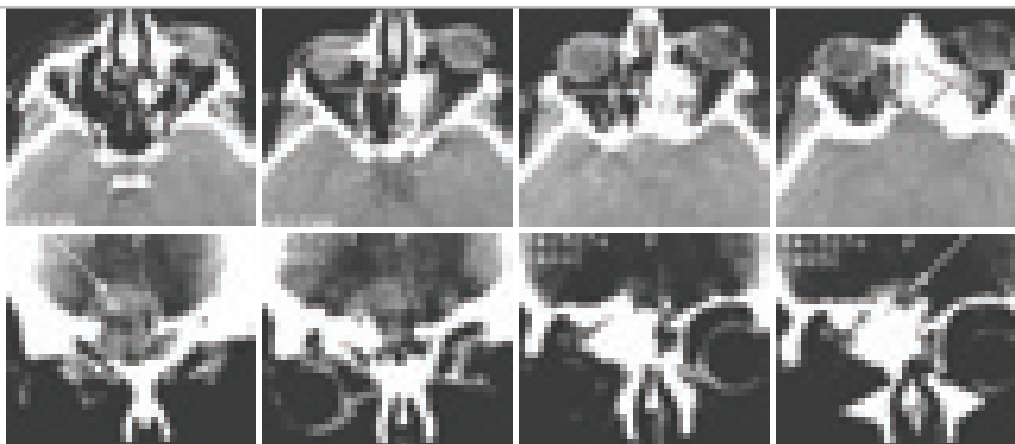


Рисунок 7.10 – Краниофациальная хордома “F”. Локализация с ростом в орбиту, решетчатую кость, лобную пазуху и с интракраниальным ростом в области передней черепной ямки.

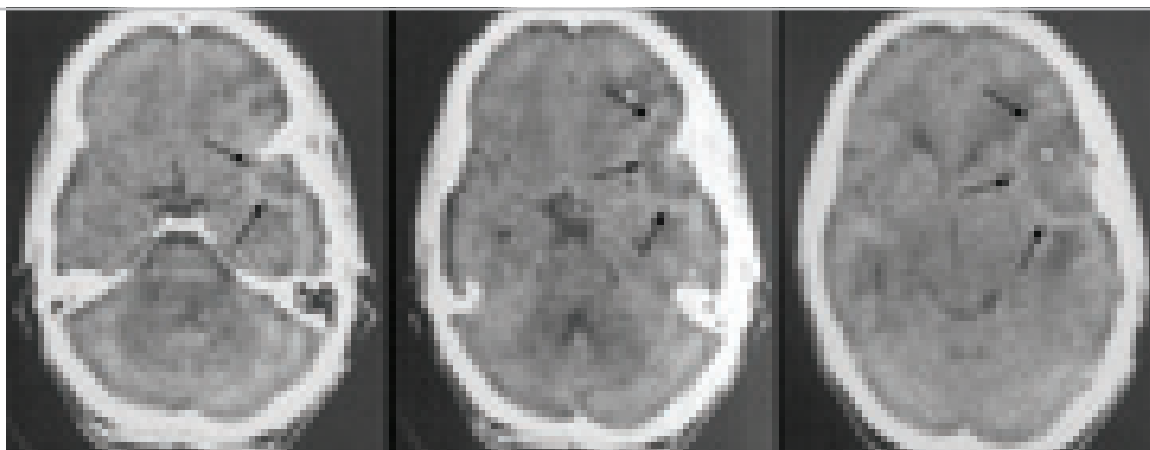


Рисунок 7.11 – Эктопическая хордома латеральных отделов крыльев основной кости.

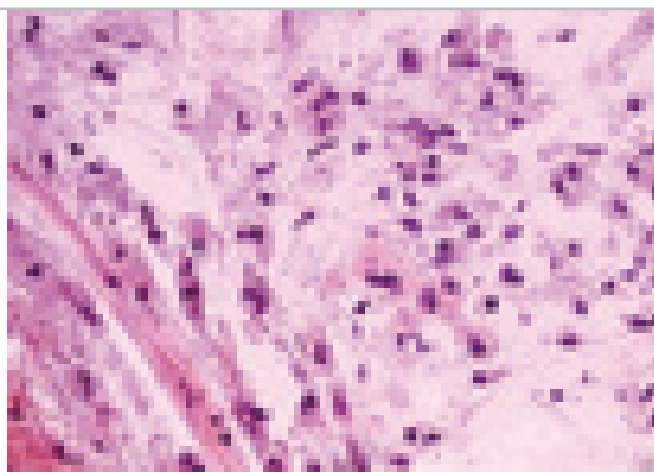


Рисунок 7.12 – Гистологическая верификация эктопической хордомы в латеральных отделах крыльев основной кости: крупные клетки с широким ободком цитоплазмы, соединительнотканые прослойки, белково–муцинозное вещество между клетками (КТ на рисунке 7.11).

Таким образом, у подавляющего большинства больных хордомы располагались в селлярной области, в области ската или краниовертебрального перехода. Реже (5%), встречаются краниофациальные хордомы (рисунок 7.10).

Основываясь на полученных нами данных, и учитывая описания редких локализаций другими авторами (16) (23) (19) (17) (18) (20), предлагаем при формулировке топического диагноза краниальных хордом придерживаться следующих терминов (рисунок 7.13):

“S” (sella) – а) селлярные, б) параселлярной локализации;

“C” (clivus) – а) хордомы ската (кливусные), б) паракливусные;

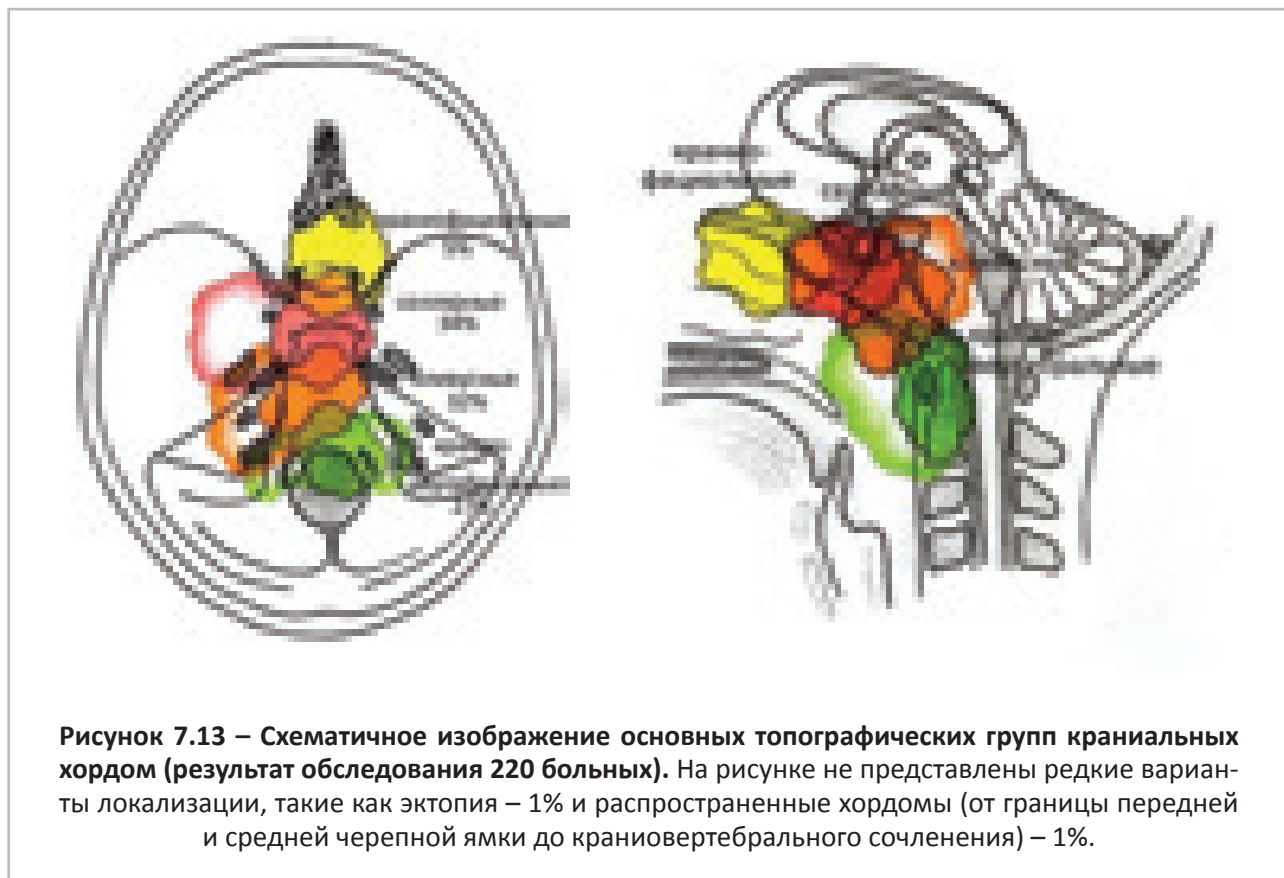
“A” (articulatio atlanto-occipitalis) – краниовертебральные;

“F” (facies) – краниофациальные;

“Ectopic” – эктопическое или гетеротопическое расположение краниальных хордом.

Дополнительные сведения о наиболее частых типах расположения – “S”, “C”, “A”, обычно содержат характеристики: 1) с интракраниальным ростом в заднюю или (и) среднюю черепную ямку; 2) с ростом в носоглотку или ротоглотку; 3) с ростом в пирамиду височной кости; 4) интрадуральная инвазия; реже, другие характеристики.

К эктопическим вариантам относятся хордомы следующей локализации: 1) в придаточных пазухах носа или полости носа; 2) интрадурально; 3) ретрофарингеально, без выраженного повреждения костей; 4) в латеральных отделах основания черепа с переходом на кости свода черепа.



Таким образом, нами получены результаты, сходные с предложенными в последнее время классификациями хордом. Вместе с тем, мы считаем целесообразным выделить дополнительно группу краниофациальных

хордом составляющих более 5% от числа наших наблюдений. В 40% случаев хордомы имеют выраженное латеральное распространение.

Литература

1. Coenen H. *Das Chordom. Bruns' Beitr. Z. klin. Chir.* 1925, Vol. B. 133, pp. 1-77.
2. Махулько-Горбачевич Г.С., Рохлин Л.Л. Клиника, патоморфология и гистогенез хордом. Украинский медицинский архив. 1929 г., Т. 1-2, стр. 23-54.
3. Wild C., Frühling L. *Les chordomes de l'extremite cephalique. Rev laring.* 1950, Vol. 71, p. 153.
4. Raffel C., Wright D.C., Gutin P.H., Wilson C.B. *Cranial chordoma: clinical presentation and results of operative and radiation therapy in twenty-six patients. Neurosurgery.* 1985, Vol. 17, pp. 703-710.
5. Schisano G., Tovi D. *Clivus chordomas. Neurochirurgia (Stuttg),* 1962, Vol. 5, pp. 99-120.
6. Falconer M.A., Bailey I.C., Duchon L.W. *Surgical treatment of chordoma and chondroma of the skull base. J Neurosurg.* 1968, Vol. 29, pp. 261-275.
7. Krayenbühl H., Yasargil M.G. *Cranial chordomas. Prog Neurol Surg.* 1975, Vol. 6, pp. 380-384.
8. Sekhar L.N., Janecka I.P. *Surgery of cranial base tumors. New York : Raven Press,* 1993.
9. Goel A. *Chordoma and chondrosarcoma: relationship to the internal carotid artery. Acta Neurochir.* 1995, Vol. 133, pp. 30-35.
10. Colli B.O., Al-Mefty O. *Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. J Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 933-943.
11. Erdem E., Angtuaco E.C., Van Hemert R., et al. *Comprehensive Review of Intracranial Chordoma. Radiographics.* 2003, Vol. 23, pp. 995-1009.
12. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. *Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. J Neurosurg.* 2007, Vol. 107, pp. 319-324.
13. Al-Mefty O., Borba L.A.B. *Skull base chordomas: a management challenge. J Neurosurg.* 1997, Vol. 86, pp. 182-189.
14. Pamir M.N., Ozduman K. *Analysis of radiological features relative to histopathology in 42 skull-base chordomas and chondrosarcomas. Eur J Radiol.* 2006, Vol. 58, pp. 461-470.
15. —. *Tumor-biology and current treatment of skull-base chordomas. Advances and Technical Standards in Neurosurgery. Springer,* 2008, Vol. 33, pp. 35-129.
16. Dow G.R., Robson D.K., Jaspan T., Punt J. *Intradural cerebellar chordoma in a child: a case report and review of the literature. Child's Nervous System.* 2003, Vol. 19, pp. 188-191.
17. Masui K., Kawai S., Yonezawa T., et al. *Intradural retroclival chordoma without bone involvement. Neurol Med Chir (Tokyo).* 2006, Vol. 46, pp. 552-555.
18. Shugar J.M.A., Som P.M., Krespi Y.P., et al. *Primary chordoma of the maxillary sinus. Laryngoscope.* 1980, Vol. 90, pp. 1825-1830.
19. Lynn-Macrae A., Haines G.K., Altman K.W. *Primary chordoma of the lateral nasal wall: case report and review. Ear Nose Throat J.* 2005, Vol. 84, pp. 593-595.
20. Wang Y.P., Lee K.S., Chen Y.J., Huang J.K. *Extraosseous chordoma of the retropharyngeal space. Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004, Vol. 130, pp. 383-385.
21. Kulamarva G., Wilbourn M., Anand R., et al. *Metastasising chordoma to the mandible from a rare vertebral site: the first reported case. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, & Endodontics.* 2007, Vol. 104, 2, pp. 240-242.
22. Meneghini F., Castellani A., Camelin N., Zanetti U. *Metastatic chordoma to the mandibular condyle: an anterior surgical approach. J Oral Maxillofac Surg.* 2002, Vol. 60, pp. 1489-1493.
23. Kim T.D., Song S.H., Kim Y., et al. *Occipital Chondroid Chordoma. J Korean Neurosurg Soc.* 1989, Vol. 18, 6, pp. 951-955.
24. Пуцилло М.В., Винокуров А.Г., Белов А.И. *Нейрохирургическая анатомия. Атлас. [ред.] А.Н.Коновалов. М : Антидор, 2002. стр. 11. Т. 1.*
25. Rhoton A.L., Seone E. *Surgical anatomy of the skull base. [book auth.] Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H. Janecka I.P. [ed.] Harsh G.R. Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine. New York : Thieme, 2003, pp. 57-79.*
26. Chong V. *The skull base in oncologic imaging. Cancer Imaging.* 2004, Vol. 4, pp. 5-6.
27. Applegate G.R., Hirsch W.L., Applegate L.J., Curtin H.D. *Variability in the enhancement of the normal central skull base in children. Neuroradiology.* 1992, Vol. 34, pp. 217-221.
28. Sekhar L. N. *How to perform central skull base approaches. [book auth.] Sindou M. Practical handbook of neurosurgery. Wien : Springer-Verlag, 2009, Vols. 1: Cranial approaches, vascular, traumas, cerebrospinal fluid, infections, p. 135.*
29. Misra B.K. *Management of central skull base tumors. [book auth.] Sindou M. Practical handbook of neurosurgery. Wien : Springer-Verlag, 2009, Vols. 2: Intracranial tumors, intraoperative explorations, pediatrics, p. 115.*
30. Сидоркин Д.В., Коновалов А.Н., Махмудов У.Б., Шкарубо А.Н., Усачёв Д.Ю., Шиманский В.Н. *Топографические варианты краниальных хордом. Журнал вопросы нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко.* 2009 г., Т. 3, стр. 14-18.
31. Kendall B.E., Lee B.C.P. *Cranial chordomas. Br J Radiol.* 1997, Vol. 50, pp. 687-698.

ГЛАВА 8. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ КРАНИАЛЬНЫХ ХОРДОМ

Наряду с головной болью, типичными для хордом являются глазодвигательные и зрительные нарушения, призна-

ки воздействия на тройничный нерв, а также поражение черепных нервов каудальной группы (таблица 8.1.).

Таблица 8.1. Клинические проявления хордом основания черепа.

Представлены данные из опубликованных наиболее крупных серий наблюдений: Forsyth P.A., 1993 г. (5), Samii A. 2007 г. (6), Al-Mefty O., 1997г. (7), Tamaki N., 2001 г. (8), Stüer C., 2006 г. (9), НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН, 2009 г. (1). Число больных, у которых выявлен тот или иной симптом, указаны в процентах.

Автор, год публикации, число больных	Головная боль (%)	Жалобы на диплопию (%)	Зрительные нарушения (II нерв и хиазма) (%)	Глазодвигательного нерва поражение (III нерв) (%)	отводящего нерва поражение (VI нерв) (%)	тройничного нерва поражение (V нерв, гипестезия на лице, боли) (%)	поражение Черепных нервов каудальной группы (IX, X, XI, XII) (%)	пирамидные симптомы (выраженная анизорефлексия и парезы) (%)	атаксия(%)	Внутричерепная гипертензия на глазном дне
Forsyth P.A., 1993 г., n 51.	24	49	12	22	57	27	36	20	4	
Al-Mefty O., 1997г., n 25.	32	64	12	4		4	28	8	12	
Tamaki N., 2001 г., n 17.	19	68								
Stüer C., 2006 г., n 11.	36	45	36	36	36	27	27		9	9
Samii A., 2007 г., n 49.	6			6	47	4				
Институт нейрохирургии им Н.Н.Бурденко РАМН, 2009 г., n 220.	51		33	27	65	47	38	19	30	32

Наиболее частым первым симптомом является двоение (1) (2) (3) (4). Сходящееся косоглазие, как первый симптом, отмечают не менее трети больных (по данным НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН – 35%). У одной трети больных первым симптомом была головная боль. Реже боль в шее (8% больных), зрительные нарушения (9%). Ещё реже заболевание дебютирует с нарушения глотания (2%), затруднения носового дыхания, снижения слуха (2%), нарушения походки (1,5%).

На момент установления диагноза, как правило, клинические проявления выражены, и складываются главным образом из общемозговых и очаговых неврологических симптомов (поражение черепных нервов). По клиническим проявлениям диагностировать хордому основания черепа невозможно. Но сочетание ряда симптомов может указывать на этот диагноз как наиболее вероятный.

В большинстве публикаций, выражен-

ная головная боль отмечается менее чем у половины больных, от 6 до 51% случаев (таблица 8.1), Forsyth P.A., 1993 г. (5), Samii A. 2007 г. (6), Al-Mefty O., 1997г. (7), Tamaki N., 2001 г. (8), Stüer C., 2006 г. (9), (1). Зрительные нарушения, обусловленные поражением хиазмы или (и) зрительных нервов, выявляются у 12-36% больных. Поражение глазодвигательного нерва (чаще неполное) – в 4-36% случаев. Поражение отводящего нерва диагностируется у 36-65% больных, что заставляет расценивать этот симптом как патогномоничный. У 14% были двусторонние глазодвигательные нарушения.

Поражение тройничного нерва выявлено нами у 47% больных чаще в виде гипестезии на половине лица и снижении корнеального рефлекса. В общей сложности признаки поражения одного и более черепных нервов каудальной группы (IX, X, XI, XII нервы) по литературным данным выявляется в 27% – 38% (таблица 8.2).

Таблица 8.2 – Частота неврологических симптомов в зависимости от локализации хордомы.

Топическая группа и число больных	Очаговый симптом и процент больных, у которых выявлена данная симптоматика.
Селлярные (n - 75)	1. VI нерв – 59%, 2. III нерв – 43%, 3. V (чаще гипестезия) – 33%, 4. Эндокринные нарушения – 35%.
Клиvusные (n - 71)	1. VI нерв – 79%, 2. V нерв (чаще гипестезия) – 65%, 3. Атаксия – 55%, 4. IX и X нн. – 39%.
Краниовертебральные (n - 60)	1. Черепные нервы каудальной группы – 77%, 2. VI нерв – 53%, 3. V нерв (чаще гипестезия) – 45%, 4. Атаксия – 35%.
Краниофациальные (n - 13)	1. II н., хиазма (зрительные нарушения) 77%, 2. VI нерв – 54%, 3. V нерв (чаще гипестезия) – 46%, 4. III нерв – 38%.

При хордомимах относительно редко развивается обструктивная гидроцефалия (рисунок 8.1). В нашей серии наблюдений признаки застоя дисков зрительных нервов обнаружены у 32% больных (выраженные застойные диски зрительных нервов – 8%,

побледнение краёв дисков зрительных нервов и другие начальные признаки атрофии дисков зрительных нервов – 14%, картина выраженной атрофии дисков зрительных нервов – 6%).

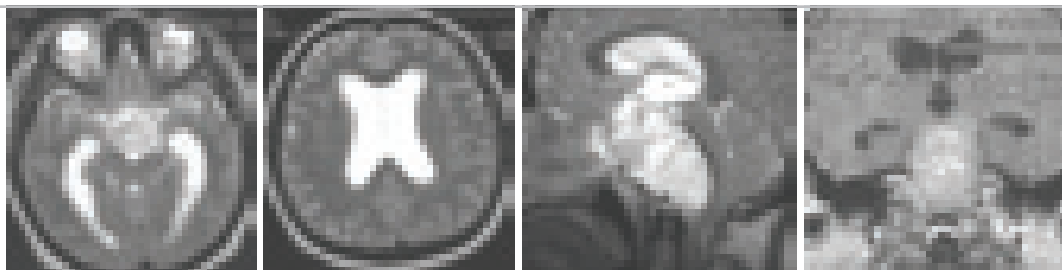


Рисунок 8.1. Оклюзионная гидроцефалия при хордоме основания черепа. МРТ больной с распространённой хордомой ската и sellarной области. Выраженная компрессия ствола мозга, четвёртого желудочка и силвиего водопровода.

Кондуктивная тугоухость диагностирована у 12% больных. Причиной данного нарушения, прежде всего, является обтурация опухолью евстахиевой трубы.

Стволовая симптоматика в том или ином виде выявляется у 35% больных. Бульбарные ствольные нарушения выявлены в 25% случаев.

Относительно редко фиксировались клинические признаки нестабильности С0-С1. Вынужденное положение головы или ограничение объёма движений (поворотов и наклонов головы) – у 4% больных. Боль в шее и другие признаки нестабильности краниовертебрального сочленения (хруст в шее, напряжение мышц шеи) были отмечены в медицинской документации у 5% больных.

Описание гормональных нарушений представлены в единичных публикациях (36% у Stür C., 2006 г. (9)). По нашим данным, эндокринные нарушения выявлены у 18% больных в виде гипотиреоза, несахарного диабета, гипокортицизма, гипогонадизма, пангипопитуитаризма.

По нашим данным (НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН) (1), для каждой топической группы общемозговая симптоматика в виде интенсивной головной боли отмечена в половине случаев (40-56%). Частота

неврологических симптомов в значительной степени зависит от топографии хордомы (таблица 8.2). Так, sellarные хордомы чаще проявляются глазодвигательными нарушениями (III нерв – 43%, VI нерв – 59%), и у трети больных эндокринными нарушениями (чаще гипотиреоз, гипокортицизм, гипогонадизм).

У больных с хордомой ската типичными симптомами были поражение отводящего (79%), тройничного нерва (65%) и туловищная атаксия (55%). Симптомы поражения VII, VIII, IX или X черепных нервов были у трети больных с этой локализацией опухоли (таблица 8.1).

Клиника при локализации хордом в краниовертебральной области представлена, как правило, наиболее тяжёлым симптомокомплексом. Поражаются черепные нервы с VI по XII (VI – 53%, VII – 33%, VIII – 27%, IX и X – 77%, XI – 48%, XII – 62%), у части больных имеют место тетрапарез или гемипарез. Нередко обращает на себя внимание вынужденное положение головы или ограничение объёма движений (поворотов и наклонов головы), боль и “хруст” в шее, напряжение мышц шеи (20%).

Краниофациальные хордомы имели самый высокий процент зрительных нарушений (77%), которые часто сочетались с пора-

жением глазодвигательных нервов и ветвей тройничного нерва.

Нарушение глотания и затруднение носового дыхания отмечается при росте опу-

холи в носо- и ротоглотку. В таких случаях выбухание задней стенке глотки видно при осмотре.

Литература

1. Сидоркин Д.В., Коновалов А.Н., Махмудов У.Б., Шкарубо А.Н., Усачёв Д.Ю., Шиманский В.Н. Хирургическое лечение хордом основания черепа. Журнал вопросы нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко. 2009 г., Т. 2, стр. 15- 22.
2. Menezes A.H., Gantz B.J., Traynelis V.C., McCulloch T.M. Cranial base chordomas. Clin Neurosurg. 1997, Vol. 44, pp. 491-509.
3. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
4. Rich T.A., Schiller A., Suit H.D., Mankin H.J. Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. Cancer. 1985, Vol. 56, pp. 182-187.
5. Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al. Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. J Neurosurg. 1993, Vol. 78, pp. 741-747.
6. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. J Neurosurg. 2007, Vol. 107, pp. 319-324.
7. Al-Mefty O., Borba L.A.B. Skull base chordomas: a management challenge. J Neurosurg. 1997, Vol. 86, pp. 182-189.
8. Tamaki N., Nagashima T., Ehara K. et al. Surgical approaches and strategies for skull base chordomas. Neurosurg Focus. 2001, Vol. 10, Article 9, pp. 1-7.
9. Stürer C., Schramm J., Schaller C. Skull base chordomas: management and results. Neurol Med Cir (Tokyo). 2006, Vol. 46, pp. 118-125.
- 10.
11. Tatagiba M., Acioly M.A. Chordomas and Chondrosarcomas. [ed.] Acioly M.A., Tatagiba M. Ramina R. Samii's Essentials in Neurosurgery. Verlag, Berlin, Heidelberg : Springer, 2008, pp. 109-120.

ГЛАВА 9. ВЫБОР ОПЕРАТИВНОГО ДОСТУПА ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОМ ЛЕЧЕНИИ ХОРДОМ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА

“Лечение больных с хордами основания черепа является вызовом для нейрохирургов”. Colli B.O., Al-Mefty O. 2001 г.

Из приведённый в предыдущих разделах данных ясно, что хордомы основания черепа — злокачественные, инфильтративно растущие опухоли различающиеся по топографии и распространённости. Обще признано, что основным методом лечения хордом основания черепа является хирургическое удаление, в сочетании (по показаниям) с лучевой терапией (1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8).

В связи с разнообразием локализации хордом и их распространённостью, важным вопросом в хирургии основания черепа является выбор доступа. Длительное время, начиная с первых клинических наблюдений в начале XX столетия до 1960 годов, при удалении хордом на основании черепа нейрохирургами использовались традиционные транскраниальные доступы, а хирурги оториноларингологи применяли трансоральный и различные лицевые доступы. Радикальность таких операций была низкой, а послеоперационная летальность высокой (9) (10) (11) (12). Вплоть до 1980 годов в публикациях приводилось описание единичных наблюдений, либо небольшие серии.

Существенные изменения в хирургии хордом и других базальных опухолей отмечены в 60-80 годах XX столетия, когда стали широко использоваться разнообразные базальные доступы (транспирамидные, орбито-зигоматический, пресигмовидный), трансназальный трансфеноидальный доступ и ряд других, стал использоваться операционный микроскоп и бор для резекции костей основания черепа (13) (14) (15) (16) (17). Спектр патологии при которой стали использоваться базальные доступы стал заметно шире. Были разработаны и внедрены такие базальные доступы, как трансбазальный (Derome) (18) (19) (20), трансфациальные доступы (трансмексиллярный, трансмандибулярный), ла-

теральные базальные по Fisch U. (1977 г.) (21) (22) и Sekhar L. (23), задне-латеральные (George, 1985 г.) (24), транскондиллярные доступы (Seeger W., 1978 г., Perneczky, 1986 г.) (25) (26). Совершенствовалась методика трансорального удаления патологических процессов (27) (28) (29).

С 1990-х годов опубликован ряд статей с анализом результатов хирургического лечения хордом в сравнительно крупных сериях наблюдений (таблица 9.1).

Как видно из таблицы 9.1, хирургическая тактика разных авторов заметно различается. Если Gay E., Al-Mefty O., Tzortzidis F., Samii A. применяют чаще латеральные доступы, то Crocard A. с соавт. предпочитает вентральные (в т.ч. трансоральный и трансмаксиллярный) доступы (3) (4) (5) (30) (2).

Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. (2006 г.) использовали различные базальные доступы для удаления хордом в зависимости от расположения опухоли и предпочтений оперирующего хирурга (5). На основании полученного опыта авторы пришли к выводу, что резекция опухоли значительно легче, если больной обращается впервые, если он не был ранее оперирован или пролечен лучевой терапией. Рецидивировавшие опухоли не только более сложны для удаления, но так же сопровождаются большим риском осложнений (5).

По мнению Crocard A, “предпочтения в выборе доступа той или иной хирургической командой не столь важны, как степень радикальности, которую удаётся достичь” (2).

В Институте нейрохирургии имени акад. Н.Н. Бурденко в период с 1985 по 2012 год оперировано 347 больных в возрасте от 2,5 до 74 лет (таблица 9.2). В общей сложности, с учётом повторных операций и этапного хирургического лечения, проведена 521 операция удаления опухоли.

Таблица 9.1 – Оперативные доступы при удалении хордом в наиболее крупных сериях последних лет.

	Gay E, Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. 1995.	Al-Mefty O., Borba L.A.B. 1997.	Colli B.O., Al-Mefty O. 2001.	Crockard A., Steel T., Plowman N., Singh A., Crossman J., Revesz T., Holton J., Cheeseman A. 2001.	Tzortzidis F, Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. 2006.	Samii A, Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Osetertag H., Samii M. 2007.
Трансназальный-транссфеноидальный		+	+			
Трансоральный				+		
Трансэпидуральный						+
Трансмаксиллярный ("maxil-lotomy", "open-door maxil-lotomy")		+	+	+		
Субфронтальный и расширенный	+				+	
Птериональный и субвисочный	+	+			+	+
Орбитозигоматический		+	+			
Субтемпорально-инфратемпоральный					+	
Доступ к подвисочной ямке				+		
Ретросигмовидный						+
Транскондилярный	+	+			+	

Таблица 9.2 – Основные сведения о больных с краниальными хордами за период с 1985 по 2012 гг.

Сведения о больных	Число больных или/и %
Всего больных	347 (100%)
мужчины	149 (43%)
женщины	198 (57%)
взрослые	312 (90%)
дети	35 (10%)
Патоморфологический диагноз	
классическая хордома	272 (78%)
хондроид-хордома	65 (19%)
дедифференцированная хордома	10 (3%)
Размеры опухоли (диаметр)	
менее 2 см.	1 (0,3%)
2 – 4 см.	159 (46%)
4 – 6 см.	148 (42,7%)
свыше 6 см.	39 (11%)
Локализация	
краниофациальные	16 (4,5%)
селлярные	120 (35%)
кливусные	111 (32%)
краниовертебральные	99 (28%)
эктопия	1 (0,5%)
Хирургическое лечение	
Операции при первой госпитализации	347 (100%)
оперированы повторно в связи с продолженным ростом	88 (25%)
Все операции удаления опухоли (с учётом повторных операций и этапного хирургического лечения)	521
Радикальность удаления	
тотальное удаление	44 (13%)
субтотальное (более 90% объёма опухоли)	187 (54%)
частичное (от 50% до 90%)	103 (30%)
радикальность – менее 50%	8 (2%)
биопсия	5 (1%)

При сравнении двух периодов (с 1985 по февраль 2007 года и с марта 2007 года по декабрь 2012 года), прослеживается тенденция к изменению хирургической тактики, прежде всего, в выборе оперативного доступа.

По данным Института Нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН с 1985 года по февраль 2007 года при первой госпитализации (по поводу впервые выявленной хордомы

основания черепа) оперировано в один этап 187 больных. Доступы представлены в таблице 9.3. У 19 больных операция по поводу впервые выявленной опухоли проводилась в два этапа. И ещё в одном наблюдении удаление опухоли осуществлено в три этапа (этапное хирургическое лечение рассматривается в соответствующем разделе). Всего за указанный период оперировано 207 больных.

Таблица 9.3 – Оперативные доступы, использовавшиеся при удалении впервые выявленных хордом основания черепа с 1985 по февраль 2007 гг. в один этап (всего 187 больных, процент исчислялся от числа больных данной группы).

Оперативные доступы	Число больных	Процентное соотношение
Трансназальный	57	30%
Трансоральный	13	7%
Трансназальный+трансоральный	3	2%
Субфронтальный	13	7%
Птериональный	24	13%
Орбито-зигоматический	8	4%
Передний транспирамидный	10	5%
пресигмовидный	6	3%
Латеральный базальный с петрозэктомией	2	1%
Транскондилярный	6	3%
Ретросигмовидный	29	16%
Срединный субокципитальный	11	6%
Far-lateral	4	2%
Передне-латеральный цервикальный	1	1%

Примечание – передне-латеральный цервикальный доступ использовался при удалении опухоли, с исходным ростом из наружного основания черепа в области петрокливальной щели, расположенной парафарингеально. Разрез кожи и диссекция структур шеи производился по переднему краю грудинно-ключично-сосцевидной мышцы.

При хирургическом лечении 187 больных в один этап чаще применялись следующие доступы: трансназальный доступ – у 57 больных (30%), птериональный – 24 больных (13%), ретросигмовидный – 29 больных (16%) (таблица 9.3).

Больные, которым проведено этапное хирургическое лечение, рассматриваются отдельно.

В 7 случаях (из 187) наряду с удалением опухоли, одномоментно выполнена и стабилизация краниовертебрального перехода – окципитоспондилодез. Удаление опухоли в этих наблюдениях осуществлялось с использованием следующих доступов: передне-латерального цервикального (1 больной), “Far-lateral” (1 больной), трансорального (5 больных).

По данным Института Нейрохирургии им Н.Н. Бурденко РАМН с 1985 по 2007 гг.,

наиболее часто использовались трансназальный, ретросигмовидный и птериональный доступ. Их доля составляла 59% операций. Эти же доступы наиболее часто использовались в серии Samii A. с соавт. (30). Реже (4-7% для каждого доступа), по нашим данным, применялись трансоральный, субфронтальный, орбитозигоматический, передний транспирамидный и срединный субокципитальный доступы (в сумме на долю этих доступов приходится 29% операций).

Как видно из таблицы 9.3, суммирующей опыт нашей серии наблюдений, выбор доступа, главным образом, был продиктован локализацией и преимущественным направлением роста хордомы.

Совершенствование вентральных доступов (трансназального и трансорального) привело, в последние годы, к изменению соотношения хирургических доступов применя-

емых при лечении хордом. Доступы, применявшиеся с 2007 по 2012 год, представлены в таблице 9.4. За этот период оперировано 140 больных. В 137 случаях операция по поводу

впервые выявленной опухоли выполнена в один этап (таблица 9.4). Трём больным проведено этапное хирургическое лечение.

Таблица 9.4 – Оперативные доступы, использовавшиеся при удалении впервые выявленных хордом основания черепа с марта 2007 года по декабрь 2012 года в один этап. Всего больных 137.

Оперативные доступы	Число больных	Процентное соотношение
Трансназальный	82	58%
Трансоральный	15	11%
Трансназальный+трансоральный	5	4%
Птериональный	14	10%
Орбито-зигоматический	2	2%
Ретросигмовидный	15	11%
Срединный субокципитальный	2	2%
Передне-латеральный цервикальный	1	1%
Передний транспирамидный	1	1%

Из таблиц 9.3, 9.4 видно, что с 1985 по февраль 2007 года на долю вентральных доступов приходилось 39% операций, а на долю транскраниальных – 61%, тогда как в период с

марта 2007 по 2012 год вентральные доступы использовались в 73% случаев, а транскраниальные – в 27% случаях (рисунок – диаграмма 9.1).

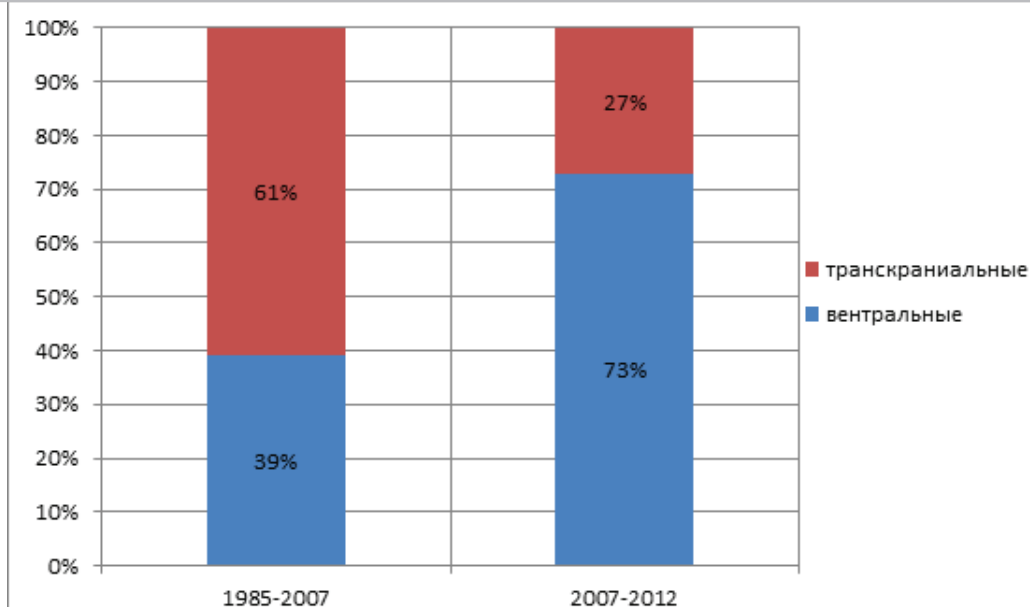


Рисунок (диаграмма) 9.1 – Изменение соотношения вентральных и транскраниальных доступов, применявшихся при удалении хордом основания черепа в Институте нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН с 1985 по 2012 год. Приведено сравнение группы больных оперированных в период с 1985 года по февраль 2007 года с больными, которые были оперированы в период с марта 2007 года по 2012 год.

Внедрение эндоскопического метода в виде ассистенции при микрохирургическом трансфеноидальном удалении или в виде самостоятельной операции, совершенствование трансорального доступа, методики закрытия дефектов основания черепа, существенно расширили показания для использования этих доступов. Вентральные доступы стали шире применяться при хордомимах с выраженным интракраниальным ростом и при хордомимах латерального расположения, то есть имеющих большое слагаемое за пределами центрального основания черепа (подробно вентральные доступы рассматриваются в соответствующих разделах данной монографии).

Таким образом, в развитии хирургии хордом и других опухолей основания черепа можно выделить несколько этапов и направлений. Сначала подавляющее большинство хордом удалялось с использованием малообоснованных транскраниальных доступов,

которые были малоэффективными, поскольку хордомы, это опухоли основания черепа. Этот период был продолжительным, с начала XX столетия до 1970-х годов. Публикации, посвященные результатам хирургического лечения, были немногочисленными.

Следующий этап ознаменовался прогрессом в хирургии хордом основания черепа, который развивался в нескольких направлениях. С 1970-х годов до конца XX столетия активно внедрялись базальные расширенные доступы. В те же годы внедрялись и совершенствовались вентральные доступы, такие как трансназальный и трансоральный. Дальнейший прогресс основывался на развитии микрохирургической техники (совершенствование операционных микроскопов и микрохирургических инструментов).

Достижения последних лет связаны с внедрением эндоскопического метода удаления при вентральных доступах (трансназальном и трансоральном).

Литература

1. Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al. *Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. J Neurosurg.* 1993, Vol. 78, pp. 741-747.
2. Crockard A., Steel T., Plowman N., et al. *A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. J. Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 175-183.
3. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
4. Al-Mefty O., Borba L.A.B. *Skull base chordomas: a management challenge. J Neurosurg.* 1997, Vol. 86, pp. 182-189.
5. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. *Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. Neurosurgery.* 2006, Vol. 59, pp. 230-237.
6. Janecka I.P., Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D. *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine. [ed.] Harsh G.R. New York, Stuttgart : Thieme, 2003. p. 372.*
7. Махмудов У.Б., Мухаметжанов Д.Ж., Усачёв

- Д.Ю. *Двухэтапное хирургическое лечение гигантской хордомы ската с ростом в ротоглотку и заднюю черепную ямку. Журнал вопросы нейрохирургии имени Н.Н.Бурденко.* 1998 г., Т. 2, стр. 28-31.
8. Sidorkin D.V., Makhmudov U.B., Usachev D.U., Shimansky V.N., Tanyashin S.V. *Surgical management of cranial chordomas: a review of 220 patients. Acta Neurochir. (Wien) (2007). 13th Congress of the European Association of Neurosurgical Societies (EANS). pp. P08.01, CXLVII.*
9. Злокачественная краниальная хордома. Фидловский И.Я. Киев, Харьков : Медиздат, 1935 г., Советская психоневрология, Т. 3, стр. 113-116.
10. Chordomas of the skull base. Mills R.P. 1984, *Journal of the Royal Society of Medicine*, Vol. 77, pp. 10-16.
11. Chordomas: A Roentgenologic Study of Sixteen Cases Previously Unreported. Wood E.H., Himadi G.M. New York : s.n., 1950, *Radiology*, Vol. 54, pp. 706-716.
12. Benign and malignant chordomas. A clinico-anatomical study of twenty-two cases. Congdon C. 1952, *American Journal of Pathology*, Vol. 28, pp. 793-810.

13. *Surgical exposure of the internal auditory canal and its contents through the middle cranial fossa.* **House W.F.** 1961, *Laryngoscope*, Vol. 71, pp. 1363-1385.
14. *Transtemporal bone microsurgical removal of acoustic neuromas.* **House W.F.** 80, 1964, *Arch. Otolaryngol.*, p. 597.
15. *Surgery of the skull base: transcochlear approach to the petrous apex and clivus.* **House W.F., DeLaCruz A., Hitselberger W.E.** 86, 1978, *Otolaryngol Head Neck Surg*, pp. 770-779.
16. *Glomus tumors: diagnosis and treatment.* **Glasscock M.E. III, Harris P.F., Newsome G.** 84, 1974, *Laryngoscope*, pp. 2006-2032.
17. *Transsphenoidal hypophysectomy.* **Hardy J.** 34, 1971, *J Neurosurg*, pp. 582-594.
18. **Derome P.J.** *The transbasal approach to tumors invading the base of the skull.* [ed.] **Sweet W.H. Schmidek H.H.** *Operative Neurosurgical Techniques.* 2nd ed. Orlando : Grune and Stratton, 1988, pp. 619-633.
19. *Craniofacial reconstruction in patients with craniofacial malformations: the neurosurgical approach.* **Derome P.J., Tessier P.** 1977, *Clin Neurosurg*, Vol. 24, pp. 642-652.
20. **Bulsara K. R., Fukushima T., Friedman A. H.** *Management of malignant tumors of the anterior skull base: experience with 76 patients.* *Neurosurg Focus.* 2002, Vol. 13, 4, p. Article 5.
21. **Fisch U.** *Infratemporal fossa approach for extensive tumors of the temporal bone and base of the skull.* [book auth.] **Silverstein H. Norrel H.** *Neurological surgery of the ear.* Birmingham : Aesculapius, 1977, pp. 34-54.
22. *Infratemporal fossa approach to tumors of the temporal bone and base of the skull.* **Fisch U.** 1978, *J. Laryngol. Otol.*, Vol. 92, pp. 949-967.
23. *Operative exposure and management of the petrous and upper cervical internal carotid artery.* **Sekhar L.N., Schramm V.L., Jones N.F., et al.** 1986, *Neurosurgery*, Vol. 19, pp. 967-982.
24. *Lateral approach to the anterior portion of the foramen magnum.* **George B., Dematons C., Cophignon J.** 1988, *Surg Neurol.*, Vol. 29, pp. 484-490.
25. **Seeger W.** *Atlas of topographical anatomy of the brain and surrounding structures for neurosurgeons, neuroradiologists and neuropathologists.* Vien New York : Springer, 1978. p. 553.
26. **Perneczky A.** *Surgery in and around the brain stem and the third ventricle.* [ed.] **Samii M.** *The posterolateral approach to the foramen magnum.* Berlin : Springer, 1986, pp. 460-466.
27. *Anterior approaches to lesions of the upper cervical spine.* **Crockard H.A.** 1988, *Clin Neurosurg*, Vol. 34, pp. 389-416.
28. *The transoral approach to the base of the brain and upper cervical cord.* **Crockard H.A.** 1985, *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, Vol. 67, pp. 321-325.
29. *Transoral surgery: some lessons learned.* **Crockard H.A.** 3, 1995, *Br J Neurosurg*, Vol. 9, pp. 283-293.
30. **Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M.** *Chordomas of the skull base: surgical management and outcome.* *J Neurosurg.* 2007, Vol. 107, pp. 319-324.

ГЛАВА 10. ОСОБЕННОСТИ УДАЛЕНИЯ ХОРДОМ ПРИ ИСПОЛЬЗОВАНИИ ТРАНСКРАНИАЛЬНЫХ ДОСТУПОВ

В связи с разнообразием хордом по локализации и размерам для их удаления предложено большое количество доступов, которые можно сгруппировать следующим образом.

I. Вентральные доступы: трансназальный-транссфеноидальный, трансоральный-транспалатинальный, трансмаксиллярный, трансмандибулярный.

II. Транскраниальные доступы.

Передние: субфронтальный, трансбазальный.

Передне-латеральные: птериональный, орбитозигоматический.

Латеральные: доступ к подвисочной ямке (infratemporal fossa approach (Ugo Fisch)) (1) (2), субтемпоральный преаурикулярный доступ к подвисочной ямке (Subtemporal-preauricular infratemporal fossa approach (Sekhar)) (3) (4) (5).

Задние: ретросигмовидный, транскондиллярные, срединный субокципитальный, Far-lateral.

III. Цервикальные доступы.

Цервикальные доступы, обычно, не рассматриваются как доступы к основанию черепа. Однако, в ряде случаев, хордомы исходящие из структур основания черепа растут парафарингеально и паравертебрально, так что нижний полюс опухоли хорошо пальпируется на шее. Основные манипуляции по удалению опухоли производятся на структурах шеи, что обеспечивает доступ к месту исходного роста опухоли у наружного основания черепа. Такие доступы использовались в нашей серии, и упоминаются в публикациях другими авторами.

Транскраниальные доступы используются при удалении хордом растущих преимущественно за пределами центрального основания черепа (тела основной (клиновидной) кости и базиллярной части затылочной кости), то есть хордом параселлярной и параклиvusной локализации (рисунок 10.1, 10.2). Кроме того, эти доступы необходимы в случаях выраженного интракраниального распространения опухоли (рисунок 10.3).

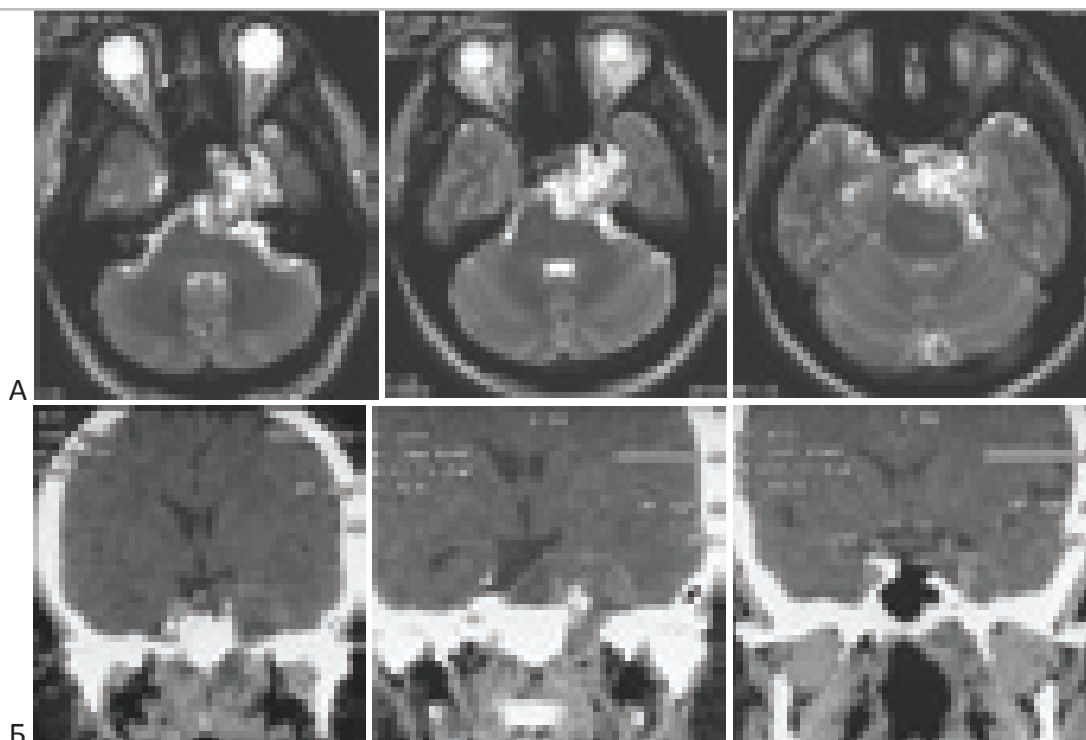


Рисунок 10.1. Хордома селлярной локализации с параселлярным и интракраниальным ростом. “А” – T2-взвешенные МРТ. “Б” – СКТ во фронтальной проекции.

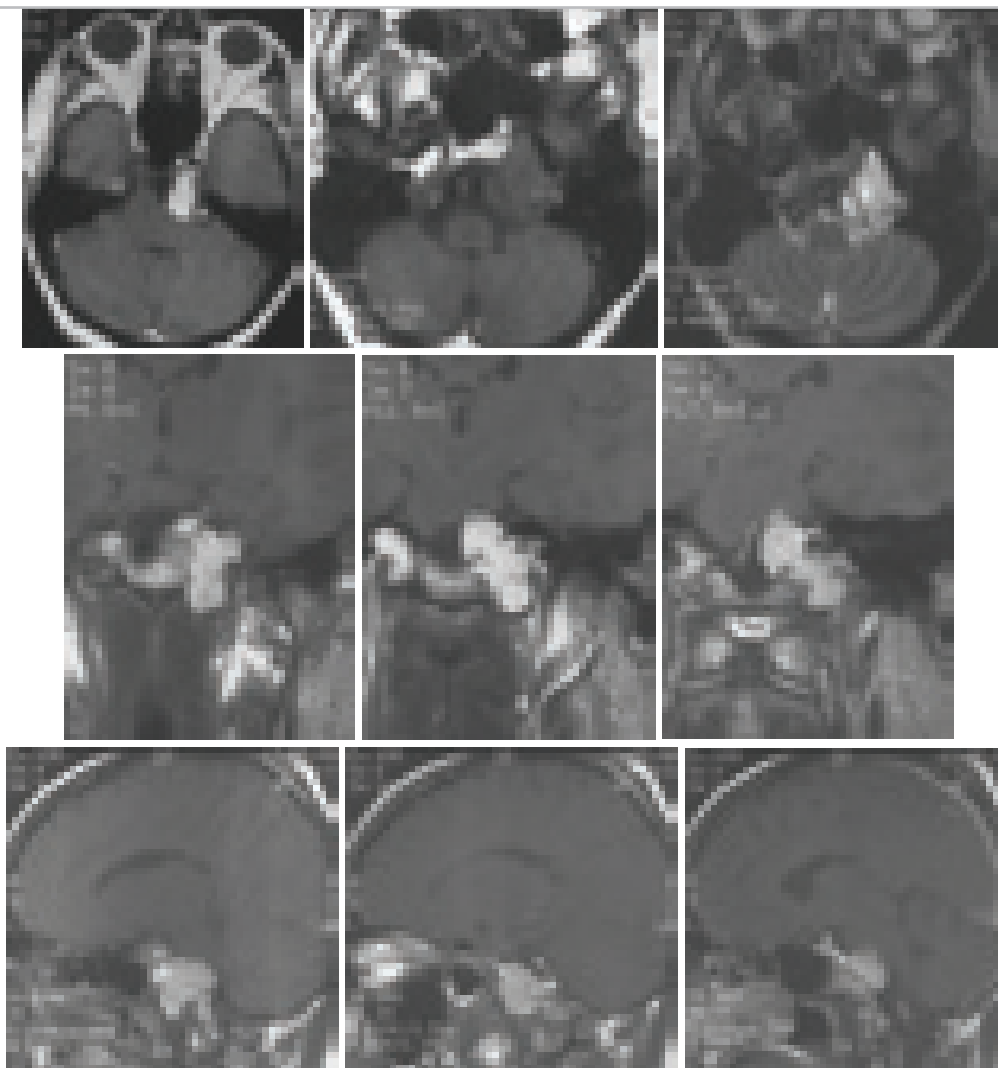


Рисунок 10.2. Хордома паракливусной локализации. Аксиальные МРТ в T1 и T2 режиме, фронтальные и сагиттальные МРТ в T1 режиме.

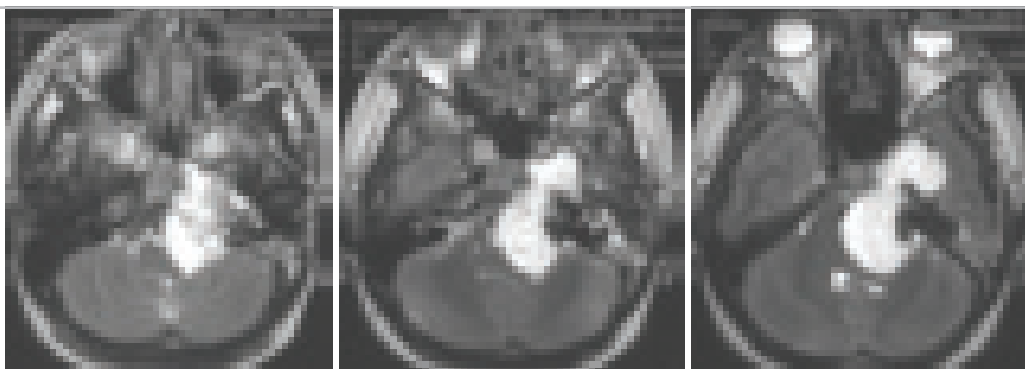


Рисунок 10.3. Хордома основания черепа с выраженным интракраниальным ростом в заднюю черепную ямку. МРТ в T2 режиме.

В соответствии с топографической локализацией хордом основания черепа рас-

смотрим доступы и особенности техники в основных группах.

В нашей практике мы применяли следующие транскраниальные доступы: передние (субфронтальный) – 6%, передне-латеральные и латеральные (птериональный, орбитозигматический, передний транспирамидный, пресигмовидный, латеральные базальные с диссекцией структур шеи) – 25%, задние и задне-латеральные (ретросигмовидный, транскондилярный, срединный субокципитальный, Far-lateral) – 24%. Птериональный и ретросигмовидный доступы используются чаще других (12% и 14% соответственно).

С применением транскраниальных доступов в период с 1985 по 2012 год оперировано 150 больных. Возраст больных был от 5 до 72 лет. В общей сложности, с учётом этапных хирургических вмешательств и вмешательств при рецидивах опухоли, произведено 200 транскраниальных операций. В 13 случаях повторно применялись трансфеноидальные и трансоральные операции. В таблице 10.1 и 10.2 приведены общие сведения о больных с впервые выявленными хордами и о хирургических доступах, применявшихся у этих больных.

Таблица 10.1 – Основные сведения о больных, оперированных по поводу впервые выявленной хордомы основания черепа транскраниальными доступами в один этап в период с 1985 по 2012 гг.

Сведения о больных	Число больных или/и %
Всего больных	150 (100%)
мужчины	54 (36%)
женщины	96 (64%)
взрослые	139 (93%)
дети	11 (7%)
Патоморфологический диагноз	
классическая хордома	118 (79%)
хондроид-хордома	27 (18%)
дедифференцированная хордома	5 (3%)
Размеры опухоли (диаметр)	
2 – 4 см.	65 (43%)
4 – 6 см.	72 (48%)
свыше 6 см.	13 (9%)
Локализация	
краниофациальные	5 (3%)
селлярные	51 (34%)
кливусные	52 (35%)
краниовертебральные	41 (27%)
эктопические	1 (1%)
Хирургическое лечение	
Операции при первой госпитализации	150 (100%)
оперированы повторно в связи с продолженным ростом	32 (21%)

Таблица 10.2 – транскраниальные доступы, использовавшиеся при удалении впервые выявленных хордом основания черепа в один этап с 1985 по 2012 гг.

Оперативные доступы	Число больных	Процентное соотношение
Субфронтальный	14	9%
Птериональный	39	26%
Орбито-зигоматический	10	7%
Субтемпоральный по Sekhar	1	1%
Передний транспирамидный	11	7%
пресигмовидный	6	4%
Латеральный базальный с петрозэктомией	2	1%
Транскондилярный	6	4%
Ретросигмовидный	44	29%
Срединный субокципитальный	13	9%
Far-lateral	4	3%

По нашим данным, при хирургическом лечении хордом основания черепа с использованием транскраниальных доступов, прослеживается ряд закономерностей.

Для хордом основания черепа характерно наличие участков разной плотности. Консистенция интракраниальных участков опухоли чаще мягкая (“полужидкая”, “желеобразная”, “слизистая”) с небольшими участками кровоизлияний разной давности. Для хондроид-хордом характерны участки хрящевой плотности. В структуре опухоли могут встречаться костные перегородки, остатки разрушенной кости и кальцификаты неправильной формы с острыми краями, которые часто близко прилежат к черепным нервам и сосудам (часто к каменистому и кавернозному сегментам внутренней сонной артерии). На уровне краниовертебрального перехода, паравертебрально и парафарингеально мягкая ткань опухоли перемежается плотными соединительнотканскими тяжами. В пределах основания черепа и паравертебрально рост опухоли инфильтративный. Но интракраниальная часть опухоли имеет чёткую границу с мозгом, смещая и сдавливая мозговые структуры и сосуды. В тех случаях, когда твёрдая

мозговая оболочка разрушена, основная артерия и её ветви могут быть включены в опухоль. Особенно трудно отделить черепные нервы каудальной группы от опухоли в пределах яремного отверстия.

Опухоль в ЗЧЯ часто имеет плотные сращения с твёрдой мозговой оболочкой, и хордому трудно удалить, не повредив оболочку. В некоторых случаях встречаются плотные сращения между мозгом и твёрдой мозговой оболочкой покрывающей хордому.

Может оказаться, что опухоль имеет плотную соединительнотканную структуру, и очень сложно дифференцировать черепные нервы, поскольку невозможно отличить их от соединительнотканых трабекул, включённых в ткань опухоли. В средней черепной ямке, несмотря на мягкую консистенцию опухоли, её не удаётся радикально удалить из-за широкой инфильтрации опухолью кости. По нашим данным, в ходе операции, приблизительно в 40% случаев в структуре опухоли встречались кальцификаты и остатки разрушенной кости.

Как было отмечено, возможность эффективного удаления хордом из экономических доступов в значительной степени опре-

деляется структурой и плотностью опухоли. Более подробно характеристика опухоли,

на основании интраоперационных данных, представлена в таблице 10.3.

Таблица 10.3. Характеристика плотности хордом основания черепа.

консистенция опухоли (интраоперационные данные)	процент наблюдений
Преимущественно мягкие	21%
Сочетание мягкотканых участков с плотными (без кальцификатов)	20%
Сочетание мягкотканых участков с плотными и с кальцификатами	33%
Преимущественно плотные (в том числе с кальцификатами)	26%

При больших размерах 3-4 см и более (максимальный продольный размер), если имеется интракраниальная часть, особенно с ростом в ЗЧЯ, нередко хордома разрушает твёрдую мозговую оболочку.

По нашим данным, хордомы имеющие

выраженный интракраниальный рост располагаются: 1) только экстрадурально в 56% случаев (рисунок 10.4), 2) экстрадурально, но с большими участками интрадурального распространения (твёрдая мозговая оболочка резко истончена) в 44%.

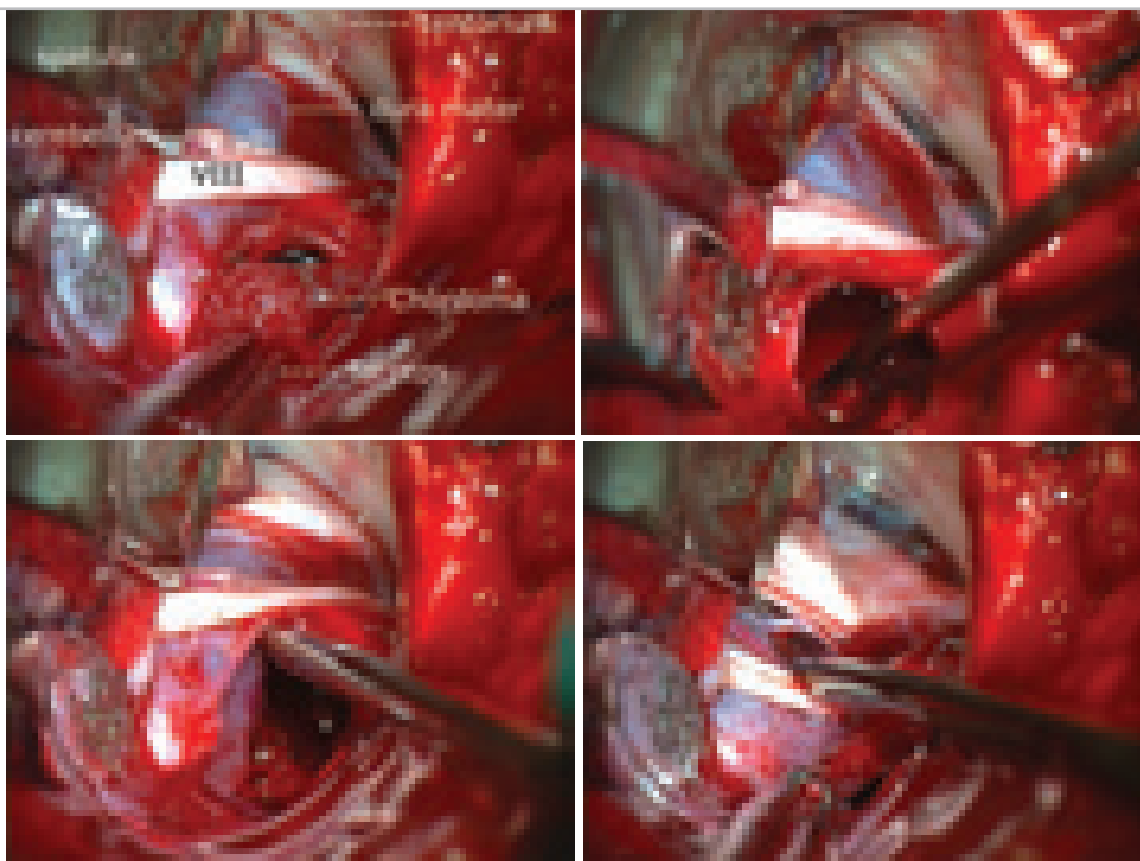


Рисунок 10.4 – Экстрадуральное расположение хордомы ската с ростом в ЗЧЯ. Удаление экстрадуральной хордомы из ретросигмовидного доступа справа. Хордома ската с ростом в правую половину ЗЧЯ мягкой консистенции. После рассечения твёрдой мозговой оболочки ниже расположения слухового и лицевого нервов, удаление опухоли осуществляется путём аспирации, с помощью хирургических ложек и кусачек.

Для хордом, растущих преимущественно в заднюю черепную ямку, процент интрадурального распространения ещё выше – 60%, и реже встречаются опухоли отграниченные неповреждённой твёрдой мозговой оболочкой – 40%. Опухоль может быть покрыта резко истончённой твёрдой мозговой оболочкой, которую трудно отличить от утолщенной арахноидальной оболочки. В отдельных наблюдениях “вся масса опухоли не

была покрыта твёрдой мозговой оболочкой, а располагалась непосредственно в препонтинной и латеральной цистерне моста мозга” (из протокола операции) (рисунок 10.5).

Высокий процент инвазии твёрдой мозговой оболочки, и даже её разрушение приводят Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Wright D.C., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. – 60% (6).

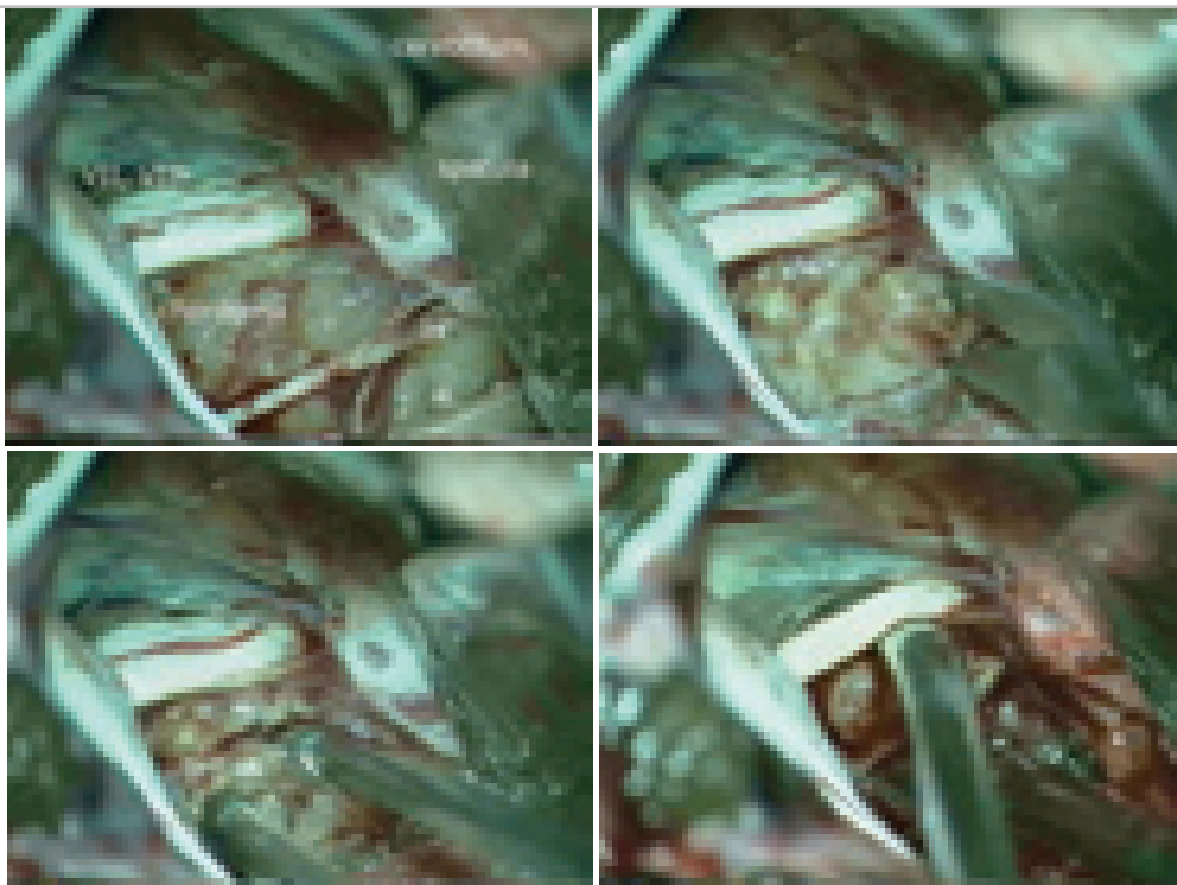


Рисунок 10.5 – интрадуральное расположение хордомы ската. Удаления хордомы из ретро-сигмовидного доступа. Опухоль прорастает оболочку и значительная часть её располагается интрадурально, смещая ствол и черепные нервы.

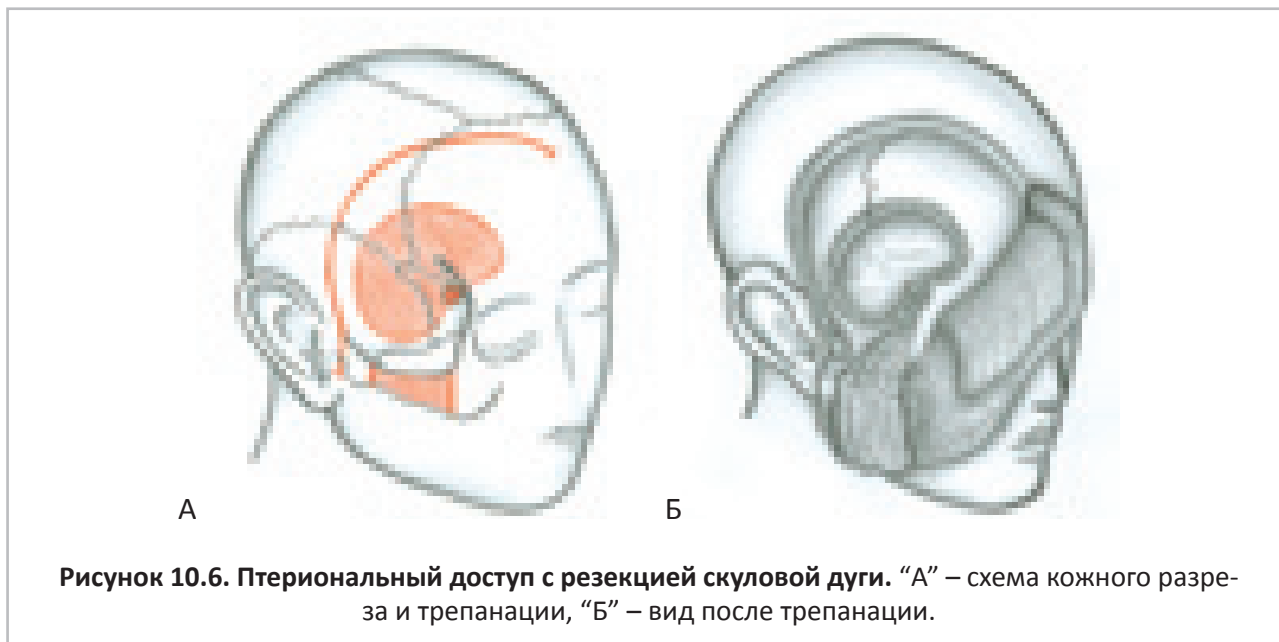
Птериональная краниотомия

Основные этапы выполнения доступа (7) (8) (9). Разрез начинают от средней линии у переднего края роста волос и продолжают книзу позади линии роста волос до уровня козелка ушной раковины, и на 1 сантиметр кпереди от наружного слухового прохода и

козелка. Тупая диссекция передней ветви поверхностной височной артерии в нижней части разреза. Поверхностный фасциальный слой височной мышцы выделяется и отводится кпереди вместе с подушкой жира, избегая повреждения лобной и скуловой ветви

лицевого нерва. Височная фасция рассекается вдоль заднего края кожного разреза и перемещается в передне-нижнем направлении. Мышечный лоскут формируют, оставляя манжету для подшивания, либо полностью отделяют монокоагуляцией. Иным способом

является формирование костного лоскута “на височной мышце”. Височную мышцу можно отвести ниже, если выпилить скуловую дугу двумя вертикальными распилами (рисунок 10.6).



Фрезевое отверстие накладывается в ключевой точке (McCarty key-hole) (рисунок 10.6 А). Второе отверстие можно наложить в задней части предполагаемого трепанационного окна, в месте пересечения коронарного шва с чешуёй височной кости. Высокооборотной дрелью проводится пропил, избегая вскрытия лобной пазухи и повреждения глазницы.

Высокооборотной дрелью стачивают край крыла клиновидной кости до верхней глазничной щели. При необходимости удаляется кость основания средней черепной ямки до круглого и овального отверстия. Может потребоваться резекция переднего наклонённого отростка.

ТМО вскрывается полукруглым разрезом, пересекающим сильвиеву щель. Ватники (или защитные полоски) укладываются на поверхность мозга лобной и височной долей, и начинают основной этап операции - удаление опухоли.

После завершения этапа — удаления опухоли, ТМО зашивается нитями 4,0 (шёлк, либо

рассасывающийся материал с атравматическими иглами). Костный лоскут фиксируется шёлковыми лигатурами через дополнительные отверстия по краям костного распила. Костный лоскут так же можно фиксировать тремя титановыми микропластинами. Мышцы зашиваются викриловыми нитями 3,0. Верхний край височной мышцы подшивается к манжете. Если манжета не была сформирована, просверливают 3-4 отверстия на кости. Височная фасция пришивается аналогичным способом. Апоневроз зашивается инвертированными узловыми швами (викрил 3,0). Кожа зашивается непрерывными или узловыми швами, либо скрепляется скобами.

Птериональный доступ с дополнительной резекцией скуловой дуги является оптимальным для удаления хордом, растущих в область передних отделов кавернозного синуса, переднего наклонённого отростка, верхней глазничной щели и обеспечивает при этом контроль за супраклиноидным отделом внутренней сонной артерии и зрительным

нервом. Этот доступ позволяет удалять экстрадуральную часть опухоли, распространяющуюся в подвисочную ямку. Отрицательной стороной доступа является невозможность удаления поражённых хордовой костных участков основания черепа. Таким образом, использование птерионального доступа с дополнительной резекцией скуловой дуги целесообразно при селлярных хордомиомах с преимущественным супра- и параселлярным распространением и ростом в субвисочную ямку.

Клиническое наблюдение удаления хордомы с преимущественным ростом в среднюю черепную ямку справа. Больная Б-ва 48 лет. Птериональный доступ.

Больная поступила в институт нейрохирургии с жалобами на головную боль, онемение правой половины лица, невозможность открыть правый глаз, снижение слуха на правое ухо, пошатывание при ходьбе.

Из анамнеза болезни известно, что первые признаки заболевания появились за 8 месяцев до настоящей госпитализации, больная стала отмечать снижение слуха на правое ухо, появилось пошатывание при

ходьбе. В феврале 2002 года (за 1,5 месяца до госпитализации) появилась головная боль в правой лобно-височной области. А последние 3 недели стало постепенно опускаться верхнее веко правого глаза и появилось двоение предметов по горизонтали. За неделю до поступления появилось онемение на правой половине лица. По данным МРТ головы, обнаружена опухоль основания средней и задней черепных ямок справа.

Неврологический статус на момент поступления: птоз справа, зрачки D>S, реакция на свет вялая, движения правого глазного яблока отсутствуют во всех направлениях (поражение 3 и 6 черепных нервов справа), гипестезия на правой половине лица, снижение чувствительности в полости носа, рта и роговицах справа (поражение 5 нерва), снижение слуха на правое ухо. Острота зрения 1,0 с двух сторон (с коррекцией). На глазном дне застойные диски зрительных нервов.

По данным МРТ визуализируется опухоль расположенная параселлярно в медиальных отделах СЧЯ. Опухоль поражает вершину пирамиды, верхнюю треть ската и распространяется интракраниально в ЗЧЯ (рисунок 10.7).

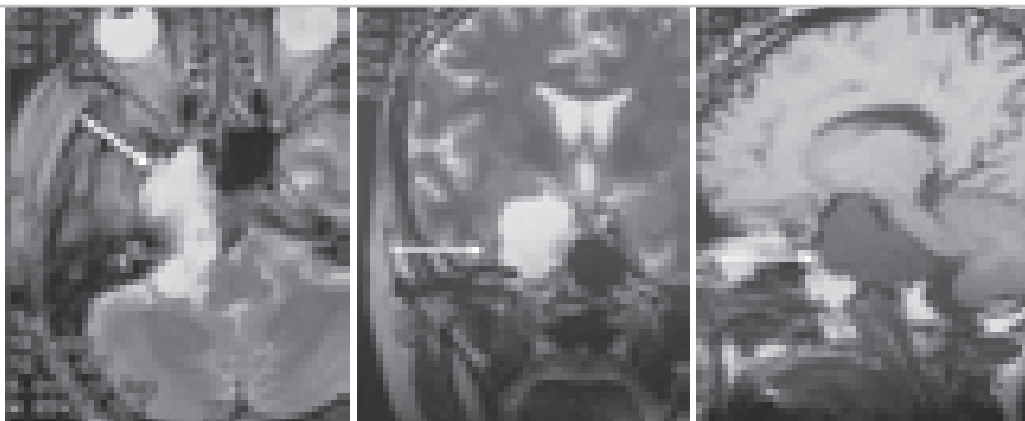


Рисунок 10.7 – МРТ больной до операции в аксиальной (в T2 режиме), фронтальной (T2 режим) и сагиттальной проекции (T1 режим). Больная Б-ва 48 лет. Основная часть опухоли имеет вид гомогенного узла. Опухоль показана стрелками.

Проведена операция – удаление хордомы основания средней и задней черепной ямки справа. Ход операции: Птериональная краниотомия. Рассечена оболочка в лобной области и через ее разрез осуществлен под-

ход к области правого зрительного нерва из базальных цистерн эвакуировано большое количество ликвора. Напряжение мозга значительно уменьшилось, что и позволило осуществить экстрадуральный подход к

основанию средней черепной ямки. Визуализированы ветви тройничного нерва. Резецирована кость основания черепа до отверстий, через которые эти ветви выходят из полости черепа. Между ветвями V нерва, экстрадурально обнаружена опухоль с тонкой капсулой серого цвета. Между первой и второй ветвями в переднелатеральном треугольнике (Mullan) произведена попытка рассечения капсулы опухоли, однако сразу же получено интенсивное артериальное кровотечение, остановленное прижатием капсулы опухоли и тампонадой тахокомбом. По мере остановки кровотечения отсосом осуществлялось удаление опухоли мягкой консистенции, серого цвета. Срочная гистология - хордома. После удаления базальной части опухоли, осуществлен интрадуральный подход. В медиальных отделах средней черепной ямки обнаружено обусловленное опухолью выбухание твердой мозговой оболочки. Произведен разрез оболочки параселлярно в латеральном треугольнике Паркинсона (ограничен IV нервом и I ветвью V нерва). Обнаружена умеренно кровоточивая мягкая опухоль, которая легко удалялась при помощи отсоса. По мере удаления опухоли, стенки кавернозного синуса запали.

Обнажилась разрушенная узурированная, прорастённая опухолью пирамида височной кости и скат. Большая часть опухоли расположенная в задней черепной ямке также была мягкой консистенции и легко аспирировалась отсосом. Таким образом, опухоль – хордома основания средней и задней черепных ямок удалена практически полностью. Длительный гемостаз. В ложе удаленной опухоли уложена гемостатические губка и марля. Наложены швы на стенки кавернозного синуса. В данном случае часть опухоли была удалена после рассечения стенок кавернозного синуса. Последний был сдавлен и растянут опухолью, разрушившей пирамиду височной кости. Швы на твердую мозговую оболочку. Костный лоскут уложен на место. Послойное зашивание раны. Окончательный результат патогистологического исследования – хордома.

При выписке состояние больной удовлетворительное. Жалоб не предъявляет. В неврологическом статусе наблюдается регресс внутричерепной гипертензии. Остаются признаки поражения 3 и 6 ЧМН справа.

Через 2 года на КТ остатки опухоли в области кавернозного синуса (рисунок 10.8).

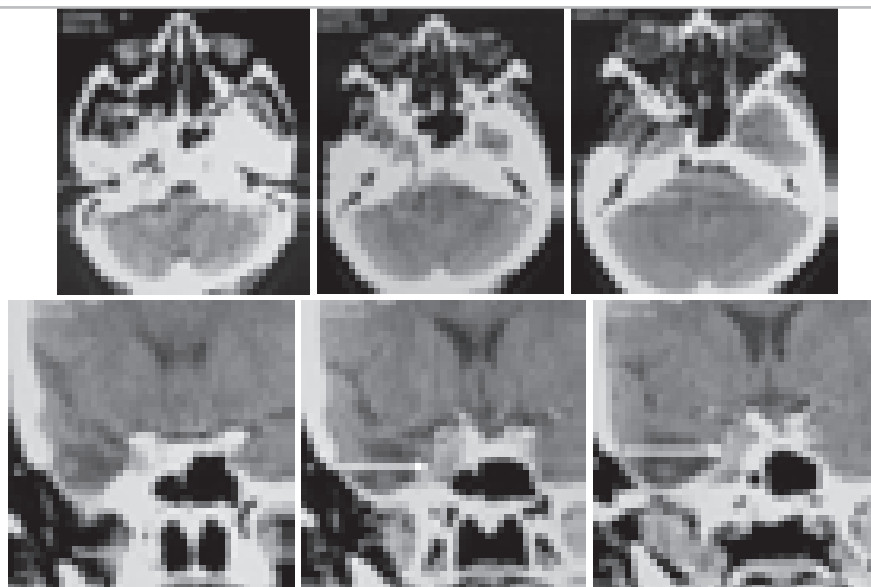


Рисунок 10.8 – КТ через 2 года после операции в аксиальной и фронтальной проекции. Больная Б-ва 50 лет. Имеются остатки опухоли в области кавернозного синуса (стрелки).

Спустя 6 лет после операции признаков продолженного роста опухоли не обнаружено. Имеет 2 группу инвалидности по другому заболеванию – полиартрит и болезнь Олье

(дисхондроплазия). Отмечен постепенный регресс неврологической симптоматики: регрессировал птоз, но двоение сохраняется. Учитывая удовлетворительное состояние,

больная воздерживается от обследования с целью решения вопроса о стереотаксической радиотерапии. В данном случае, латеральное расположение хордомы в средней черепной ямке доступно для радикального хирургического удаления. Несмотря на близость важных анатомических структур (в том числе, кавернозного и каменного сегмента внутренней сонной артерии), мягкая хордома может быть удалена радикально. Резекция поражённых опухолью костей основания средней черепной ямки позволила удалить часть опухоли, распространявшуюся в заднюю черепную ямку.

Клиническое наблюдение частично удаленной хордомы с селлярным и параселлярным ростом. Птериональный доступ. Больная М-ва 37 лет.

С 2006 года стали беспокоить головные боли, к врачам не обращалась. Позже присоединилось ухудшение зрения, общего состо-

яния в виде появления слабости, адинамии. При МРТ-обследовании была выявлена гигантская опухоль основания черепа, которая распространялась в хиазмальную область, среднюю, заднюю черепные ямки и подвисочную область (рисунок 10.9). Больная была госпитализирована в институт для хирургического лечения.

При поступлении общее состояние ближе к тяжёлому. Пассивна, предоставленная сама себе, большую часть дня лежит. Формально в сознании, контактна, ориентирована. Очаговая неврологическая симптоматика представлена ограничением движения правого глаза кнаружи и легким парезом мимической мускулатуры справа (сглаженность правой носогубной складки). Острота зрения: OD = 1,0; OS = 0,1. Поля зрения изменены по битемпоральному типу с нарушением центрального зрения на левый глаз. Гипопитuitarизм.

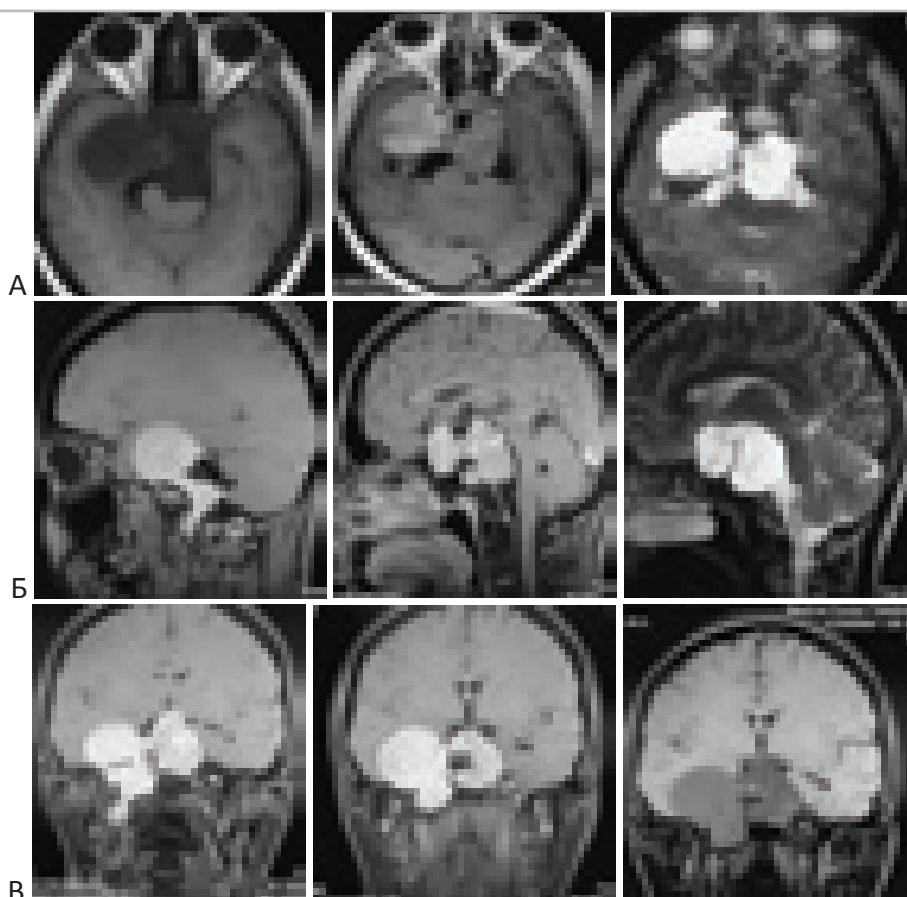


Рисунок 10.9. МРТ больной с хордомой селлярной области. Больная М-ва 37 лет. “А” – аксиальные T1-взвешенные МРТ без контраста и с контрастом, T2-взвешенная МРТ. “Б” – сагиттальные T1-взвешенные МРТ с контрастом, T1-взвешенная МРТ. “В” – фронтальные МРТ в T2 режиме с контрастным усилением. Опухоль гомогенной структуры. Можно предположить мягкотканную структуру.

Операция – удаление хордомы хиазмально-селлярной области и средней черепной ямки справа (рисунок 10.10 – 10.13).

Птериональная краниотомия справа. Твердая мозговая оболочка напряжена. Она вскрыта полуовальным разрезом. Первоначально осуществлен доступ к хиазмально-селлярной области. Обнаружена опухоль, выходившая из резко расширенного турецкого седла, располагавшаяся под растянутой и истончённой диафрагмой турецкого седла. Диафрагма турецкого седла – капсула опухоли коагулирована, вскрыта. В рану стала выделяться мягкая опухолевая ткань серого цвета, с блестящей поверхностью. Опухоль легко аспирировалась обычным отсосом. Часть ее удалялась хирургической ложкой и удалялась опухолевыми кусачками. Постепенно практически весь объём, который располагался в области турецкого седла и под хиазмой удален. Обнаружена ножка гипофиза, располагавшаяся в капсуле опухоли. Создавалось впечатление, что с левой стороны вблизи ножки имеется также отделенный от опухоли гипофиз. Упорное кровотечение из седла остановлено с помощью коагуляции отдельных сосудов и выкладывания его полости гемостатической марлей. Вслед за этим осмотрена средняя черепная ямка. Обнажено резкое выбухание твердой мозговой оболочки латеральнее внутренней сонной артерий в области базальных отделов средней черепной ямки. Здесь капсула вскрыта двумя разрезами. Первый разрез произведён вблизи внутренней сонной артерии. Под твердой мозговой оболочкой обнаружен черепно-мозговой нерв, скорее всего отводящий, который смещен и начато удаление опухоли пу-

тем аспирации и с помощью хирургической ложки. После удаления этой части опухоли латеральнее произведен дополнительный разрез твердой мозговой оболочки. В дальнейшем опухоль удалялась через этот разрез. Раневой ход проник глубоко на основание черепа, которое местами было разрушено, и определялась узурированная кость. В пределах средней черепной ямки опухоль удалена практически полностью. Её удаление сопровождалось весьма интенсивным кровотечением, которое со значительным трудом было остановлено с помощью гемостатической марли. По мере остановки кровотечения повторно осуществлен доступ в турецкое седло. Удалось добиться надежного гемостаза в этой части расположения опухоли. Капсула над входом в турецкое седло зашита, и длительное время сдавливалась ватными тампонами. После этого повторно осуществлен доступ к разрезам твердой мозговой оболочки в области средней черепной ямки. Повторно ревизована полость. Удалены сгустки крови и остатки опухоли. Полость затампонирована гемостатической марлей. Удаление опухоли, как было отмечено, сопровождалось большой кровопотерей, в общей сложности около 2-х литров. Следует отметить, что при удалении опухоли в области турецкого седла в толще опухоли обнаружены и удалены значительных размеров кальцификаты. Твердая мозговая оболочка в области средней черепной ямки зашита. После чего произведена тампонада образовавшейся полости ватными тампонами, расположенными поверх твердой мозговой оболочки. Кость уложена на место. Послойные швы на мягкие ткани. Результат срочной биопсии – хордома.

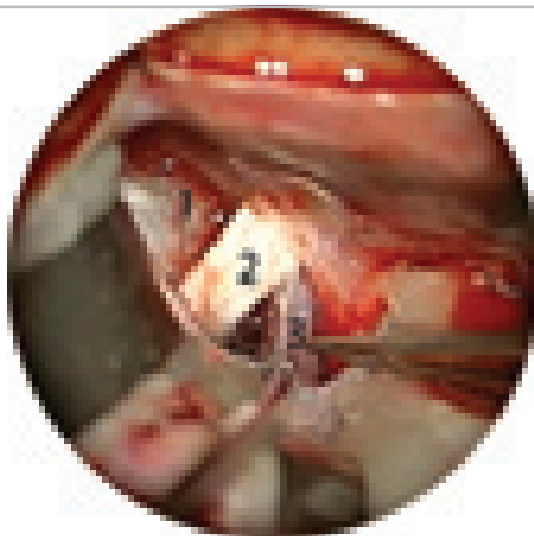
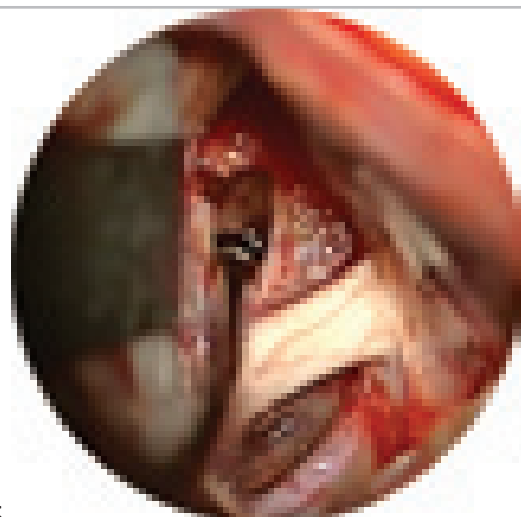


Рисунок 10.10. Видна опухоль приподнимающая диафрагму турецкого седла (1), правый зрительный нерв (2), внутреннюю сонную артерию (3).



А
Б
Рисунок 10.11. “А” – вскрыта диафрагма турецкого седла. “Б” – удаление отсосом мягкой части опухоли.



Рисунок 10.12. Удаление включённого в опухоль фрагмента изменённой кости.



Рисунок 10.13. Вскрыта твёрдая мозговая оболочка в медиальных отделах средней черепной ямки. Начата аспирация опухоли отсосом. 1 – правый зрительный нерв. 2 – правая внутренняя сонная артерия. 3 – отсос (наконечник аспиратора).

В послеоперационном периоде наступил регресс общемозговой симптоматики без нарастания локальной. Как и до операции сохраняется недостаточность VI нерва справа.

При контрольном исследовании выявлены остатки опухоли в седле и в области правого кавернозного синуса (рисунок 10.14).

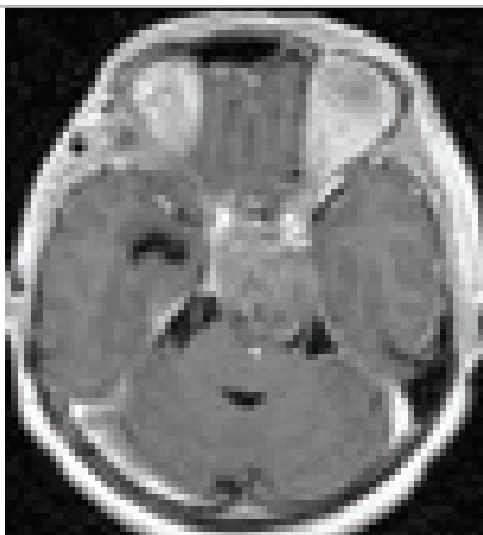
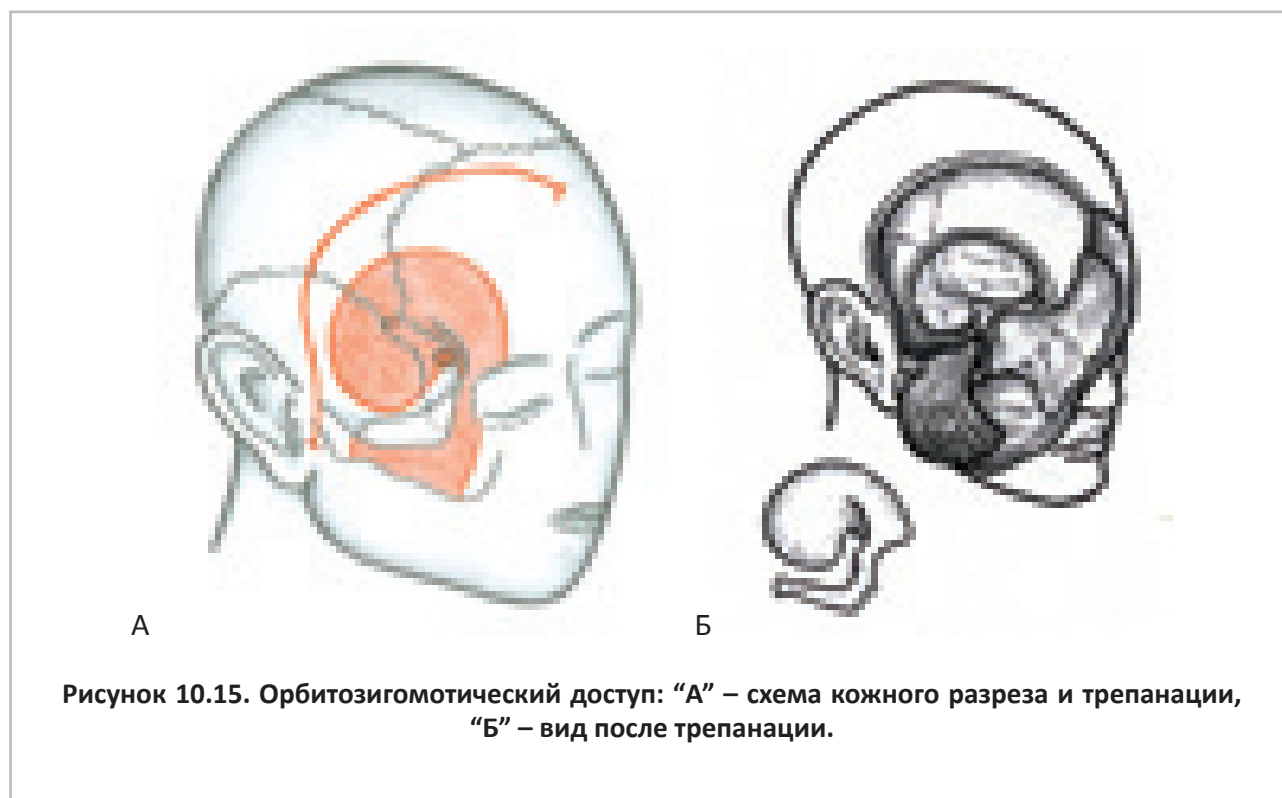


Рисунок 10.14. МРТ с контрастным усилением в аксиальной проекции в режиме T1 через 6 месяцев после операции. Больная М-ва 37 лет.

В октябре-декабре 2009 года проведена стереотаксическая радиотерапия на установке Новалис, 35 сеансов в суммарной очаговой дозе 70 грей. При контрольном обследовании через год констатирован контроль опухолевого роста.

В ряде случаев требуется расширение птерионального доступа до орбитозигматического (рисунок 10.15). Это существенно облегчает удаление опухоли в области кавернозного синуса и уменьшает тракцию мозга, а так же позволяет подходить к опухоли экстрадурально.



Клиническое наблюдение удаления хордомы средней черепной ямки. Орбитозигматический доступ. Больная Г-а 45 лет. Из анамнеза известно, что за 6 месяцев до госпитализации стали беспокоить сильные головные боли, головокружение. По данным МРТ выявлена больших размеров опухоль средней черепной ямки слева, распространяющаяся как интра-, так и экстракраниально в подвисочную ямку (рисунок 10.16). Основная часть опухоли гомогенной пониженной плотности с отдельными костными фрагментами по периферии опухоли. Эти данные да-

вали основание предполагать, что опухоль в основном имеет мягкотканную структуру.

В неврологическом статусе: ограничение движения левого глаза кверху и книзу, полуптоз слева, что свидетельствует о поражении левого глазодвигательного нерва. Нарушений остроты зрения не выявлено.

Проведена "Тотальная церебральная ангиография". Строма опухоли не контрастируется. Выявляется окклюзия левой внутренней сонной артерии у наружного основания черепа (рисунок 10.17).

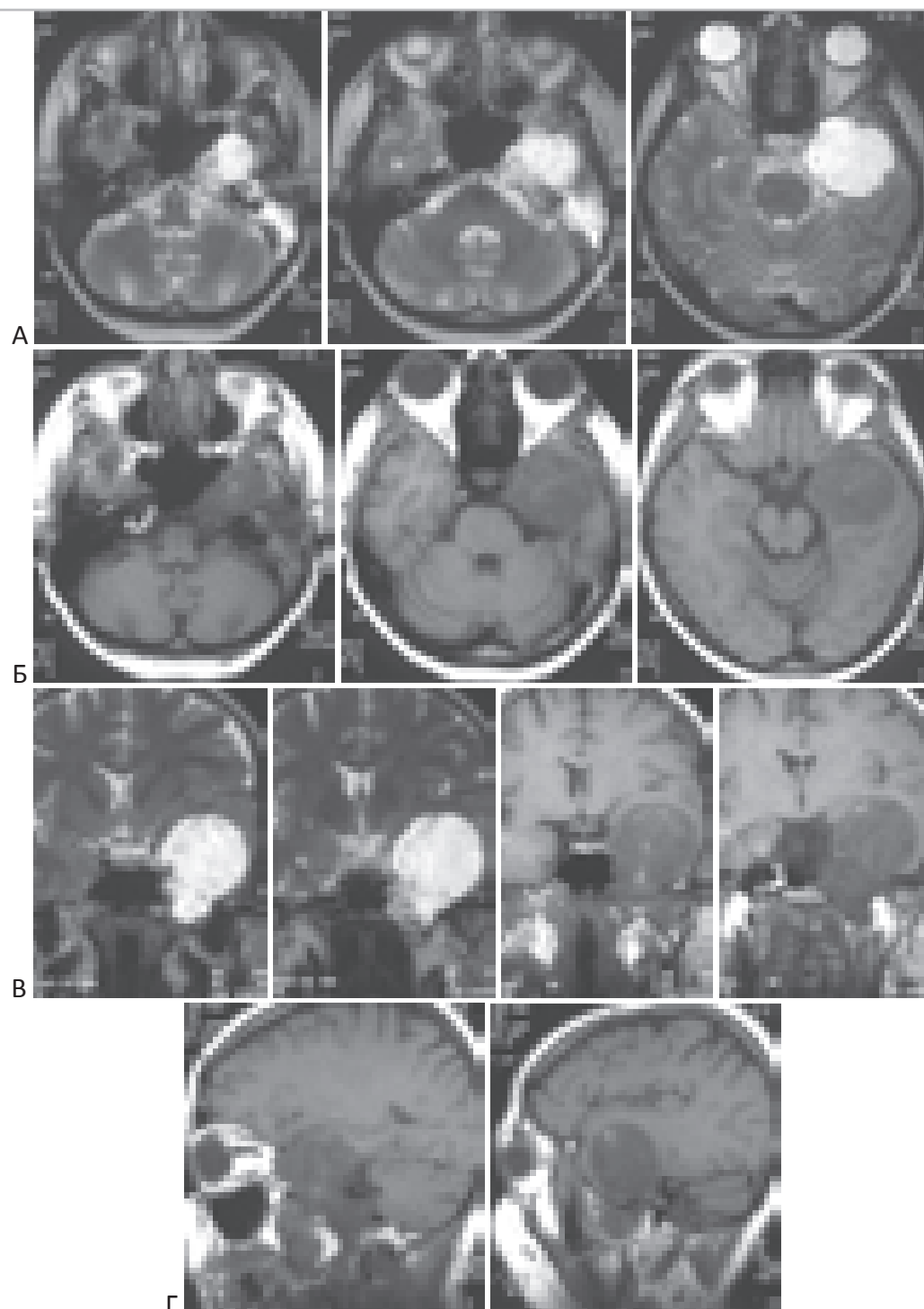


Рисунок 10.16. МРТ больной с хордмой левой половины основания средней черепной ямки до операции. Больная Г-а 45 лет. “А” – Т2-взвешенные МРТ в аксиальной проекции. “Б” – Т1-взвешенные МРТ в аксиальной проекции. “В” – Т2- и Т1-взвешенные МРТ во фронтальной проекции. “Г” – Т1-взвешенные МРТ в сагиттальной проекции.

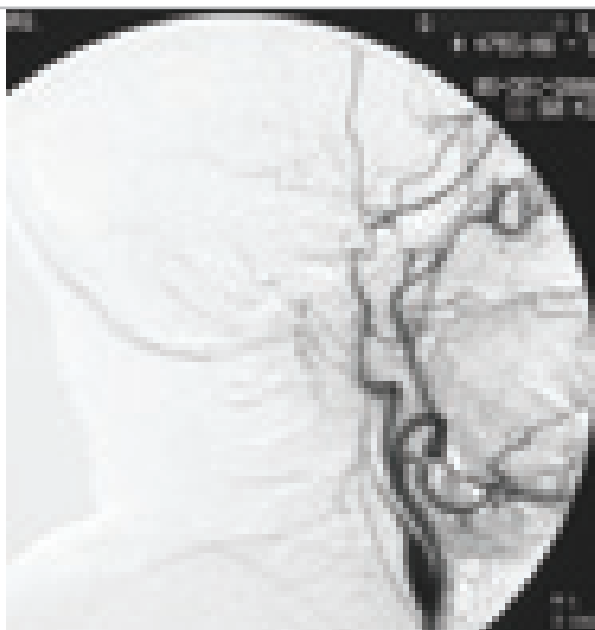


Рисунок 10.17. Церебральная ангиография больной с хордомой основания средней черепной ямки. Больная Г-а 45 лет. Ангиограмма в боковой проекции. Окклюзия левой внутренней сонной артерии у наружного основания черепа.

Выполнена операция – удаление хордомы основания средней черепной ямки слева.

Ход операции. Орбитозигматическая краниотомия. Резецирована кость в области второй и третьей ветви тройничного нерва. Обращало на себя внимание то, что кость здесь была изменена, имела рыхлую структуру. Твердая мозговая оболочка вскрыта полукруглым разрезом в базальных отделах лобно-височной области. Полюс височной доли смещен шпателями. Обнаружено резкое выбухание твердой мозговой оболочки в полость средней черепной ямки соответственно расположению большого крыла основной кости. Твердая мозговая оболочка над экстрадуральным образованием вскрыта крестообразно. В рану стала выделяться мягкая опухолевая ткань желтовато-серого цвета, характерная для хордомы. Удаление опухоли осуществлялось путем аспирации мягкой части. Кроме этого были фрагменты измененной костной ткани, спаянные с твердой мозговой оболочкой. В базальных отделах в области основной кости, большого крыла кость была резко изменена (“сахарная кость”). Ее в большей части удалось резецировать костными кусачками, частично бором.

При удалении медиальной части опухоли вскрылся кавернозный синус, интенсивное кровотечение из которого остановлено с помощью гемостатической марли. Кость разрушала основание черепа. При ее удалении обнажилась слизистая основной пазухи. Экстракраниальная часть опухоли прилежала к мышцам. Постепенно удалось мобилизовать и удалить опухоль практически полностью. После удаления опухоли кровотечение из твердой мозговой оболочки и прилежащей кости остановлено с помощью коагуляции отдельных сосудов и выкладывания всей полости гемостатической марлей. После этого твердая мозговая оболочка основания зашита и придавлена на некоторое время ватниками и шпателями к основанию черепа. Рана многократно промыта физиологическим раствором. Твердая мозговая оболочка в лобно-височной области зашита наглухо. Рана в базальных отделах в месте расположения ветвей тройничного нерва затампонирована гемостатической марлей. Костные фрагменты уложены на место и фиксированы швами. Послойные швы на мягкие ткани. Операция проводилась под микроскопом. Результат срочной биопсии – хордома.

В послеоперационном периоде наступил полный регресс болевого синдрома. Нарастания неврологической симптоматики не отмечено. При контрольных КТ в ложе удаленной опухоли выявляется ограниченное скопление крови с тенденцией к уменьшению в размерах. Срединные структуры не

смещены, охватывающие цистерны визуализируются.

Катамнез прослежен в течение 6-ти лет. По данным контрольной МРТ признаков рецидива опухоли не выявляется (рисунок 10.18).

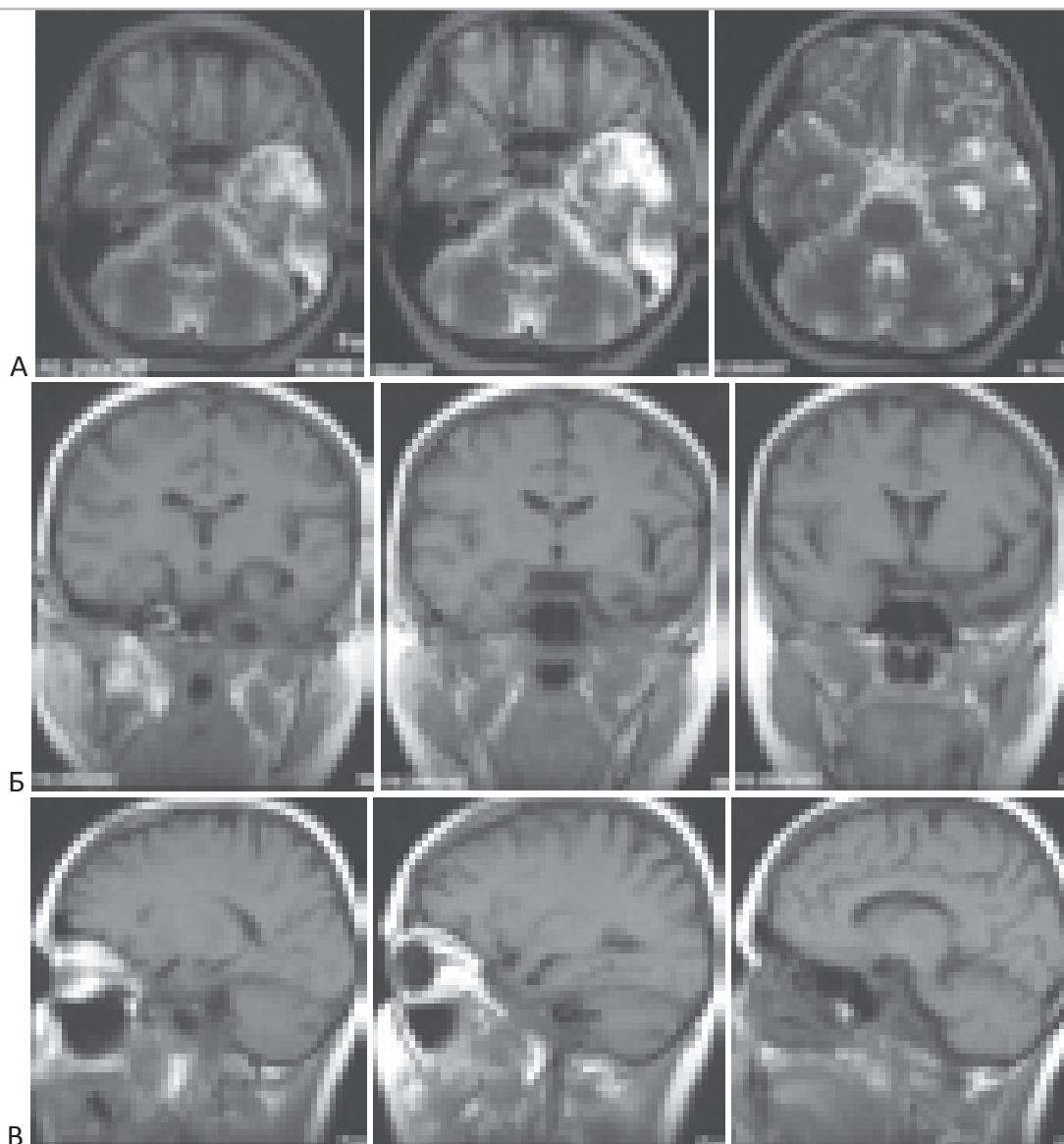


Рисунок 10.18. МРТ через 6 лет после операции – удаления хордомы левой половины средней черепной ямки. Больная Г-а. “А” – T2-взвешенные томограммы в аксиальной проекции. “Б” – T1-взвешенные томограммы во фронтальной проекции. “В” – T1-взвешенные сагиттальные томограммы. Признаков опухоли не выявлено. Видны послеоперационные изменения и скопление ликвора в месте удалённой опухоли.

Субокципитальный ретросигмовидный доступ (retrosigmoid approach)

Основные этапы выполнения доступа (10) (11) (12) (13):

1. парамедианный разрез кожи в затылочной области, скелетирование кости с обнажением астриона, задней части сосцевидного отростка и двубрюшной выемки,

2. ретросигмовидная краниотомия или краниэктомия.

Этот доступ относится к числу классических доступов к задней черепной ямке и, в особенности, к области мосто-мозжечкового угла. Пионером является Balance, который в 1894 году успешно удалил невриному слухо-

вого нерва (14). В последующие годы Кушинг (15) (10) и Денди (11) усовершенствовали этот доступ. Он является важным стандартом нейрохирургического доступа к ЗЧЯ, который может быть использован в комбинации с другими доступами к основанию черепа.

Техника выполнения. Положение больного. Предпочтительнее положение больного лёжа на спине с поворотом головы или лежа на боку (рисунок 10.19 А, Б). Можно использовать положение больного “полусидя” с поворотом головы (рисунок 10.19 В).

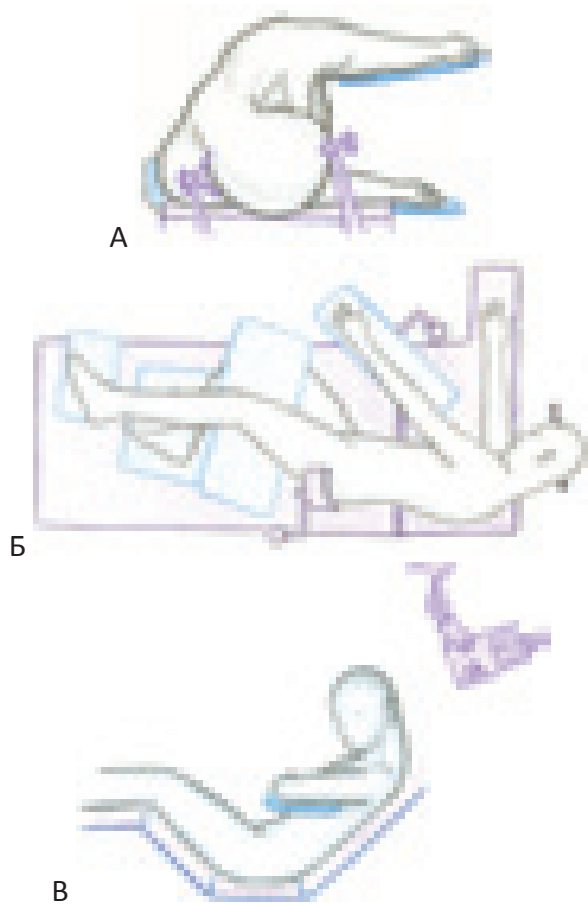


Рисунок 10.19 – положение больного на операционном столе при удалении опухоли с использованием ретросигмовидного доступа. “А” и “Б” – положение больного лёжа на боку. “В” – положение больного “полусидя” с поворотом головы.

Разрез кожи. Ретроаурикулярным линейным разрезом кожи длиной 8-10 см обнажается субокципитальная область, включая астрион, медиальную часть сосцевидного отростка и двубрюшную выемку. Во избежа-

ние ранения позвоночной артерии, линия разреза должна проходить не более чем на 0,5 см медиальнее вырезки сосцевидного отростка.

Наложение фрезевого отверстия.

Поперечный синус залегает между инион и астрион. Астрион является местом слияния ламбдовидного, теменно-сосцевидного и затылочно-сосцевидного швов. Этот ориентир указывает на место перехода поперечного синуса в сигмовидный. Ось сигмовидного синуса можно определить, проведя условную линию, соединяющую астрион с вершиной сосцевидного отростка. Обнажение края поперечного и сигмовидного синусов увеличивает угол обзора раны и помогает свести к минимуму степень ретракции мозжечка. При проведении костно-пластической трепанации, т.е. краниотомии, над местом перехода поперечного синуса в сигмовидный накладывается одно фрезевое отверстие.

При резекционной трепанации (краниэктомия), фрезевое отверстие накладывается над гемисферой мозжечка в центре предполагаемого трепанационного окна.

Краниотомия. Чтобы уменьшить риск повреждения сигмовидного синуса, бором предварительно удаляются кость и сосцевидные ячеи над медиальным краем сигмовидного синуса. После этого краниотомом выполняются пропилы верхнего, медиального и нижнего края трепанационного окна (рисунок 10.20). Последним проводится латеральный пропил медиальнее сигмовидного синуса, начиная опять из того же фрезевого отверстия. Вскрываются ячеи сосцевидного отростка.

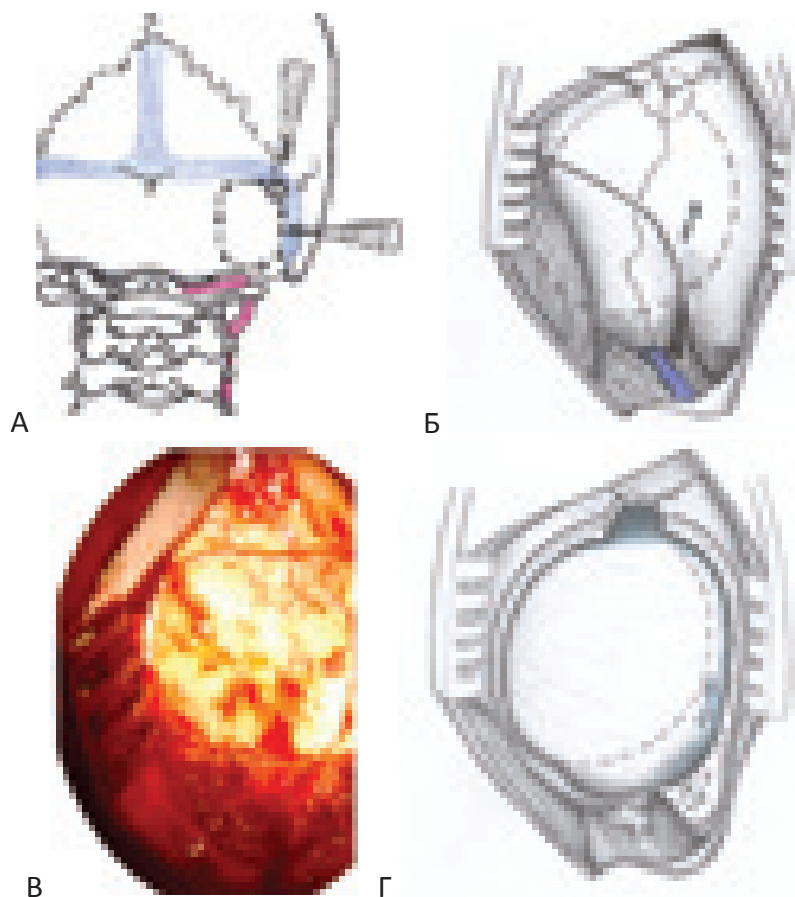


Рисунок 11.20. Этапы выполнения ретросигмовидной краниотомии. “А” - фрезевое отверстие наложено в точке asterion. Пропил латерального края трепанационного окна проводится в последнюю очередь. Предварительно, часть кости по ходу предполагаемого пропила ставится шаровидной фрезой небольшого диаметра (схематичное изображение). “Б” – латеральный пропил проходит через венозные выпускники. “В” – интраоперационное изображение этапа ретросигмовидной краниотомии. Проведены распилы кости пневмотрепаном. “Г” – после удаления костного лоскута обнажаются венозные выпускники вблизи сигмовидного синуса. Нижняя граница трепанационного окна дополнительно расширяется кусачками. Вскрытие твердой мозговой оболочки начинается дугообразным разрезом медиальнее сигмовидного синуса.

Размер трепанации зависит от величины опухоли, которую предполагается удалить. Доступ не простирается ниже супракондилярной ямки. Латеральный край большого отверстия остаётся в стороне. Существуют одна или две эмиссарные вены, которые дренируются в сигмовидный синус. Необходимо избегать повреждения стенок этих вен, а так же повреждения сигмовидного синуса. Во время латерального пропила временное пережатие вен шеи помогает предотвратить воздушную эмболию. Кровотечение контр-

олируется биполярной коагуляцией и воском.

Разрез твёрдой мозговой оболочки.

Можно выполнять крестообразный, либо полулунный разрез твёрдой оболочки (рисунок 10.21). Мозжечок осторожно отодвигается и производится вскрытие цистерн каудальных черепных нервов для эвакуации ликвора. После этой первой манипуляции, мозжечок отстает от височной кости и дальнейшее отодвигание возможно без риска повреждения мозжечка.

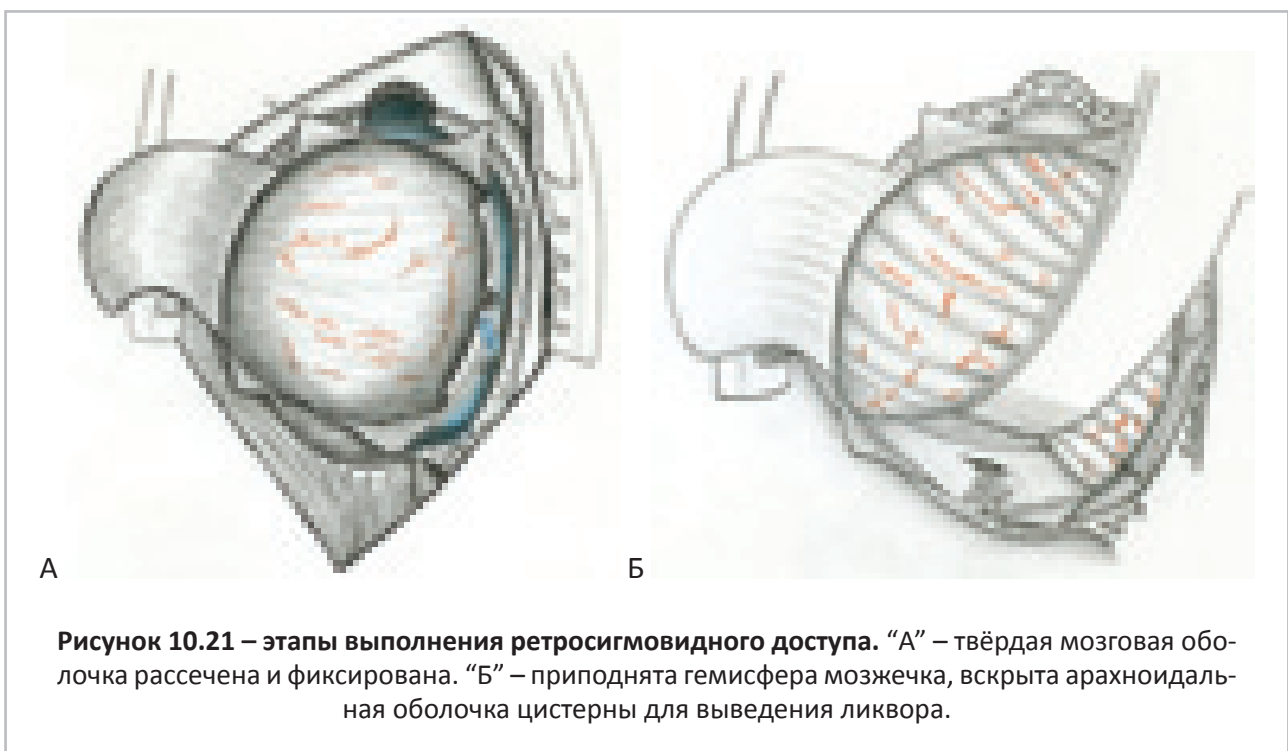


Рисунок 10.21 – этапы выполнения ретросигмовидного доступа. “А” – твёрдая мозговая оболочка рассечена и фиксирована. “Б” – приподнята гемисфера мозжечка, вскрыта арахноидальная оболочка цистерны для выведения ликвора.

Закрытие раны. Перед зашиванием раны ячеи сосцевидного отростка тампонируются кусочками мышцы во избежание послеоперационной назальной ликвореи. Твёрдая мозговая оболочка зашивается настолько герметично, чтобы не просачивался ликвор. Костный лоскут фиксируется либо лигатурами в 4-х – 6-ти местах, либо 2-мя пластинами CranioFix (Aescular).

Наиболее частые осложнения.

Воздушная венозная эмболия является наиболее серьёзным интраоперационным осложнением. В случае массивной венозной

воздушной эмболии может наступить летальный исход на операционном столе в результате остановки сердца и гипоксии, либо в раннем послеоперационном периоде из-за отёка лёгких.

Носоглоточная ликворея может проявиться в разные сроки после операции, если не достаточно герметично тампонированы сосцевидные ячеи.

Преимущества. Его преимуществом является техническая простота, малое число осложнений и непродолжительное время, которое требуется на проведение доступа.

Длительное время ретросигмовидный доступ выполнялся, как краниотомия. Однако, в последние годы широкое распространение получил костнопластический вариант, то есть краниэктомия (12) (16). Это связано со стремлением предотвратить посттрепанационную головную боль и боль в шее, которая вызвана сращениями мышц с твёрдой мозговой оболочкой в зоне трепанационного дефекта. Посттрепанационные боли возникают при перемене положения головы. Так, Schessel с соавторами (17) обнаружили посттрепанационную головную боль у 64% больных после проведения субокципитальной краниэктомии. Костнопластический вариант субокципитального доступа, кроме того, обеспечивает хороший косметический результат, и помогает избежать образования ликворных фистул и псевдоменингоцеле (16). В последнее время часто производят резекционную трепанацию с пластикой дефекта (титановой пластиной).

Ретросигмовидный доступ выполняется часто при удалении хордом краниовертебральной локализации с латеральным направлением роста (паракливусные) и имеющих выраженный интракраниальный рост. Отрицательной стороной доступа является

трудность удаления поражённых опухолью участков ската черепа.

Клиническое наблюдение радикального удаления хордомы ската. Ретросигмовидный доступ. Больной С. 2 лет 10 месяцев.

Больной находился в Институте Нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко РАМН с 27.02 по 9.04.1992 года. В полуторогодовалом возрасте близкие стали отмечать появление глазодвигательных нарушений. За 4 месяца до госпитализации, появилось сходящееся косоглазие. Опухоль основания черепа диагностирована по результатам МРТ головы.

По данным Магнитно-резонансной томографии головы от 3.03.1992 определяется объёмное образование полигональной формы, расположенное на скате и в области вершины пирамидки левой височной кости размерами до 4 см в длину (рисунок 10.22). Ствол мозга несколько ротирован, смещён дорзально, четвёртый желудочек деформирован, но не смещён по отношению к средней линии. Верхний фрагмент опухоли смещает средний мозг. При этом, третий и боковые желудочки не расширены. Заключение: опухоль ската, вероятнее всего хордома.

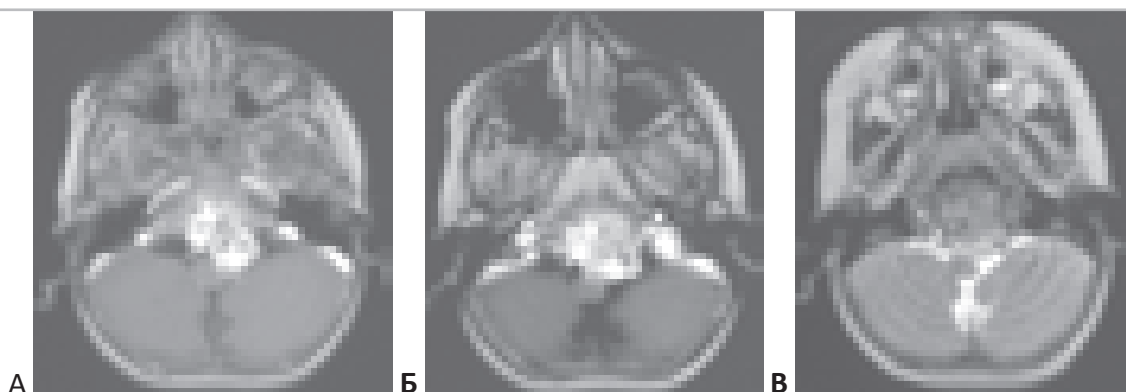


Рисунок 10.22. МРТ ребёнка 2 лет 10 месяцев с хордомой блюменбахова ската до операции. “А”, “Б” – T1-взвешенные аксиальные МРТ с контрастным усилением. “В” – T2-взвешенное МР-изображение.

16.03.1992 выполнена операция – удаление хордомы блюменбахова ската.

Парамедианный разрез мягких тканей в шейно-затылочной области. Резецирована чешуя затылочной кости над левой гемисферой мозжечка. Резецирована часть сосцевидного отростка. Твёрдая мозговая оболочка напряжена, она вскрыта подковообразным разрезом. Гемисфера мозжечка приподнята. Обнаружена резкая деформация базально-медиальных отделов задней черепной ямки. Ствол резко приподнят опухолью. Опухоль располагалась медиальнее каудальной группы нервов, 7 и 8 нервов и вертебральной артерии. Здесь опухоль разрушала твёрдую мозговую оболочку и формировала крупный узел серо-жёлтого цвета. Опухолевая ткань сравнительно мягкой консистенции. В поверхностных слоях её имелись остатки разрушенной оболочки. Удаление опухоли осуществлялось с помощью обычного отсоса. Сначала удалена центральная часть, вследствие чего стало возможным сместить, расположенные под стволом участки опухоли, отделить от последнего и удалить. Следует отметить, что в базальных отделах опухоли проходили отдельные корешки каудальных черепных нервов, некоторые из которых невозможно было дифференцировать со стро-мой опухоли, и они были частично повреждены. В передних отделах опухоль достигала IV нерва, где в месте входа последнего в твёрдую мозговую оболочку имелись опухолевые разрастания. Кроме того, под твёрдой мозговой оболочкой, которая в этих участках была сохранной, располагалась опухолевая ткань, разрушавшая скат. Опухоль частично распро-

странялась на противоположную сторону. После удаления опухоли были видны черепно-мозговые нервы противоположной стороны, а так же правая вертебральная артерия, которая частично была окружена опухолью. Опухоль распространялась вниз до большого затылочного отверстия. Постепенно удалось мобилизовать практически всю опухоль. Обрывки капсулы опухоли – твёрдой мозговой оболочки частично иссечены, частично коагулированы. По возможности удалена опухоль, располагавшаяся в области блюменбахова ската под твёрдой мозговой оболочкой. После удаления опухоли, деформация мозга исчезла, исчезло так же натяжение черепных нервов. Осуществлён тщательный гемостаз. Оболочка зашита наглухо. Послойные швы на мягкие ткани. Операция проводилась под микроскопом. Результат срочной биопсии: хордома.

В раннем послеоперационном периоде присоединились выраженные бульбарные нарушения, по этой причине больной был экстубирован через 6 дней, и в течение двух недель питание осуществлялось через назогастральный зонд. Глазодвигательные нарушения после операции сохранялись в прежней степени. Выписан на 23-й день после операции. При контрольном обследовании отоневрологом через 6 месяцев, констатирован полный регресс бульбарных нарушений. Заметный регресс глазодвигательных нарушений наступил через 3 года после операции. Спустя 5 лет по данным КТ и через 13 лет по данным МРТ головы данных за рецидив опухоли не обнаружено (рисунок 10.23).

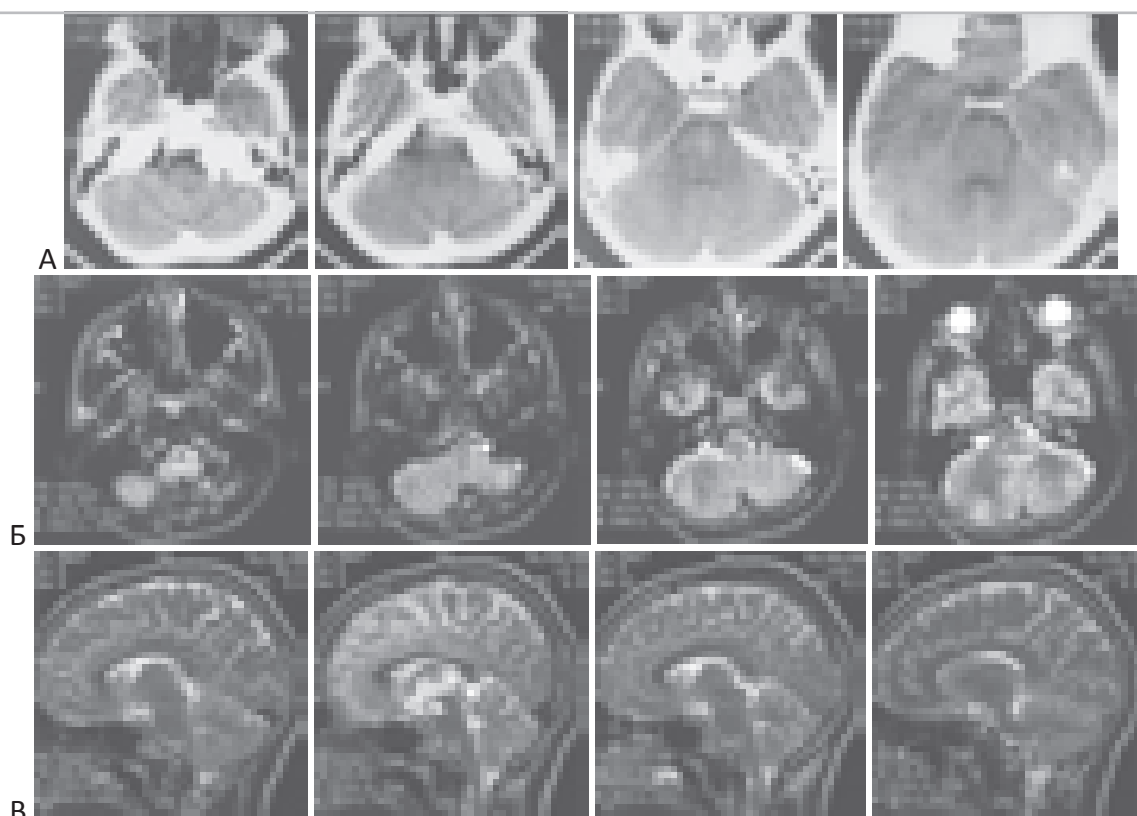


Рисунок 10.23. Контрольные исследования после тотального удаления хордомы ската. “А” – КТ от 23.05.1997 г. через 5 лет после операции – удаления хордомы ската. “Б”, “В” – T2-взвешенные МРТ от 31.08.2005, через 13 лет после операции – удаления хордомы ската, аксиальная и сагиттальная проекция. Больной С-в.

Все последующие годы ребёнок рос и развивался нормально. Окончил 11 классов общеобразовательной школы. Поступил в ВУЗ. Рассматривался вопрос о призыве на срочную службу в вооружённые силы, но признан негодным к службе в армии. В 2002 году в НИИ глазных болезней им. Гельмгольца оперирован по поводу сходящегося косоглазия. При нейроофтальмологическом обследовании в 2007 году глазодвигательных нарушений не выявлено.

Клиническое наблюдение удаления хордомы верхней и средней трети ската с интракраниальным ростом. Ретросигмовидный

доступ. Больная С. 55 лет.

Из анамнеза известно, что заболевание впервые проявилось в 2000 году, когда у пациентки появились эпизоды головокружения, пошатывание при ходьбе, онемение на левой половине лица. Заметное ухудшение состояния наступило с марта 2009 года: усилились эпизоды головокружения и стали сопровождаться тошнотой, а иногда и рвотой. Усугубились пошатывание при ходьбе и онемение на левой половине лица, а также появилось нарушение глотания при приеме жидкой пищи. При МРТ исследовании было выявлено объёмное образование в области ската (рисунок 10.24).

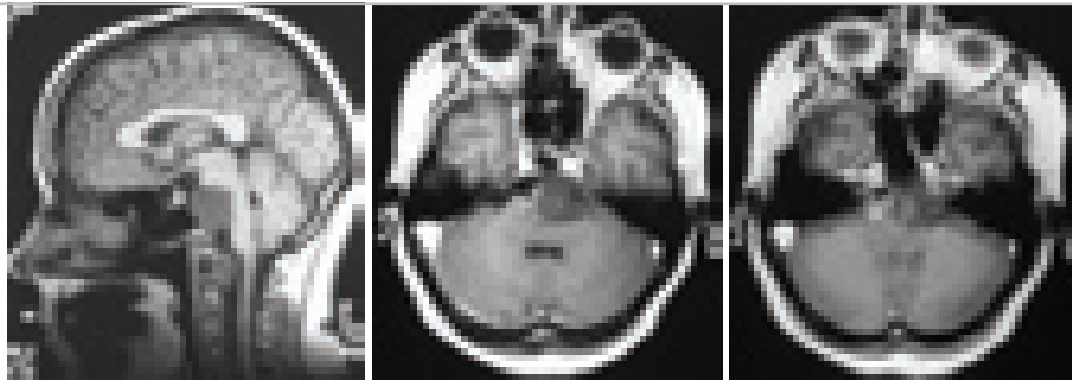


Рисунок 10.24. T1-взвешенные МРТ больной до операции в сагиттальной и аксиальной проекции. Больная С. 55 лет. Хордома ската с преимущественным интракраниальным ростом и выраженной компрессией ствола мозга.

На момент поступления в Институт нейрохирургии, выявлены признаки поражения левого тройничного нерва (гипестезия на половине лица, снижение корнеального рефлекса) и левого лицевого нерва (Хаус-Бракман II), а также вторичная стволовая вестибулярная (головокружение “несистемного” характера) и мозжечковая симптоматика по средней линии. Зрительных нарушений не было выявлено. На глазном дне – без особенностей.

26.08.2009 г. проведена операция – удаление хордомы ската (рисунок 10.25).

Ход операции. В положении пациентки сидя выполнен парамедианный разрез мягких тканей слева и резекционная трепанация чешуи затылочной кости с обнажением краев поперечного и сигмовидного синусов. Твёрдая мозговая оболочка умеренно напряжена. Она вскрыта “Т”-образным разрезом с формированием двух лоскутов. Один лоскут своим основанием обращён к поперечному синусу, другой – к основанию задней черепной ямки. Осуществлен доступ под левым миндаликом мозжечка к боковой цистерне продолговатого мозга. После выведения ликвора из базальных цистерн, напряжение мозга уменьшилось, что позволило сместить левую гемисферу мозжечка медиально и осуществить доступ к левому мостомозжечковому углу. Между VII нервом и веной Денди под арахноидальной оболочкой визуализирован

задний полюс опухоли серого цвета. В этом месте арахноидальная оболочка рассечена. Опухоль мягкой консистенции удалялась путем её аспирации обычным отсосом. Удаление опухоли сопровождалось умеренным венозным кровотечением. После удаления центральной части опухоли стало возможным мобилизовать и удалить её фрагменты расположенные непосредственно под корешком V нерва, а также её участки, распространяющиеся в каудальном направлении и прилежащие к вентролатеральной поверхности моста мозга. Опухоль удалена практически полностью. Следует отметить, что вся масса опухоли располагалась экстрадурально в препонтиной и латеральной цистерне моста мозга. После удаления опухоли венозное кровотечение из вен моста мозга и диплоидных вен ската остановлено при помощи гемостатической марли. Обнажилась боковая и частично передняя поверхности моста, V, VII, VIII и каудальная группа нервов, а также вена Денди. После тщательного гемостаза твердая мозговая оболочка зашита герметично. Вскрывшиеся во время трепанации воздухоносные ячей сосцевидного отростка закрыты фрагментами мышцы и фибрин-тромбиновым клеем. Костный дефект в чешуе затылочной кости закрыт титановой пластиной. Послойные швы на мягкие ткани. Патоморфологический диагноз – хондроид-хордома.

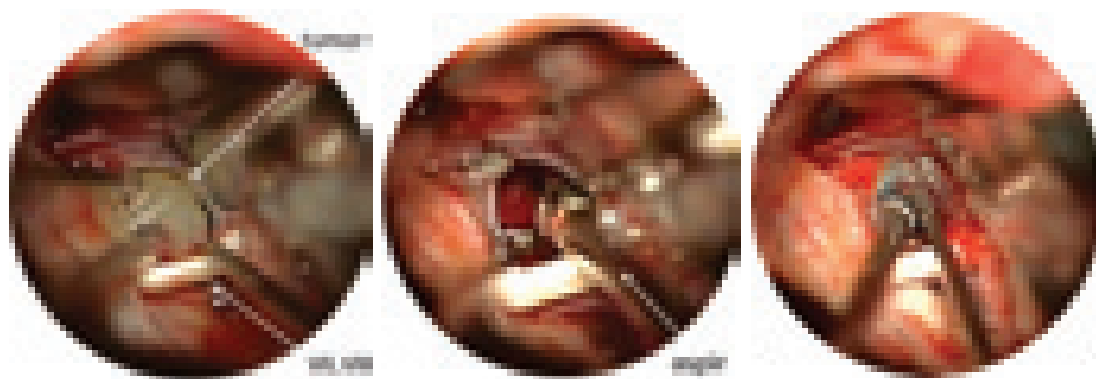


Рисунок 10.25. Этапы удаления хордомы ската и боковой цистерны моста. “Tumor” – фрагмент опухоли – хордомы. “VII, VIII” – лицевой и преддверно-улитковый нервы. “Aspir” – наколечник аспиратора.

В раннем послеоперационном периоде отмечено временное появление недостаточности VI нерва слева и правосторонней гемигипестезии. При контрольном КТ иссле-

довании в первые сутки после операции послеоперационных осложнений не выявлено. По данным МРТ через 1,5 месяца остатков опухоли не обнаружено (рисунок 10.26).

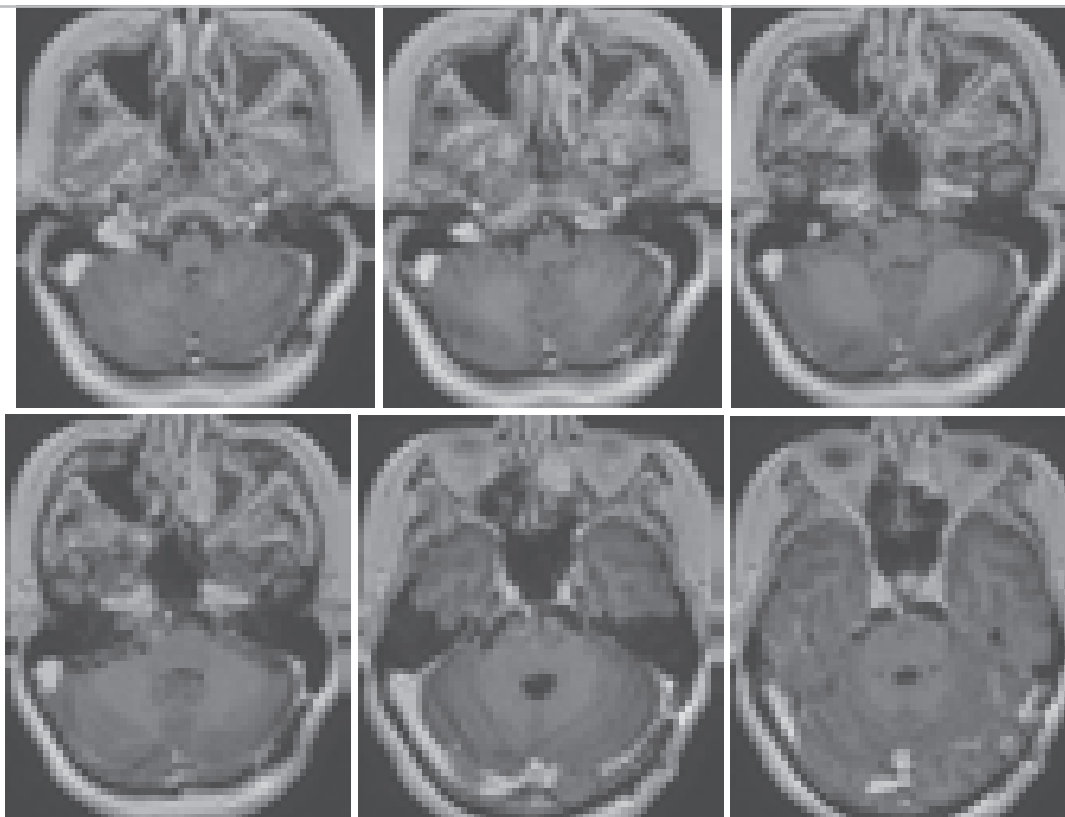


Рисунок 10.26. При МРТ через 1,5 месяца остатков опухоли не выявлено. Больная С. 55 лет. T1-взвешенные МРТ с контрастным усилением.

Срединный субокципитальный доступ

Субокципитальная медианная краниотомия или краниэктомия, нижний медианный субокципитальный доступ, median approach to the posterior cranial fossa (18) (19) (20).

Положение больного на операционном столе: сидя, лёжа на боку или лёжа на животе. В положении больного “сидя” удобнее зафиксировать голову больного с должным наклоном, что облегчает доступ к структурам в глубине раны. Кроме того, ликвор, кровь и ирригационная жидкость сами вытекают из раны, и обеспечивается хороший венозный дренаж в ране.

Основным недостатком доступа в положении сидя является риск венозной воздушной эмболии. Наклон головы больного должен быть таким, чтобы расстояние от подбородка до вырезки грудины составляло 2,5 – 3,0 сантиметра. Для профилактики воздушной венозной эмболии, ножной конец опера-

ционного стола должен быть приподнят.

Вертикальный разрез кожи и поверхностной фасции проводят одним движением от наружного затылочного выступа (инион) до проекции третьего шейного позвонка (длина разреза около 10 см.) (рисунок 10.27). В рану устанавливают ретрактор. Далее разрез проводится скальпелем и монотокком по средней линии, которая представлена пересечением фасций дорсальных мышц шеи. Ориентироваться в глубине раны помогает пальпация остистого отростка второго шейного позвонка (обычно раздвоен). По достижении чешуи затылочной кости, производятся её скелетирование в поднадкостничной плоскости монотокком и распатором. Венозные выпускники закрываются воском. Контролю за венозными выпускниками помогает периодическое прижатие вен шеи, которое осуществляет анестезиолог.

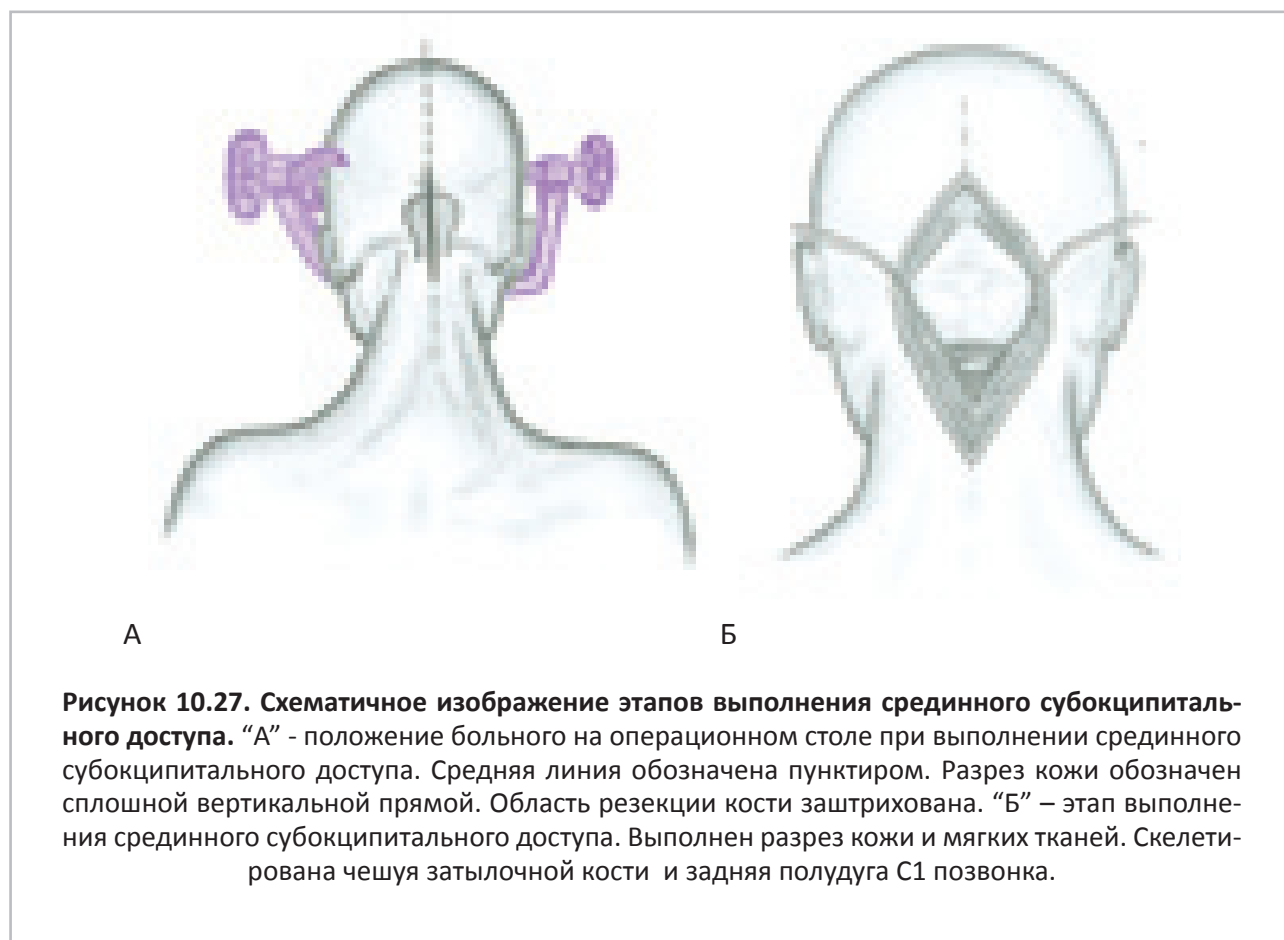


Рисунок 10.27. Схематичное изображение этапов выполнения срединного субокципитального доступа. “А” - положение больного на операционном столе при выполнении срединного субокципитального доступа. Средняя линия обозначена пунктиром. Разрез кожи обозначен сплошной вертикальной прямой. Область резекции кости заштрихована. “Б” – этап выполнения срединного субокципитального доступа. Выполнен разрез кожи и мягких тканей. Скелетирована чешуя затылочной кости и задняя полудуга С1 позвонка.

Предпочтительно выполнять краниотомию (костно-пластическая трепанация). Краниотомия осуществляется из одного отверстия на 1 см ниже проекции синусового стока. Во время наложения фрезевого отверстия необходимо защищать область большой затылочной цистерны и дужки первого шейного позвонка шпателем. Верхняя граница трепанационного окна соответствует нижнему краю поперечных синусов, латеральные границы соответствуют условной середине обеих гемисфер мозжечка. Нижняя граница трепанации включает задний край большого затылочного отверстия. Нижнюю границу дополнительно расширяют, резецируя кусачками и бором края большого затылочного отверстия (рисунок 10.28).

Задняя дуга атланта скелетируется и затем резецируется на 1 см. в обе стороны от средней линии. Резекция задней дуги атланта кусачками сопряжена с риском повре-

ждения позвоночной артерии, поэтому предпочтительно сточить дугу атланта бором. В случае повреждения артерии, кровотечение временно останавливается прижатием. Ушить повреждённый участок можно после того, как позвоночная артерия выделена дополнительно, и место повреждения хорошо визуализируется. После проведения краниотомии, желательно заблаговременно наложить отверстия на края трепанационного окна для фиксации костного лоскута в конце операции.

Твёрдая мозговая оболочка вскрывается Y-образным разрезом. При этом следует прошить маргинальный и окципитальный синусы, которые могут быть значительно выражены. Нижний край разреза оболочки должен обеспечивать обнажение миндалин мозжечка.

Закрывание раны проводится по общепринятым принципам.



Рисунок 10.28. Этапы выполнения срединного субокципитального доступа. Показан объём резекции чешуи затылочной кости и задней полудуги атланта. Пунктиром обозначена линия предполагаемого разреза твёрдой мозговой оболочки.

Клиническое наблюдение. Хордома краниовертебральной локализации с преимущественным интракраниальным ростом.

Срединный субокципитальный доступ. Больная Т-о 13 лет.

В течение двух лет беспокоят боли в

шее. За несколько месяцев до поступления в Институт Нейрохирургии появился гнусавый оттенок голоса, тошнота, иногда рвота, стала пощёхиваться при еде, появилось пошатывание при ходьбе.

При поступлении в Институт нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко РАМН выявлены бульбарные нарушения, обусловленные компрессией ствола мозга и поражением черепных нервов каудальной группы преимущественно слева. Выявлена симптоматика поражения среднего мозга и моста в виде ослабления конвергенции за счёт лево-

го глаза, недоведения глазных яблок до наружных спаек, спонтанного горизонтального нистагма, ослабления оптокинетического нистагма во все стороны, снижение чувствительности в полости носа. Так же имела место грубая атаксия: не стоит в позе Ромберга, выраженное пошатывание при ходьбе. На МРТ опухоль разрушающая нижнюю половину скала, слабо пониженного сигнала на T1, после контрастирования - ячеистое повышение сигнала от опухоли. Опухоль грубо смещает ствол кзади и кверху (рисунок 10.29).

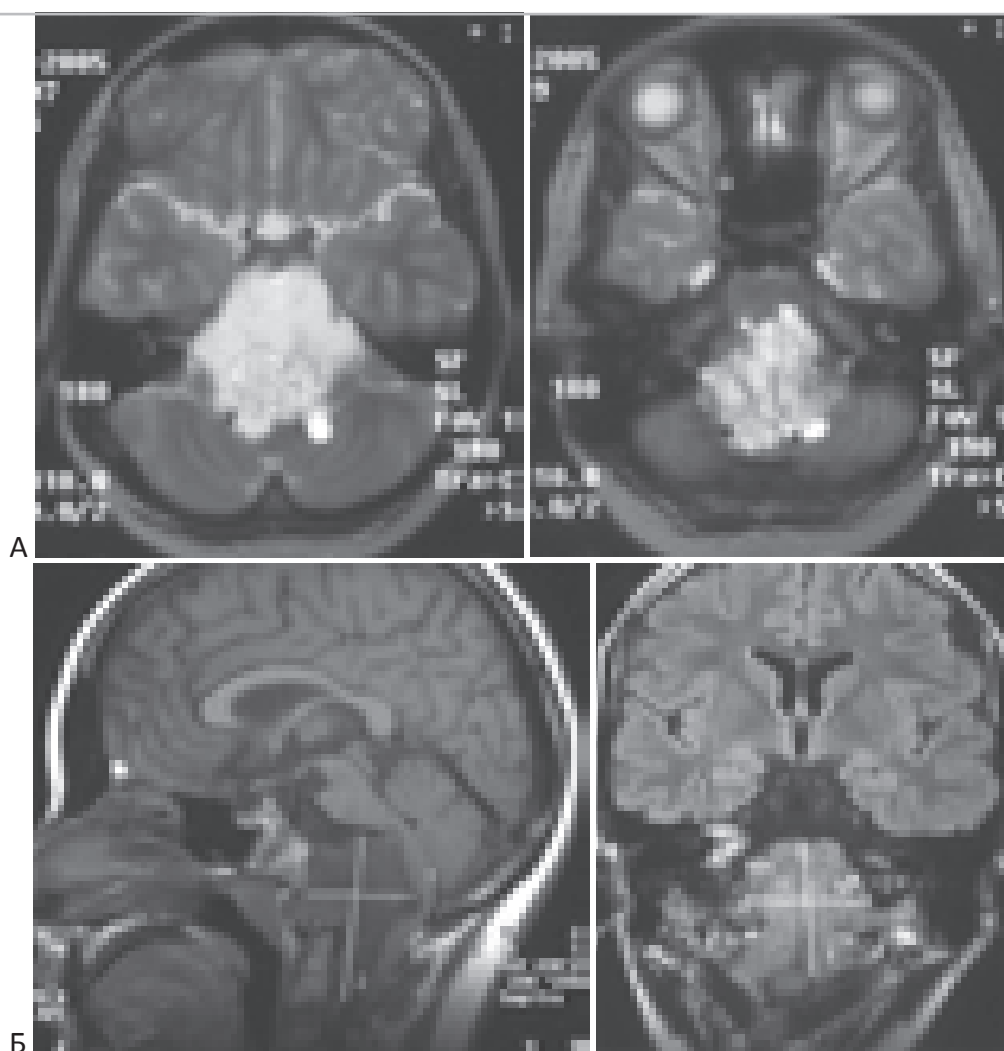


Рисунок 10.29. МРТ с хордовой краниовертебральной локализации с выраженным интракраниальным ростом в заднюю черепную ямку. Больная Т-о 13 лет. “А” – T2-взвешенные МРТ в аксиальной проекции. Позвоночные артерии интимно прилежат к опухоли. В структуре опухоли большое количество соединительнотканых перегородок. “Б” – T1-взвешенные МРТ в аксиальной и фронтальной проекции. Выраженная компрессия ствола мозга.

Особенностью наблюдения является сочетание экстрадурального и интрадурального расположения хордомы краниовертебрального перехода и ската большой распространённости.

Выполнена операция – удаление хордомы краниоспинальной локализации.

Срединный разрез мягких тканей в шейно-затылочной области. Произведена костно-пластическая трепанация задней черепной ямки. Резецирована задняя часть дуги атланта. Твердая мозговая оболочка вскрыта срединным разрезом и дополнительно полуовальными разрезами. Обнаружена грубая деформация верхних отделов спинного мозга, продолговатого мозга и моста, которые были распластаны на опухоли, располагавшейся кпереди от перечисленных образований. Первоначально с правой стороны смещен продолговатый мозг влево. Обнажена растянутая над опухолью твердая мозговая оболочка между корешками добавочного, подъязычного черепных нервов и первого шейного нерва. В месте наибольшего выбухания твердая мозговая оболочка рассечена. Обнаружена опухоль серого цвета, неравномерной плотности: участки плотной консистенции чередовались с мягкими фрагментами опухоли.

Удаление опухоли осуществлялось путем деления ее на фрагменты кусачками и аспирацией отсосом мягких участков. Частично опухоль удалялась ультразвуковым отсосом. Нижний край опухоли располагался на уровне дужки второго шейного позвонка. Латерально по краю разреза проходила вертебральная артерия, которая отделена от твердой мозговой оболочки и смещена в сторону.

После удаления нижней части опухоли начато ее удаление под мостом. При осмотре нижне-вентральной поверхности раны обнаружены опухолевые разрастания в промежутке между 1 и 2 позвонками. Помимо опухоли, располагавшейся экстрадурально, имелся больших размеров узел, располагавшийся поверх твердой мозговой оболочки (интрадурально). Последняя в отдельных местах была перфорирована. Опухоль была по-

крыта тонкой пленкой, которую трудно было отличить от утолщенной арахноидальной оболочки или резко истонченной твердой мозговой оболочки. Оболочка рассекалась над опухолевыми узлами. Последние удалялись обычным и ультразвуковым отсосом и путем кускования. Таким образом, удалось мобилизовать и удалить очень больших размеров узел, располагавшийся под мостом и продолговатым мозгом. Обнажена базилярная артерия, которая располагалась кзади от упомянутого выше узла. Постепенно удалена практически вся видимая часть опухоли. Образовалась больших размеров полость и почти исчезла деформация моста.

После удаления опухоли доступом с правой стороны произведен аналогичный доступ слева. Ниже вертебральной артерии произведено рассечение твердой мозговой оболочки. Также обнаружена опухоль, располагавшаяся экстрадурально на уровне 1 и 2 позвонков. Эта часть опухоли разделена на фрагменты и по возможности полностью удалена. Верхняя часть опухоли располагалась позади вертебральной артерии и небольшая часть опухоли, перфорируя твердую мозговую оболочку, располагалась под ходом нисходящей части подъязычного нерва и первой пары краниоспинальных нервов.

После удаления опухоли с двух сторон образовалась больших размеров полость кпереди от продолговатого мозга, верхних отделов спинного мозга и моста. Деформация ствола практически устранена. Тщательный гемостаз путем промывания раны физиологическим раствором и с помощью гемостатической марли, которая уложена как в полость экстрадуральную, так и поверх твердой мозговой оболочки. Твердая мозговая оболочка в конце операции зашита наглухо. Костный лоскут уложен на место, фиксирован лигатурами. Послойные швы на мягкие ткани. Операция проводилась под микроскопом.

Гистологический диагноз - хордома. В раннем послеоперационном периоде имели место эмоционально-личностные расстройства: девочка отказывалась ходить, большее время суток лежала в кровати. В течение 2-х недель наступил значительный регресс оча-

говой и общемозговой неврологической симптоматики.

При МРТ через год после операции (рисунок 10.30) выявлено субтотальное удаление хордомы. На уровне карниовертебрального перехода обнаружен фрагмент

неудалённой опухоли. Учитывая вероятный продолженный рост хордомы, проведена стереотаксическая радиотерапия на установке “Novalis” в СОД 79.2 Гр, разовая очаговая доза – 2,2 Гр.

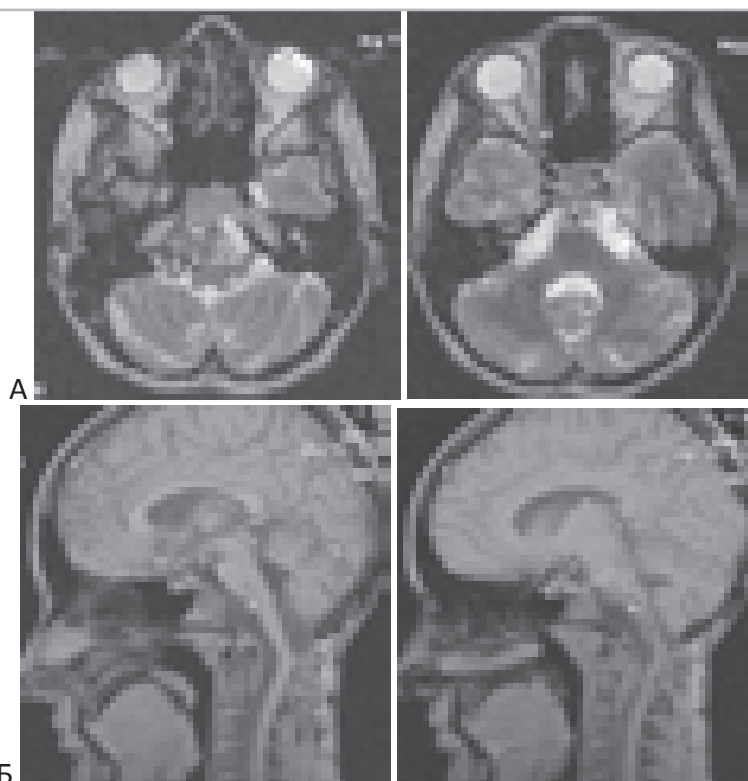


Рисунок 10.30. МРТ через 1 год после операции – удаления хордомы краниовертебральной локализации из срединного субокципитального доступа. “А” – T2-взвешенные МРТ в аксиальной проекции. “Б” – T1-взвешенные МРТ с контрастным усилением в сагиттальной проекции. Больная Т-о 13 лет. Остатки опухоли в области ската и С1 позвонка.

Far lateral approach

Far lateral approach – латеральное расширение срединного субокципитального доступа. (21) (22) (23)

Основные этапы выполнения доступа.

Клюшкообразный или подковообразный разрез кожи в затылочной области от средней линии до сосцевидного отростка, диссекция мышц в шейно-затылочной обла-

сти с ранним обнаружением вертебральной артерии (рисунок 10.31).

Резекция задней полудуги атланта, резекция кости над гемисферой мозжечка от средней линии (медиально) до сигмовидного синуса (латерально) и до затылочного мышечка (книзу) с удалением кости мышечковой ямки.

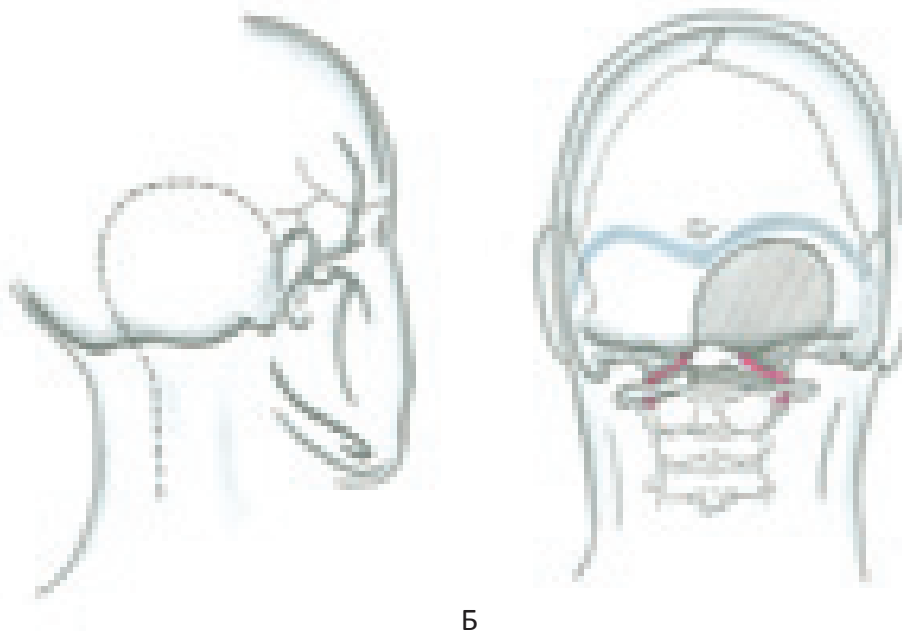


Рисунок 10.31. Этапы выполнения far lateral доступа. “А” – разрез кожи и мягких тканей (пунктирная линия). “Б” – область резекции чешуи затылочной кости и задней дуги атланта (заштриховано).

Транспозиция вертебральной артерии латерально, которая проводится после разреза твердой мозговой оболочки вокруг вер-

тебральной артерии вступающей в заднюю черепную ямку, что позволяет мобилизовать её и переместить латерально (рисунок 10.32).

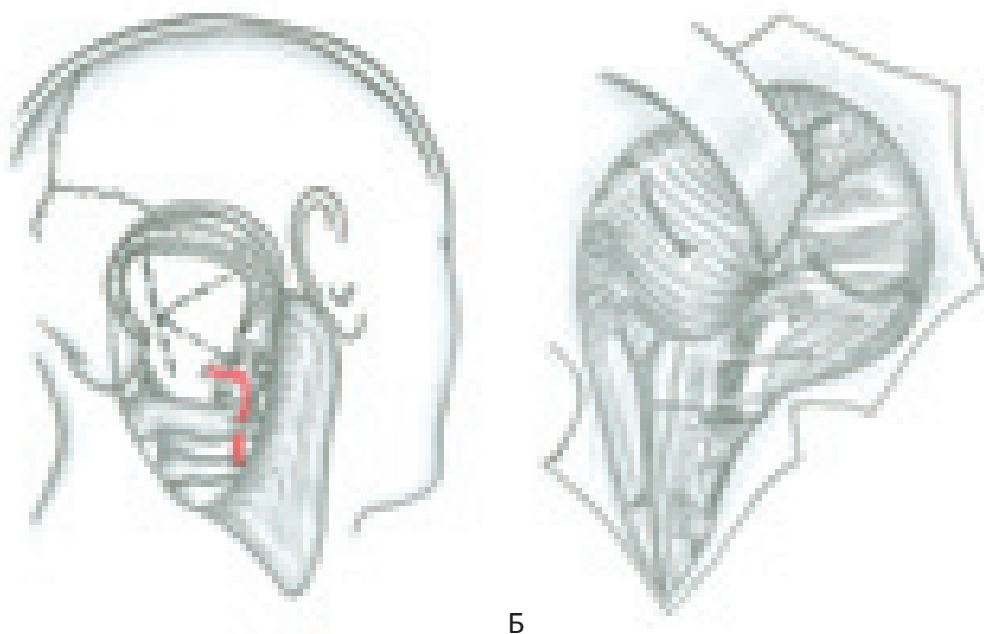


Рисунок 10.32. Этапы выполнения “far lateral” доступа. “А” – Разрез твёрдой мозговой оболочки (пунктирная линия). “Б” – схематичное изображение структур, открывающихся при far lateral доступе.

NB! Доступ не подразумевает резекцию мышечка.

Far lateral доступ является латеральным расширением традиционного срединного субокципитального доступа. Авторство приписывается Heros, который в 1986-м году опубликовал свой опыт применения доступа при клипировании аневризм вертебральной артерии и проксимального сегмента основной артерии и при удалении артериовенозных мальформаций ниже-латеральных отделов мозжечка. С этого момента доступ стал широко использоваться нейрохирургами при опухолях нижних отделов ствола, большого затылочного отверстия и нижних отделов ската.

Клиническое наблюдение. Хордома краниовертебральной локализации с преимущественным интракраниальным ростом.

“Far lateral” доступ. Больной С. 30 лет.

Из анамнеза известно, что в течение 2 лет (с 1990 года) беспокоила головная боль, слабость в правой руке. При поступлении в Институт Нейрохирургии (в 1992 году) в неврологическом статусе выявлено снижение корнеальных рефлексов с двух сторон, снижение глоточных рефлексов с двух сторон, нарушение глубокой чувствительности в правой руке, гемиатаксия справа, туловищная атаксия, выраженный горизонтальный нистагм при взгляде в стороны, снижение силы до 4 баллов в правой руке и ногах. Признаков повышения внутричерепного давления на глазном дне не было. По данным магнитно-резонансной томографии диагностирована распространённая опухоль краниовертебральной локализации (рисунок 10.33).

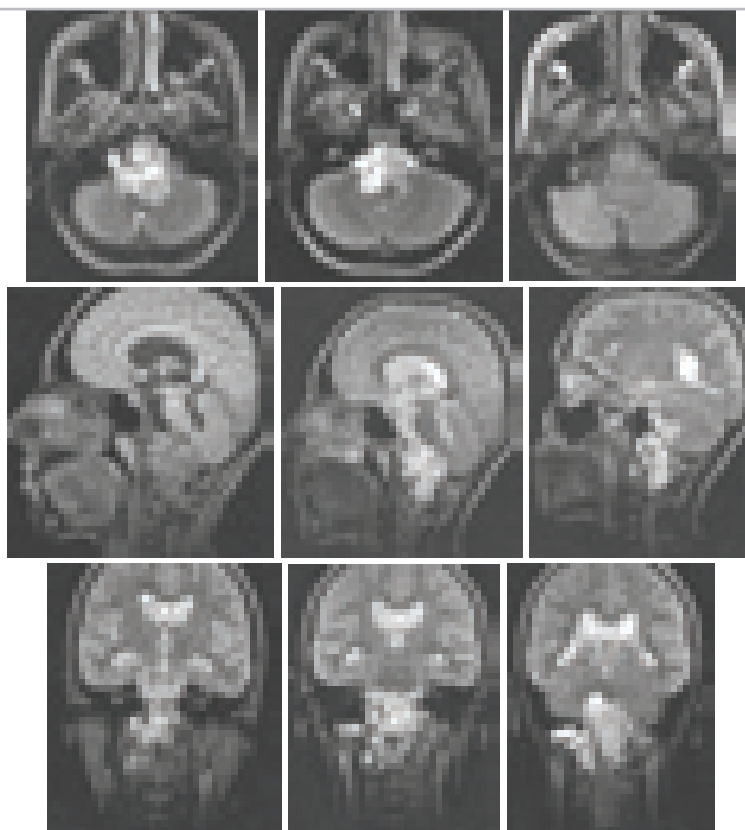


Рисунок 10.33. МР-изображения в аксиальной (T1 и T2-режим), сагиттальной (T1 и T2-режим) и фронтальной проекции (T2-режим) больного с хордомой краниовертебральной локализации (1992 год).

Выполнена операция – удаление хордомы блуменбахова ската и краниовертебрального перехода.

Разрез мягких тканей в шейно-затылочной области боковым разрезом вправо кзади от сосцевидного отростка. Резециро-

вана чешуя затылочной кости, выделена из мягких тканей дуга правой позвоночной артерии. Твёрдая мозговая оболочка умеренно напряжена, она вскрыта подковообразным разрезом. Транспозиция позвоночной артерии. Обнаружена опухоль серо-жёлтого цвета, располагавшаяся под стволом и позади от него. Опухоль состояла из нескольких не связанных между собой узлов с тонкой капсулой. Фрагменты опухоли напоминали миксоидную ткань, значительная ткань легко удалялась отсосом. Эти фрагменты опухоли перфорировали в разных местах твёрдую мозговую оболочку и располагались под стволом, вблизи вертебральной, базилярной артерии и между черепно-мозговыми нервами. Большая часть опухоли располагалась под твёрдой мозговой оболочкой, она спускалась вниз до первого и второго шейных позвонков и распространялась далее к блюменбахову скату. Эти фрагменты опухоли мобилизованы с помощью хирургической ложки, удалены вакуумным и ультразвуковым отсосом. Опухоль неравномерной плотности. Интракраниально расположенные узлы были сравнительно мягкой консистенции. Те фрагменты, которые располагались под твёрдой мозговой оболочкой, были значительно более плотными. Постепенно мобилизована и

удалена практически вся опухоль. Обнажилась вертебральная артерия на всём её протяжении и противоположная вертебральная, а так же базилярная артерия. Хорошо были видны корешки черепно-мозговых нервов от V до XII. Они отделены от ткани опухоли и сохранены. После удаления опухоли образовалась очень больших размеров полость, мозг запал. Осуществлён тщательный гемостаз. Твёрдая мозговая оболочка зашита герметично. Послойные швы на мягкие ткани. Операция проводилась под микроскопом. Результат срочной биопсии: хордома.

Радикальность удаления по данным контрольных КТ и МРТ оценивалась как субтотальное удаление (более 90%). Послеоперационные изображения не сохранились.

После операции отмечено улучшение. В течение трёх недель регрессировали бульбарные нарушения, восстановилась сила в правой руке и ногах. Стал передвигаться самостоятельно.

Повторно больной был оперирован через 4 года в связи с продолженным ростом опухоли. Операция так же проводилась с использованием "far lateral" доступа. Спустя год после второй операции больной скончался от двусторонней тотальной пневмонии.

Радикальность

Радикальность удаления хордом в значительной степени определяется позицией хирурга. Можно выделить две основные тенденции. Агрессивной тактики придерживаются Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., et al. (1995 год) (24), Al-Mefty O, Borba LAB (1997 год) (25). По их мнению, необходимо удаление не только доступной части опухоли, но и широкая резекция костей основания черепа до границ с сохранной костью. Моментом для прекращения поражённой опухолью кости считается появление обильного кровотечения из костного мозга ската. Выполнение таких операций, как правило, требует применения расширенных базальных доступов.

Другие хирурги (Samii A., Gerganov V.M.,

Herold C., et al. (2007 год)) предпочитают удаление опухоли, используя менее травматичные доступы, без агрессивной резекции кости основания черепа, прибегая к повторным операциям при рецидиве опухоли (26).

Такая хирургическая тактика представляется нам более приемлемой, и в последнее десятилетие мы придерживаемся этого принципа лечения хордом.

Среди больных, оперированных в Институте нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко с использованием транскраниальных доступов, тотальное и субтотальное удаление выполнено у 58 % больных (таблица 10.4).

Таблица 10.4 – Радикальность удаления в группе из 150 больных, оперированных по поводу впервые выявленной хордомы основания черепа транскраниальными доступами в один этап в период с 1985 по 2012 гг.

Радикальность удаления	Количество больных (процентное соотношение)
тотальное удаление	11 (8%)
субтотальное (более 90% объёма опухоли)	75 (50%)
частичное (от 50% до 90%)	59 (39%)
радикальность – менее 50%	5 (3%)

Различные подходы к оценке радикальности удаления хордом основания черепа и сопоставление с другими сериями рассматриваются в Главе 17. Данные о радикальности удаления хордом основания черепа представлены в единичных публикациях.

Результаты лечения в группах больных оперированных впервые, и у которых использовались транскраниальные доступы, приводятся у Tzortzidis F. (2006 год) (27): тотальное удаление (“gross total resection”) – 83% больных, что выше, чем в нашей серии наблюдений. Но для больных, оперированных повторно, тотальное удаление достигнуто лишь в 30%. Данная группа больных (Tzortzidis F.) не вполне сопоставима с нашей, поскольку в один этап оперировано 55,4% больных, а остальным выполнялось этапное хирургическое лечение (“multiple stage removal”).

Colli B.O. и Al-Mefty O. в 2001 году (28) приводят показатели радикальности удаления у больных с хордомами краниовертебральной локализации: радикальное – 45,3%,

субтотальное – 28,3%, частичное – 26,4%. Некоторые из больных были ранее оперированы. В статье дополнительно перечислены показатели радикальности для больных оперированных впервые, и для тех, кто был ранее оперирован: радикальное удаление выполнено 31,6% и 44,1%, субтотальное удаление – 15,8% и 44,1%, частичное удаление – 52,6% и 11,8%. Показатели радикальности были лучше у больных, которые были оперированы впервые. В представленной Colli B.O. и Al-Mefty O. серии наблюдений использовались как транскраниальные, так и вентральные доступы.

В статье Gay E. с соавторами (1995) тотальное удаление достигнуто в 47% случаев, субтотальное (более 90%) и “near-total” (не исключены остатки опухоли) – 43%, частичное удаление (удалено менее 90%) – 10% (6). Операции проводились преимущественно с использованием транскраниальных доступов. Авторы рассматривали в одной группе больных с хордомами и хондросаркомами.

Послеоперационные осложнения в группе больных, оперированных с использованием транскраниальных доступов

После транскраниальных доступов, применявшихся при операциях по поводу впервые выявленной хордомы основания черепа в один этап, наиболее часто имели место осложнения со стороны ствола головного мозга (таблица 10.5). Так у 8 больных наступила ишемия ствола, и в 2 случаях кровоизлияние в ствол мозга. Ишемия в бассейне внутренней сонной артерии, проявлявшаяся гемипарезом, речевыми или мнестико-интеллектуальными нарушениями наступила у 7% больных. Бульбарные нарушения так же

отмечены в 7% случаев. Это те наблюдения, когда предположительно причиной симптомов было поражение черепных нервов каудальной группы. Исключить полностью поражение ствола в этих случаях было трудно. Кроме того это, осложнение является одним из наиболее грозных, поэтому помещено в таблице рядом с поражением ствола мозга. Реже наступали такие осложнения как паренхиматозное кровоизлияние (1,3%), кровоизлияние в ложе удалённой опухоли (3%) и другие (таблица 10.5).

Таблица 10.5 – Послеоперационные осложнения. Осложнения после удаления опухоли с использованием транскраниальных доступов, применявшихся при операциях по поводу впервые выявленной хордомы основания черепа в один этап. Серия наблюдений из 150 больных оперированных за период с 1985 по 2012 год.

Осложнение	Количество осложнений за период с 1985 года по февраль 2007 года	Количество осложнений за период с марта 2007 года по 2012 год	Количество осложнений и процентное соотношение (%) за весь период с 1985 по 2012 год
Менингит	1		1 (0,7%)
Остеомиелит костного лоскута	1		1 (0,7%)
гидроцефалия	2		2 (1,3%)
выраженное скопление ликвора в субгалеальном пространстве		1	1 (0,7%)
Ишемия в бассейне внутренней сонной артерии (гемипарез, речевые и (или) мнестико-интеллектуальные нарушения)	11		11 (7%)
Бульбарные нарушения *	9	2	11 (7%)
Ишемия ствола	8		8 (5%)
Кровоизлияние в ствол	2		2 (1,3%)
Внутримозговая гематома (в больших полушариях мозга)	2		2 (1,3%)
Кровоизлияние в ложе удалённой опухоли	5		5 (3%)
Назальная ликворея	1	1	2 (1,3%)
Выраженные эндокринные нарушения (пангипопитуитаризм)	1		1 (0,7%)
Всего больных, у которых были осложнения без учёта нарастания неврологического дефицита со стороны черепных нервов **	39 (34%)	4 (11%)	44 (29%)
Поражение черепных нервов:	9 (8%)	4 (11%)	12 (8%)
Зрительные нарушения	4		4 (3%)
Глазодвигательные	12	3	15 (10%)
Поражение лицевого нерва	10	3	13 (9%)
Поражение тройничного нерва	1		1 (0,7%)
Ухудшение слуха	4	2	6 (4%)
Всего больных **	48 (42%)	8 (23%)	56 (37%)

* Примечание – Поражение ствола и черепных нервов каудальной группы объединены.

** Примечание – общее число больных меньше чем сумма осложнений, так как у нескольких больных имели место несколько осложнений.

Из таблицы 10.5 видно, что процент осложнений, за последние годы снижается. Так за период с 1985 года по февраль 2007 года у 34% больных наступили осложнения, а в период с марта 2007 года по 2012 год – у 11%. За весь период наблюдения (1985-2012 год) осложнения констатированы у 29% больных, а с учётом нарастания дефицита со стороны черепных нервов – 37% (таблица 10.5).

Colli B.O. и Al-Mefty O. в 2001 году (28) приводят высокий процент послеоперационных осложнений – 60,3%.

Послеоперационные осложнения в группе больных оперированных вентральными доступами обсуждаются в главах 11, 12, 13, 18. В главе 18 приводятся показатели по всей анализируемой нами серии.

Послеоперационная летальность

Летальность после операций – удаления опухоли в один этап с использованием транскраниальных доступов по поводу впервые выявленных хордом составила 4% (6 больных: в главе 18, таблица 18.3).

Клиническое наблюдение. Послеоперационное осложнение у больной с хордовой паракливусной локализацией с интракраниальным ростом в заднюю черепную ямку. Больная М. 35 лет (рисунок 10.31 – 10.33).

Госпитализирована в связи с опухолью основания задней черепной ямки, исходящей из латеральных отделов ската, распростра-

няющейся в СЧЯ, ЗЧЯ и на наружное основание черепа в области петроклиальной щели (рисунок 10.34). В клинической картине имело место поражение V, VI, VIII черепных нервов справа, двусторонние бульбарные нарушения, парез правой руки – 4 балла, недержание мочи, оглушение. Кроме того, при поступлении диагностирована аспирационная пневмония. В течение 10 дней проведено лечение от пневмонии, после чего улучшилось общее состояние, уменьшилась степень бульбарных нарушений.

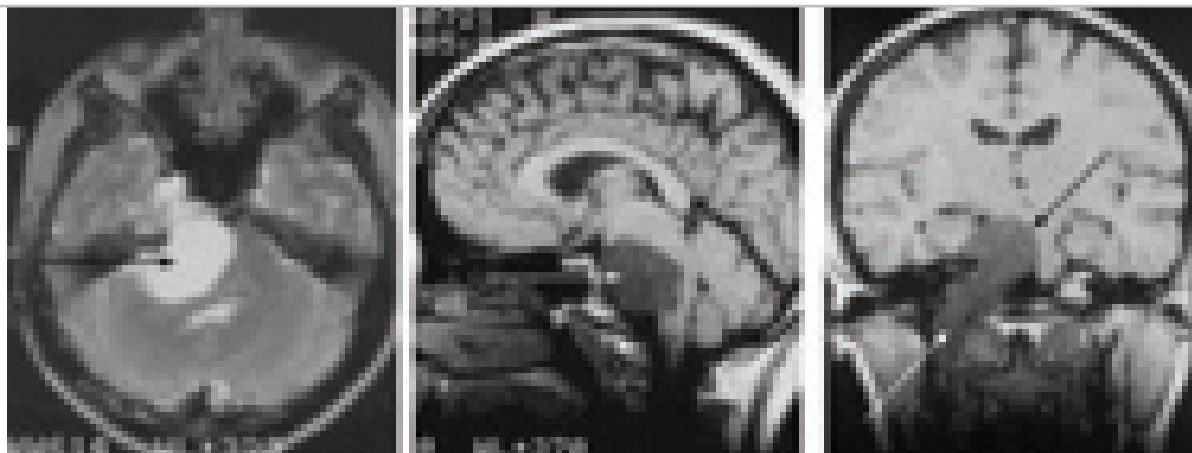


Рисунок 10.34 – МРТ больной М. 35 лет до операции. Хордома паракливусной локализации с выраженным интракраниальным ростом в ЗЧЯ. Аксиальное изображение – Т2-взвешенное МРТ, сагитальное и фронтальное изображение – Т1-взвешенное МРТ.

Операция – удаление опухоли ретросигмовидным доступом. Опухоль удалена субтотально. Ранний послеоперационный период

протекал удовлетворительно.

Отмечено некоторое уменьшение бульбарных симптомов, больная самостоятельно

глотала. На КТ – признаки субтотального удаления опухоли. По настоянию родственников больная была выписана из института. Однако в тот же день повторно госпитализирована в сопорозном состоянии. На КТ подозрение на

ишемию ствола, затруднение оттока ликвора из боковых и третьего желудочков (рисунок 10.35). Возможная причина резкого ухудшения состояния – аспирация.

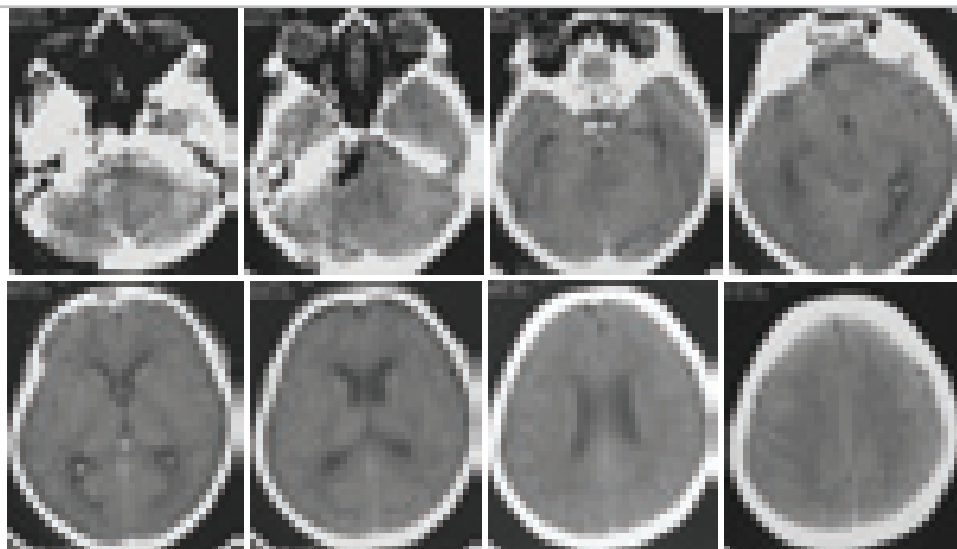


Рисунок 10.35 – КТ больной М. на 8-е сутки после операции. Картина субтотального удаления опухоли.

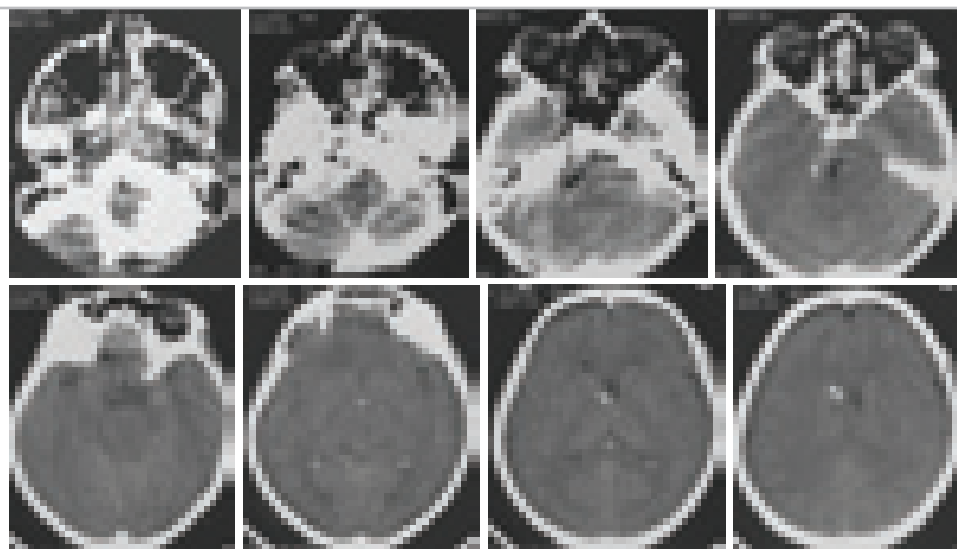


Рисунок 10.36 – КТ больной М. на 9-е сутки после операции. Диффузный отёк мозга.

В дальнейшем состояние прогрессивно ухудшалось, присоединился правосторонний гемипарез, судороги. Наложение наружного вентрикулярного дренажа не оказало эффек-

та. По данным КТ – диффузный отёк мозга (рисунок 10.36). Летальный исход наступил на 12-е сутки после операции.

Литература

1. **Fisch U.** *Infratemporal fossa approach for extensive tumors of the temporal bone and base of the skull.* [book auth.] Silverstein H. Norrel H. *Neurological surgery of the ear.* Birmingham : Aesculapius, 1977, pp. 34-54.
2. *Infratemporal fossa approach to tumors of the temporal bone and base of the skull.* **Fisch U.** 1978, *J. Laryngol. Otol.*, Vol. 92, pp. 949-967.
3. **Sekhar L.N., Schramm V.L., Jones N.F.** *Operative management of large neoplasms of the lateral and posterior cranial base.* [book auth.] Sekhar L.N. Schramm V.L. *Tumors of the cranial base. Diagnosis and Treatment.* New York : Futura Publishing Company Inc., 1987, pp. 655-682.
4. *Operative exposure and management of the petrous and upper cervical internal carotid artery.* **Sekhar L.N., Schramm V.L., Jones N.F., et al.** 1986, *Neurosurgery*, Vol. 19, pp. 967-982.
5. *The jugulare foremen: microsurgical anatomy and operative approaches.* **Katsuta T., Rhoton A.L., Matsushima T.** 1997, *Neurosurg*, Vol. 41, pp. 149-202.
6. **Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H.** *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients.* *Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
7. **Connolly E.S., McKhann G.M., Huang J, Choudhri T.F.** *Pterional Craniotomy. Fundamentals of operative techniques in neurosurgery.* s.l. : Thieme, 2002, pp. 202-209.
8. **Черехаев В.А., Винокуров А.Г.** *Доступы к основанию средней черепной ямки.* [авт. книги] А.Н.Коновалов. *Хирургия опухолей основания черепа.* Москва : б.н., 2004, стр. 223-225.
9. **Кушель Ю.В., Винокуров А.Г.** *Птериональная краниотомия.* [авт. книги] Никифоров А.С., Коновалов А.Н. Гусев Е.И. *Клиническая неврология.* Москва : "Медицина", 2004, Т. III (часть 1), стр. 116-118.
10. **H., Cushing.** *Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of the cerebellopontine angle.* Philadelphia : W.B. Saunders, 1917. p. 296 pp.
11. *Removal of cerebellopontine (acoustic) tumors through a unilateral approach.* **E., Dandy W.** 1934, *Arch Surg.*, Vol. 29, pp. 337-344.
12. *Impact cranioplasty on headache after acoustic neuroma removal.* **Harner S.G., Beatty C.W., Ebersold M.J.** 1995, *Neurosurgery*, Vol. 36, pp. 1097-1100.
13. **Махмудов У.Б., Шиманский В.Н., Тяншин С.В.** *Субокципитальный доступ к задней черепной ямке.* [авт. книги] Гусев Е. И. Никифоров А. С. Коновалов А. Н. [ред.] Коновалов А. Н. *Клиническая неврология.* Москва : Медицина, 2004, Т. III часть 1, стр. 229-231.
14. **C.A., Ballance.** *Some points in the surgery of the brain and its membranes.* London : Macmillan and Co., 1907. p. 276 pp.
15. **H., Cushing.** *Intracranial Tumors. Notes upon a Series of Two Thousand Verified Cases with Surgical Mortality Percentages Pertaining Thereto.* s.l. : Springfield, IL, Charles C Thomas., 1932.
16. *Osteoplastic lateral suboccipital approach for acoustic neuroma surgery: technical note.* **Sepehrnia A., Knopp U.** 2001, *Neurosurgery*, Vol. 48, pp. 229-231.
17. *Postoperative pain following excision of acoustic neuroma by the suboccipital approach: Observations on possible cause and potential amelioration.* **Schessel D.A., Rowed D.W., Nedzelski J.M., Feghali J.G.** 1993, *The American journal of otology*, Vol. 14, pp. 491-494.
18. *Approaches to the Posterior Cranial Fossa.* [book auth.] Goldhahn W.E., Fisher J., Platzer W., Pomaroli A. Mohsenipour I. *Approaches in neurosurgery: central and peripheral nervous system.* New York : Thieme Medical Publishers, 1994, pp. 107-125.
19. **de Oliveira E., Rhoton A.L., Peace D.** *Microsurgical anatomy of the region of the foramen magnum.* *Surgical Neurology.* 1985, Vol. 24, pp. 293-352.
20. **Кушель Ю.В., Сёмин В.Е.** *Краниотомия. Хирургическая техника.* [ред.] Коновалов А.Н. Москва : Антидор, 1998. стр. 67-72.
21. *Lateral suboccipital approach for vertebral and verte-brobasilar artery lesions.* **R.C., Heros.** 1986, *J. Neurosurg*, Vol. 64, pp. 559-562.
22. *Microsurgical anatomy for Lateral approaches to the foramen magnum with special reference to transcondylar fossa (Supracondylar transjugular tubercle) approach.* **Matsushima T., Natori Y., Katsuta T., et al.** 1998, *Skull Base Surgery*, Vol. 8, pp. 193-199.
23. *Far lateral/combined supra- and infratentorial approach. A human cadaveric prosection model for routes of access to the petroclival region and ventral brain stem.* **Baldwin H.Z., Miller C.G., van Loveren H.R., Keller J.T., Dasptit C.P., Spetzler R.F.** 1994, *J Neurosurg*, Vol. 81, pp. 60-68.
24. **Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H.** *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and*

- follow-up of 60 patients. *Neurosurgery*. 1995 г., Т. 36, стр. 887-897.
25. **Al-Mefty O., Borba L.A.B.** Skull base chordomas: a management challenge. *J Neurosurg*. 1997 г., Т. 86, стр. 182-189.
26. **Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M.** Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg*. 2007 г., Т. 107, стр. 319-324.
27. **Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N.** Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. *Neurosurgery*. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.
28. **Colli B.O., Al-Mefty O.** Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. *J Neurosurg*. 2001, Vol. 95, pp. 933-943.
29. **Паливец А.Ю.** Хордома крестцово-копчиковой локализации (лечение, профилактика рецидивирования и осложнений). Киев : Ин-т проблем онкол. им. Р.Е.Кавецкого, 1990. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени канд. мед. наук.
30. **Шкарубо А.Н.** Хирургия опухолей основания черепа с использованием трансназального и трансорального доступов с эндоскопическим контролем (аденомы гипофиза, краниофарингиомы, хордомы). Москва : НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко, 2007. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени докт. мед. наук.
31. —. Дизонтогенетические опухоли хиазмально-селлярной области. Москва : НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко, 1995. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени канд. мед. наук.
32. **Усачев Д.Ю.** Тактика хирургического лечения внутричерепных хордом. Москва : НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко, 1998. Автореф. дисс. на соиск. учён. степени канд. мед. наук.
33. **Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al.** Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg*. 1993 г., Т. 78, стр. 741-747.
34. **Crockard A., Steel T., Plowman N., et al.** A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J. Neurosurg*. 2001 г., Т. 95, стр. 175-183.
35. **Janecka I.P., Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D.** Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine. [ред.] Harsh G.R. New York, Stuttgart : Thieme, 2003. стр. 372.
36. **Махмудов У.Б., Мухаметжанов Д.Ж., Усачёв Д.Ю.** Двухэтапное хирургическое лечение гигантской хордомы ската с ростом в ротоглотку и заднюю черепную ямку. Журнал вопросы нейрохирургии имени Н.Н.Бурденко. 1998 г., Т. 2, стр. 28-31.
37. **Sidorkin D.V., Makhmudov U.B., Usachev D.U., Shimansky V.N., Tanyashin S.V.** Surgical management of cranial chordomas: a review of 220 patients. *Acta Neurochir. (Wien)* (2007). 13th Congress of the European Association of Neurosurgical Societies (EANS). стр. P08.01, CXLVII.
38. **Horwitz T.** Chordal Ectopia and its possible Relation to Chordoma. *Arch Path.* 1941 г., Т. 31, стр. 354.
39. **Spjut H.J., Luse S.A.** Chordoma: an electron microscopic study. *Cancer*. 1964 г., Т. 17, стр. 643-656.
40. **Ericksson B., Gutenberg B., Kindblom L.E.** Chordoma: a clinicopathologic and prognostic study of a Swedish national series. *Acta Orthop Scand*. 1981 г., Т. 52, стр. 49-58.
41. **Heffelfinger M.J., Dahlin D.C., MacCarty C.S., et al.** Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer*. 1973 г., Т. 32, стр. 410-420.
42. **Colli B.O., Al-Mefty O.** Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. *J Neurosurg*. 2001 г., Т. 95, стр. 933-943.
43. **Kyoshima K., Oikawa S., Kanaji M., et al.** Repeat operations in the management of clival chordomas: palliative surgery. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2003 г., Т. 10, 5, стр. 571-578.
44. **Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N.** Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. *Neurosurgery*. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.
45. —. Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. *Neurosurgery*. 2006 г., Т. 59, стр. 230-237.
46. **Fang H.S.Y., Ong G.B.** Direct anterior approach to the upper cervical spine. *J Bone Joint Surg (Am)*. 1962 г., Т. 44A, стр. 1588-1604.
47. **Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al.** Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg*. 1993, Vol. 78, pp. 741-747.
48. **Crockard A., Steel T., Plowman N., et al.** A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J. Neurosurg*. 2001, Vol. 95, pp. 175-183.
49. **Al-Mefty O., Borba L.A.B.** Skull base chordomas: a management challenge. *J Neurosurg*. 1997, Vol. 86, pp. 182-189.

50. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery*. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
51. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. *Neurosurgery*. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.
52. Janecka I.P., Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D. Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine. [ed.] Harsh G.R. New York, Stuttgart : Thieme, 2003. p. 372.
53. Sidorkin D.V., Makhmudov U.B., Usachev D.U., Shimansky V.N., Tanyashin S.V. Surgical management of cranial chordomas: a review of 220 patients. *Acta Neurochir. (Wien)* (2007). 13th Congress of the European Association of Neurosurgical Societies (EANS). pp. P08.01, CXLVII.
54. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg*. 2007, Vol. 107, pp. 319-324.
55. Surgery of the skull base: transcochlear approach to the petrous apex and clivus. House W.F., DeLaCruz A., Hitselberger W.E. 86, 1978, *Otolaryngol Head Neck Surg*, pp. 770-779.
56. Glomus tumors: diagnosis and treatment. Glasscock M.E. III, Harris P.F., Newsome G. 84, 1974, *Laryngoscope*, pp. 2006-2032.
57. Craniofacial reconstruction in patients with craniofacial malformations: the neurosurgical approach. Derome P.J., Tessier P. 1977, *Clin Neurosurg*, Vol. 24, pp. 642-652.
58. Bulsara K. R., Fukushima T., Friedman A. H. Management of malignant tumors of the anterior skull base: experience with 76 patients. *Neurosurg Focus*. 2002, Vol. 13, 4, p. Article 5.
59. Surgical exposure of the internal auditory canal and its contents through the middle cranial fossa. House W.F. 1961, *Laryngoscope*, Vol. 71, pp. 1363-1385.
60. Злокачественная краниальная хордома. Фидловский И.Я. Киев, Харьков : Медиздат, 1935 г., Советская психоневрология, Т. 3, стр. 113-116.
61. Chordomas of the skull base. Mils R.P. 1984, *Journal of the Royal Society of Medicine*, Vol. 77, pp. 10-16.
62. Transtemporal bone microsurgical removal of acoustic neuromas. House W.F. 80, 1964, *Arch. Otolaryngol.*, p. 597.
63. Transsphenoidal hypophysectomy. Hardy J. 34, 1971, *J Neurosurg*, pp. 582-594.
64. Derome P.J. The transbasal approach to tumors invading the base of the skull. [ed.] Sweet W.H. Schmidek H.H. *Operative Neurosurgical Techniques*. 2nd ed. Orlando : Grune and Stratton, 1988, pp. 619-633.
65. Lateral approach to the anterior portion of the foramen magnum. George B., Dematons C., Cophignon J. 1988, *Surg Neurol.*, Vol. 29, pp. 484-490.
66. Seeger W. Atlas of topographical anatomy of the brain and surrounding structures for neurosurgeons, neuroradiologists and neuropathologists. Vien New York : Springer, 1978. p. 553.
67. Perneczky A. Surgery in and around the brain stem and the third ventricle. [ed.] Samii M. The posterolateral approach to the foramen magnum. Berlin : Springer, 1986, pp. 460-466.
68. Anterior approaches to lesions of the upper cervical spine. Crockard H.A. 1988, *Clin Neurosurg*, Vol. 34, pp. 389-416.
69. The transoral approach to the base of the brain and upper cervical cord. Crockard H.A. 1985, *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, Vol. 67, pp. 321-325.
70. Transoral surgery: some lessons learned. Crockard H.A. 3, 1995, *Br J Neurosurg*, Vol. 9, pp. 283-293.
71. Chordomas: A Roentgenologic Study of Sixteen Cases Previously Unreported. Wood E.H., Himadi G.M. New York : s.n., 1950, *Radiology*, Vol. 54, pp. 706-716.
72. Benign and malignant chordomas. A clinico-anatomical study of twenty-two cases. Congdon C. C. 1952, *American Journal of Pathology*, Vol. 28, pp. 793-810.
73. Surgical exposure of the internal auditory canal and its contents through the middle cranial fossa. W.F., House. 1961, *Laryngoscope*, Vol. 71, pp. 1363-1385.
74. An extended approach through the middle cranial fossa to the internal auditory meatus and cerebellopontine angle. Bochenek Z., Kukwa A. 1975, *Acta otolaryngol*, Vol. 80, pp. 410-414.
75. A modified extended middle cranial fossa approach for acoustic tumors. Kanzaki J, Kawase T, Same K et al. 1977, *Arch. Otorhinolaryngol*, Vol. 217, pp. 119-121.
76. U., Fisch. Infratemporal fossa approach for extensive tumors of the temporal bone and base of the skull. [book auth.] Silverstein H. Norrel H. *Neurological surgery of the ear*. Birmingham :

Aesculapius, 1977, pp. 34-54.

77. Infratemporal fossa approach to tumors of the temporal bone and base of the skull. **U., Fisch.** 1978, *J. Laryngol. Otol.*, Vol. 92, pp. 949-967.

78. Infratemporal fossa approach to lesions in the temporal bone and base of the skull. **Fisch U., Pillsbury H.C.** s.l. : Arch. Otolaryngol., 1979, Vol. 105, pp. 99-107.

79. The dorsolateral, suboccipital, transcondylar approach to the lower clivus and anterior portion of the craniocervical junction. **Bertalanffy H., Seeger W.** 1991, *Neurosurgery*, Vol. 29, pp. 815-821.

80. **Bertalanffy H., Kawase T., Seeger W., Toya S.** Surgical anatomy and clinical Microsurgical anatomy of the transcondylar approach to the lower clivus and anterior craniocervical junction. [book auth.] Gibo H. *Surgical Anatomy for Microsurgery.* s.l. : Tokyo: Sci Med Publications, 1993, pp. 167-175.

81. **Bertalanffy H., Gilsbach J.M., Seeger W., Toya S.** Surgical anatomy and clinical application of the transcondylar approach to the lower clivus. [book auth.] Samii M. *Skull base surgery. First international skull base congress. Hannover 1992.* Basel : Karger, 1994, pp. 1045-1048.

82. **W., Seeger.** Atlas of topographical anatomy of the brain and surrounding structures for neurosurgeons, neuroradiologists and neuropathologists. Vien New York : Springer, 1978. p. 553.

83. **Gilsbach J.M., Eggert H.R., Seeger W.** The dorsolateral approach in ventrolateral craniospinal lesions. [book auth.] Voth D. *Glees P. Diseases in the craniocervical junction: anatomical and pathological aspects and detailed clinical accounts.* Berlin : Walter deGruyter, 1987, pp. 359-364.

84. **A., Perneczky.** The posterolateral approach to the foramen magnum. [book auth.] Samii M. *Surgery in and around the brain stem and the third ventricle.* Berlin : Springer, 1986, pp. 460-466.

85. An extreme lateral approach to intradural lesions of the cervical spine and foramen magnum. **Sen C.N., Sekhar L.N.** 1990, *Neurosurgery*, Vol. 27, pp. 197-204.

86. **Sen C.N., Sekhar L.N.** Extreme lateral transcondylar and transjugular approach. [book auth.] Sekhar L.N. *Janecka I.P. Surgery of the cranial base tumors.* New York : Raven Press, 1993, pp. 389-411.

87. The combined supra- and infratentorial approach for lesions of the petrous and clival regions: experience with 46 cases. **Spetzler R.F., Dasgupta P., Pappas C.T.E.** 1992, *Journal of neurosurgery*, Vol. 76,

pp. 588-599.

88. The supracondylar approach to the jugular tubercle and hypoglossal canal. **Gilsbach J.M., Sure U., Mann W.** 1998, *Surg Neurol*, Vol. 50, pp. 563-570.

89. The juxtacondylar approach to the jugular foramen (without petrous bone drilling). **George B., Lot G., Huy B.** 1995, *Surg Neurol*, Vol. 44, pp. 279-284.

90. Glomus jugulare tumor. Report or a case with surgical removal. **Thoms O.J., Shaw D.T., Trowbridge W.V.** 1960, *J. Neurosurg*, Vol. 17, pp. 500-504.

91. Extreme lateral transcondylar approach: technical improvements and lessons learned. **Babu R.P., Sekhar L.H., Wright D.C.** 1994, *J Neurosurg.*, Vol. 81, pp. 49-59.

92. **Сидоркин Д.В., Коновалов А.Н., Махмудов У.Б., Шкарубо А.Н., Усачёв Д.Ю., Шиманский В.Н.** Хирургическое лечение хордом основания черепа. Журнал вопросы нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко. 2009 г., Т. 2, стр. 15-22.

93. **Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H.** Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.

94. **Colli B.O., Al-Mefty O.** Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. *J Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 933-943.

95. **Crockard A., Steel T., Plowman N., et al.** A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J. Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 175-183.

96. **Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N.** Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. *Neurosurgery.* 2006, Vol. 59, pp. 230-237.

97. **Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H.** Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.

98. **Al-Mefty O., Borba L.A.B.** Skull base chordomas: a management challenge. *J Neurosurg.* 1997, Vol. 86, pp. 182-189.

99. **Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M.** Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg.* 2007, Vol. 107, pp. 319-324.

ГЛАВА 11. ТРАНСНАЗАЛЬНЫЙ ДОСТУП К ХОРДОМАМ СКАТА И СЕЛЛЯРНОЙ ОБЛАСТИ

“Доступ должен быть настолько большим, насколько это нужно и настолько малым, насколько это возможно”. (Emil Theodor Kocher)

Известны различные способы хирургического лечения опухолей основания черепа, распространяющихся в носоглотку и ротоглотку, когда применяются транскраниальные, трансбазальные доступы (1) (2) (3) (4) (5) (6), включая расширенные краниофациальные (7) (8), трансфациально-трансмассиллярные (9) (10) (11) (12) (4) (13) (8) (6), трансмассилло-сфеноидальный доступ (14) и трансмассиллярно-трансназальные доступы (15) (16).

Однако данные методы хирургического лечения весьма травматичны, могут вызывать тяжелые косметические дефекты и, к сожалению, далеко не всегда приводят к радикальному удалению опухоли. Альтернативой является внедрение минимально инвазивных вентральных (экстракраниальных) доступов: трансназального (трансфеноидального, транскливающего) и трансорального с использованием естественных анатомических полостей – полости носа и полости рта (17) (18) (6).

В Институте Нейрохирургии им. акад Н.Н.Бурденко РАМН при удалении хордом основания черепа срединной локализации (области ската и тела клиновидной кости), среди вентральных доступов отдается предпочтение именно таким, малоинвазивным доступам.

Известно несколько вариантов трансназального доступа: транссептальный (19) (20) (21), сублабиальный (4) (22) (23) (24) (25), трансэтмоидальный (26). У каждого метода есть свои преимущества, так что выбор зависит от плана операции. Сторонники транссептального доступа (27) (28) (21) считают, что этот доступ обеспечивает хорошую видимость операционного поля, минимальную кровопотерю, удобство подхода с ориентацией на срединные структуры операционной раны, небольшую продолжительность операции, благоприятный косметический эффект. В противоположность сублабиальному, транс-

септальный подход исключает возможность перфорации носовой перегородки, а также деформацию носа.

При отборе больных для сублабиального доступа следует обращать внимание на анатомические особенности, чтобы при разрезе тканей были сохранены дентальные нервы и артерии, и не нанесено механического повреждения корням зубов. В противном случае нарушается чувствительность верхних зубов, и возникают затруднения, связанные с ношением протезов. Кроме того, при сублабиальном доступе возникает опасность расхождения интермассиллярного шва (29) (30).

При доступе к области турецкого седла и скату используют трансэтмоидальный подход. Сторонники этого доступа видят в нем ряд преимуществ: раневая линия на 1/3 короче транссептального, хирургическое поле шире, исключаются ринологические осложнения (31) (32) (33) (26). К отрицательным сторонам этой операции следует отнести шов на лице и, что более важно, во время операции может быть потеряна средняя линия, вдоль которой продвигается хирург. Это может быть причиной ранения внутренней сонной артерии или кавернозного синуса. Black P. и соавт. (1988) рекомендуют использовать трансэтмоидальный доступ в детской практике (клиновидная пазуха у детей недостаточно пневматизирована), а также у пациентов с рецидивом опухоли, которые ранее оперированы трансфеноидальным доступом (34).

Для всех опухолей селлярной локализации рекомендуется широкое вскрытие турецкого седла: по сторонам - до края обоих пещеристых синусов, сверху до места соединения диафрагмы турецкого седла с бугорком, снизу до горизонтальной площадки дна турецкого седла (35).

Griffith H.B. (1987 год) и Трунин Ю.К. (1989 год) модифицировали и значительно упростили трансназальный доступ к клиновидной пазухе (36) (37). Этот метод широко

распространен в мире и является основным в Институте нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН. Операция проводится при положении больного “полусидя”. Голова больного слегка повернута к сидящему хирургу. При помощи носорасширителей достигают задней поверхности носовой полости, обламывают носовую перегородку у основания и целиком смещают в сторону. Затем вскрывают переднюю стенку клиновидной пазухи. В конце операции производят поэтапную герметизацию полости турецкого седла и, при

необходимости, полости клиновидной пазухи с применением аутоотрансплантата широкой фасции бедра или костной части носовой перегородки. По мнению авторов, предложенный способ требует меньше времени. Способ позволяет меньше травмировать слизистую, что, в свою очередь, снижает частоту таких послеоперационных осложнений, как синехии и перфорации носовой перегородки, лучше сохраняются анатомические структуры носа.

Эндоскопическая техника при трансназальных операциях

Jankowski R. и соавт. (1992), а также Sethi D.S. и соавт. (1995) представили исследование по эндоскопической анатомии сфеноидального синуса и турецкого седла, с подробным анализом всех анатомических ориентиров при эндоскопическом доступе к турецкому седлу (38) (39). Авторы также представили свой опыт по эндоскопическому удалению опухолей селлярной локализации (аденомы гипофиза, краниофарингиомы) с использованием транссептального и транссфеноидального доступов.

Большая глубина и узость операционного поля при транссфеноидальном доступе затрудняли визуализацию важнейших анатомических структур хиазмально-селлярной области (40) (41) (42). В результате достаточно часто встречались такие интраоперационные осложнения как повреждение кавернозных синусов и располагающихся там анатомических образований, профузные кровотечения из внутренней сонной артерии, ликворея, менингиты (43) (40) (41).

Планирование транссфеноидального доступа проводится с учётом размера и расположения пазухи клиновидной кости (основной или клиновидной пазухи) (44). Выделяют: 1) конхальный тип – пазуха либо представлена небольшой воздухоносной полостью в передних отделах тела основной кости, либо отсутствует вообще, 2) преселлярный тип, когда пазуха расположена у передней стенки турецкого седла, занимая около половины объёма тела основной кости, 3) селлярный тип, при котором пазуха занимает

тело основной кости, прилегая к передней стенке седла, его дну, а иногда распространяется и в нижние отделы спинки седла, 4) постселлярный тип, при котором основная пазуха занимает всё тело клиновидной кости.

По данным Щербука Ю.А. и соавт. (1998) при селлярном типе сфеноидальной пазухи максимально возможный угол операционного действия при транссфеноидальном доступе составил 20-22°, позволяющий провести с помощью микроскопа полноценный осмотр полости пазухи, определить ее основные топографо-анатомические ориентиры и одновременно манипулировать хирургическим микроинструментом в сфеноидальном синусе и турецком седле (45). При преселлярном типе строения сфеноидального синуса угол операционного действия уменьшается до 12-18°. Это ограничивает зону обзора полости и амплитуду боковых движений инструментами и усложняет ход оперативного вмешательства.

Использование эндоскопической техники дает ряд преимуществ перед традиционным микрохирургическим вмешательством: возможность освещения всех участков операционной раны, в том числе расположенных вне оптической оси микроскопа; получать увеличенное, высококачественное, детальное изображение любого интересующего участка операционного поля. Получение полноценного визуального представления о топографоанатомических взаимоотношениях мозговых образований в операционной ране – залог адекватности хирургических манипуляций и благоприятного исхода вмешательства.

ства. Преимущество современной видео-эндоскопической техники в нейрохирургии, во многом, определяется возможностью получения увеличенного изображения анатомических образований при оптимальном освещении без дополнительной тракции тканей. Обеспечивается возможность манипуляций на структурах, расположенных за пределами прямой видимости, через незначительный, но достаточный по размерам операционный доступ.

В тоже время проведение эндоскопических процедур является не простой задачей. Это связано с тем, что для осуществления любого эндоскопического исследования и проведения эндоскопических манипуляций необходимо определенное “свободное” пространство. Обязательным также является наличие в зоне операции прозрачных сред. На фоне продолжающегося кровотечения проведение нейроэндоскопии резко затруднено, а часто вообще невозможно.

Выделяют одно- и многопортальную нейроэндоскопию в зависимости от того, какое число эндоскопических доступов одновременно используют в ходе операции (46) (47) (48) (49) (50).

Благодаря созданию тонких и сверхтонких фиброэндоскопов, а также жестких эндоскопов с различными (0°, 30°, 45°, 70°, 90°, 120°) углами направления наблюдения, за счет 10-15-кратного увеличения рассматриваемого объекта, а также его полипроекционной (прямая, боковая и ретроградная) визуализации, появилась возможность получения четкого изображения глубинных структур (45) (51).

Особую значимость нейроэндоскопии придает использование современной видеотехники, создание миниатюрных цифровых трехматричных цветных стереокамер с разрешением до 800 телевизионных линий, дающих объёмное изображение. Это позволяет эффективно осуществлять эндоскопический видеомониторинг и создавать высококачественные видеодокументы проводимых оперативных вмешательств.

Alfieri A., Jho H. (2001) представили анатомическое исследование эндоскопического эндоназального доступа к кавернозному синусу с использованием 4 мм 0°, 30° и 70°

ригидных эндоскопов (17). Авторы при этом подчёркивали, что двухмерное изображение основных анатомических ориентиров в кавернозном синусе затрудняет ориентацию и проведение хирургических манипуляций. Потенциальными осложнениями при эндоскопическом эндоназальном доступе к кавернозному синусу являются повреждение краниальных нервов, проходящих в кавернозном синусе, повреждение внутренней сонной артерии, ликворея.

Frank G., Pasquini E. (2002) отметили, что особую сложность представляет эндоскопическое эндоназальное удаление опухолей sellarной локализации, распространяющихся в кавернозный синус (аденомы гипофиза, хордомы) (52). Авторы располагают опытом удаления таких опухолей у 26 пациентов (18 аденом гипофиза и 8 хордом). В монографии de Divitiis E., Cappabianca P. et al. (2004) подробно описывается техника эндоскопического транссфеноидального удаления опухолей sellarной локализации (53). Они обращают внимание на трудности, связанные с использованием эндоскопов: двухмерное (плоскостное) изображение, искажение на периферической части поля зрения – “barrell effect”, невозможность продолжения операции при интенсивном кровотечении. В таких ситуациях приходится отказываться от продолжения эндоскопической операции и завершать ее микрохирургическим способом.

Kato Y. (2002) уделила особое внимание конструктивным особенностям и несовершенствам современных эндоскопов, и высказала предложения по улучшению возможностей эндоскопа (54). В перспективе эндоскоп должен обладать большей подвижностью и большим разрешением при небольшом диаметре; иметь изменяющиеся длину, угол, интенсивность освещения, а также - возможность получения трехмерных изображений; кроме того эндоскоп должен быть объединен с микроскопом.

Сочетание эндоскопа с микроскопом позволит хирургу свободно манипулировать в операционной ране обеими руками, при необходимости визуализируя операционное поле через эндоскоп и микроскоп, не изменяя настроек фокусировки (51) (54) (55) (56).

Профилактика воспалительных осложнений

Для профилактики воспалительных осложнений обязательным является дооперационный ринологический осмотр и рентгенологическое исследование придаточных пазух носа, т.к. одним из наиболее существенных факторов, определяющих противопоказания к использованию трансфеноидального доступа, являются воспалительные поражения носа и его придаточных пазух (таблица 11.1). Гнойное и гнойно-полипоз-

ное поражение нескольких придаточных полостей носа являются абсолютным противопоказанием для трансфеноидального удаления опухоли, тогда как поражение одной верхнечелюстной пазухи является относительным противопоказанием. Трансфеноидальному доступу в этом случае должна предшествовать операция на гайморовой пазухе (57) (58).

Таблица 11.1. Проблемы трансфеноидального доступа и методы их решения.

Проблемы (недостатки) трансфеноидального доступа	Методы решения
Глубина доступа: глубокий и узкий доступ.	Использование микрохирургической и эндоскопической техники, разработка специального инструментария.
Ограниченная визуализация кавернозного синуса	Применение эндоскопической техники с различными углами обзора.
Инструментарий	Специальные инструменты, позволяющие производить хирургические манипуляции в глубокой и узкой ране.
интраоперационная ликворея	- ушивание или пластика поврежденной твердой мозговой оболочки, - использование клеевых композиций, аутоканей (жир, fascia lata)
послеоперационная ликворея	- наружный люмбальный дренаж, - люмбоперитонеостомия, - установка баллон-катетера (съёмного или несъёмного) в пазуху основной кости, - ревизия операционной раны, с последующей пластикой основания черепа
Повышенный риск инфекционных осложнений (операция проходит через условно инфицированную область)	- профилактические мероприятия по выявлению и лечению воспалительных процессов придаточных пазух носа, носоглотки, - подготовка полости носа для операции (инсуфляция антисептиков), - до-, интра-, послеоперационная антибактериальная терапия, - тщательная интраоперационная герметизация полости черепа и пластика структур основания черепа

Серьёзной проблемой при удалении опухолей с использованием трансназального доступа, и особенно при удалении хордом основания черепа, является ликворея. В этой связи, особое внимание следует уделять закрытию дефектов основания черепа. Методы

пластики основания черепа рассматриваются в главе “Герметизация и пластика основания черепа после трансназального и трансорального удаления хордом основания черепа и краниовертебрального перехода”.

Хирургическая анатомия трансназального доступа к селлярной области и скату черепа

Важное значение в развитии минимально-инвазивных методов с позиции адекватного выбора хирургического доступа внесли анатомы. Классической работой является монография J.Lang (1995) (59). Автор подробно исследовал взаимоотношения анатомических образований и их размеры, важные для осуществления транскраниальных и экстракраниальных доступов, в частности, трансназального и трансорального доступов.

В Институте Нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН проведены исследования анатомических структур, знание которых важно для выполнения трансназального доступа.

Морфометрия анатомических структур включала измерение глубины раны, угла операционного действия и зоны доступности. Трансназальный доступ исследован с позиции микрохирургического и “чисто эндоскопического” доступов, получены следующие результаты:

I. Глубина раны от плоскости входа в полость носа до передних отделов дна турецко-

го седла составляет от 77 до 92 мм (в среднем 82 мм).

II. Наиболее благоприятен для трансназальных операций селлярный тип клиновидной пазухи. Угол операционного действия в этом случае составляет по длине раны в вертикальной плоскости 18-22° (в среднем 20°). Угол операционного действия в горизонтальной плоскости (по ширине) составляет 19-29° (в среднем 23°). При использовании микроскопа указанные размеры углов операционного действия позволяют провести полноценный осмотр полости клиновидной пазухи, определить ее основные топографо-анатомические ориентиры и одновременно соосно манипулировать хирургическим микроинструментом в сфеноидальном синусе, турецком седле, кавернозном синусе. При преселлярном и конхальном типах клиновидной пазухи угол операционного действия в вертикальной плоскости уменьшается до 12-16°, что ограничивает зону обзора и амплитуду движений инструментами и соответственно усложняет ход операции (рисунок 11.1).

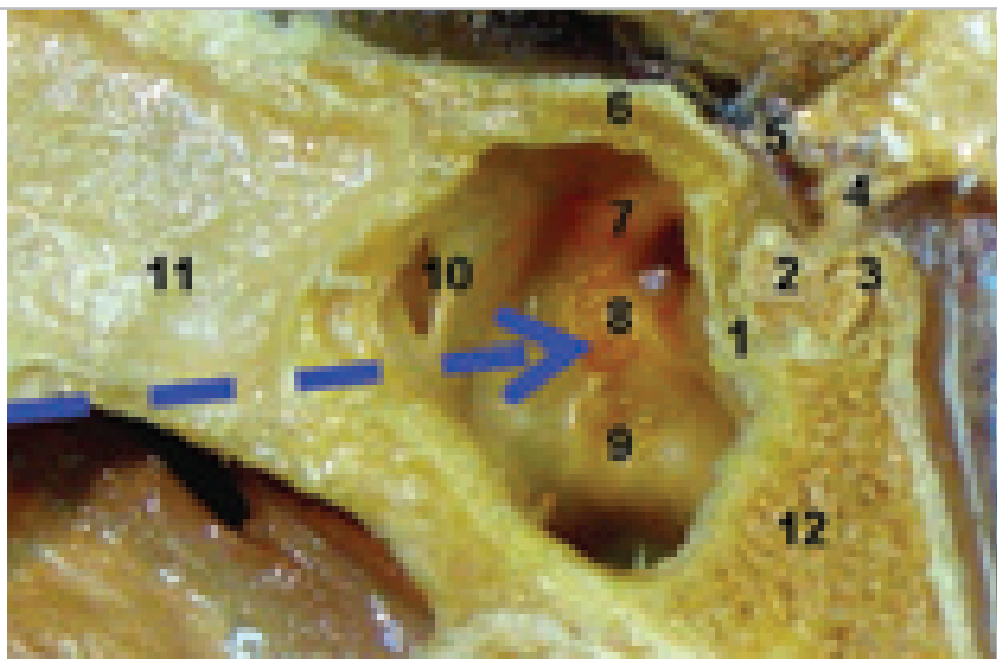


Рисунок 11.1. Срединно-сагиттальный срез структур основания черепа. Преселлярный тип клиновидной пазухи (собственное анатомическое исследование). Синяя стрелка указывает направление трансназального-трансфеноидального доступа. 1 – дно турецкого седла, 2 - гипофиз, 3 - спинка турецкого седла, 4 – стебель гипофиза, 5 - зрительный нерв, 6 – клиновидное возвышение, 7 – выступ канала зрительного нерва, 8 – выступ сонной артерии, 9 – выступ 2-й ветви Y п., 10 – апертюра клиновидной пазухи, 11 - носовая перегородка (частично резецирована), 12 - скат черепа.

III. Строение межпазушной перегородки вариабельно, чаще межпазушная перегородка бывает смещена в одну из сторон (рисунок 11.2 и 11.3), что усложняет интраоперационную ориентацию относительно средней линии. В связи с этим межпазушную перегородку нельзя считать основным ориентиром, позволяющим определить оптимальное направление оси операционного действия. Основными ориентирами клиновидной пазухи являются клиновидная площадка, впадина

блуждающего ската, выпуклости дна турецкого седла, внутренней сонной артерии, каналов зрительных нервов, II ветви тройничного нерва. Верификация этих образований позволяет правильно наметить срединную линию, в проекции которой должна производиться трепанация дна турецкого седла. Целесообразно использование интраоперационный рентгенологического контроля для верификации оси операционного действия в сагиттальной плоскости.

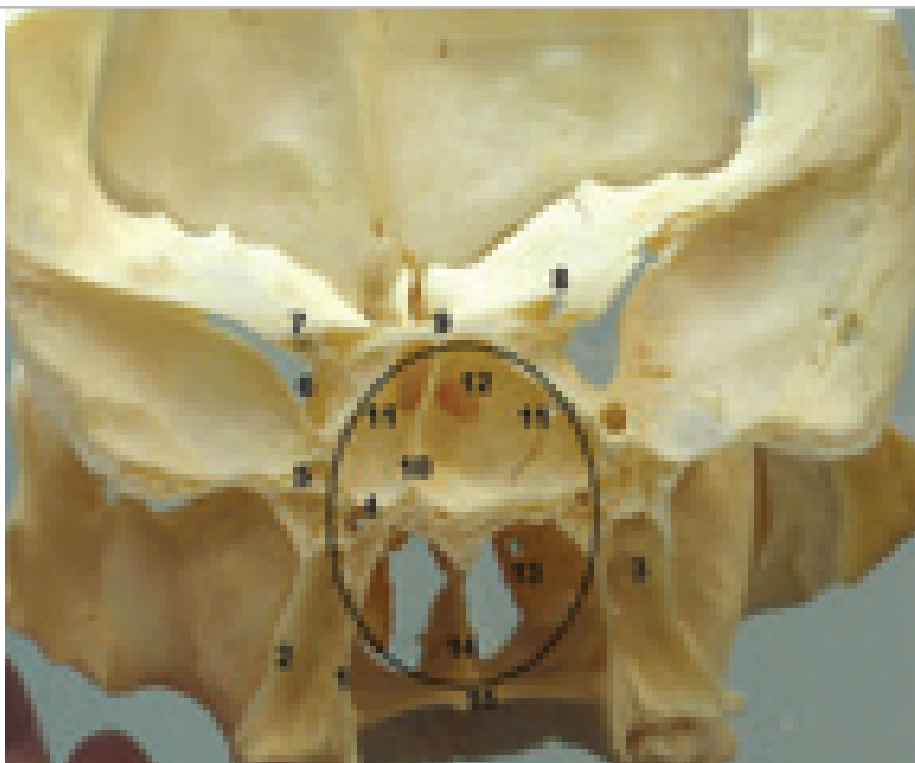


Рисунок 11.2. Доступная зона при микрохирургическом трансфеноидальном доступе. Фронтальный срез черепа на уровне передних клиновидных отростков (собственное анатомическое исследование). Вид сзади. Сплошной линией обозначена зона доступности при трансфеноидальном доступе. 1 – медиальная и 2 – латеральная пластинки крыловидного отростка, 3 – крыловидная ямка, 4 – крыловидный канал, 5 – круглое отверстие, 6 – верхняя глазничная щель, 7 – передний наклонённый отросток, 8 – зрительный канал, 9 – предхиазмальная борозда, 10 – перегородка клиновидной пазухи, 11 – пазуха клиновидной кости, 12 – апертюра клиновидной пазухи, 13 – хоаны, 14 – перегородка носа, 15 – задние отделы твердого неба.

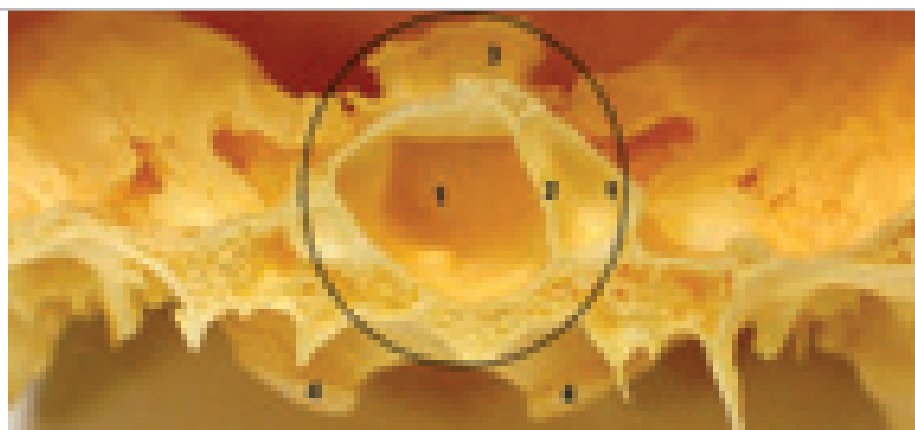


Рисунок 11.3. Доступная зона при микрохирургическом трансфеноидальном микрохирургическом доступе. Основание черепа. Фронтальный срез черепа на уровне передних клиновидных отростков (собственное анатомическое исследование). Вид спереди. Сплошной линией обозначена зона доступности при трансфеноидальном доступе. 1 – пазуха клиновидной кости, 2 – перегородка клиновидной пазухи, 3 – спинка турецкого седла, 4 – мыщелки затылочной кости.

IV. Зона доступности: от задних отделов решетчатого лабиринта, все отделы пазухи основной кости, турецкое седло, кавернозные синусы (правый и левый), верхние и средние отделы ската черепа.

Анатомические структуры, открывающиеся при трансназальном микрохирургическом доступе: пазуха основной кости, турецкое седло, гипофиз, кавернозные синусы, верхние отделы ската черепа, средние отде-

лы ската черепа (рисунок 11.4).

Анатомические ограничения трансназального доступа: 1) Латеральные: латеральная стенка носа, латеральная стенка сфеноидального синуса, интракавернозная часть сонной артерии; 2) Верхние: зрительные нервы, хиазма, гипоталамус; 3) Нижние: нижний отдел ската (проекционно – верхняя граница твердого неба); 4) Задние: спинка турецкого седла.

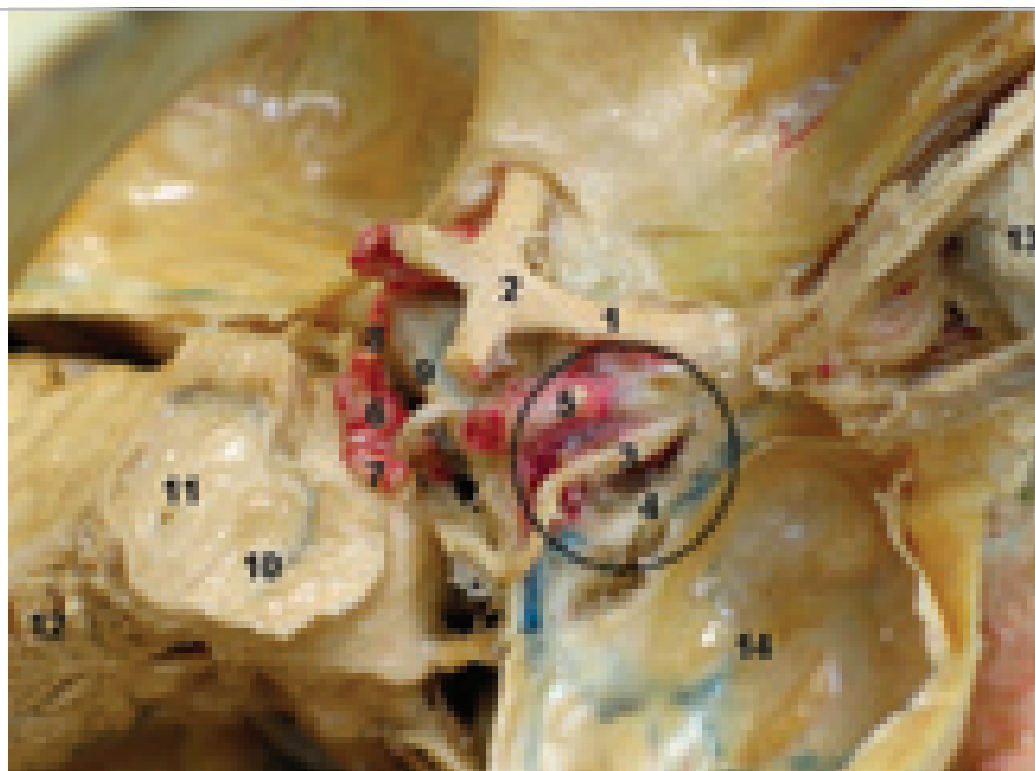


Рисунок 11.4. Анатомические образования хиазмальной области (собственное анатомическое исследование). Сплошной линией обозначена область кавернозного синуса. 1 – правый зрительный нерв (трепанирована крыша канала зрительного нерва), 2 – хиазма, 3 – III н., 4 – IV н., 5 – a. carotis interna, 6 – a. basilaris, 7 – начальные отделы a. cerebri posterior, 8 – a. communicans posterior, 9 – спинка турецкого седла, 10 – мост, 11 – водопровод мозга, 12 – левая гемисфера мозжечка (правая резецирована), 13 – полость орбиты (крыша орбиты резецирована), 14 – средняя черепная ямка.

Доступная зона при трансназальном микрохирургическом доступе: 1. Носоглотка. 2. Пазуха основной кости. 3. Турецкое седло.

4. Кавернозные синусы. 5. Верхние и средние отделы ската черепа (рисунок 11.5, 11.6).



Рисунок 11.5. Доступная зона при трансфеноидальном микрохирургическом доступе. Срединно-сагиттальный срез структур головного мозга и основания черепа (собственное анатомическое исследование). Сплошной линией обозначена зона доступности при трансфеноидальном доступе. Желтый пунктир - линия твердого неба. 1 – нижняя носовая раковина, 2 – средняя носовая раковина, 3 – верхняя носовая раковина (носовая перегородка удалена), 4 – пазуха клиновидной кости (конхальный тип пазухи), 5 – гипофиз, 6 – скат черепа, 7 – мост, 8 – твердое небо, 9 – мягкое небо, 10 – язычок (uvula), 11 – передние отделы С1 позвонка, 12 – зубовидный отросток С2, 13 – тело С2, 14 – тело С3, 15 – продолговатый мозг, 16 – лобная пазуха, 17 – колено мозолистого тела, 18 – ствол мозолистого тела, 19 – валик мозолистого тела, 20 – язык, 21 – задняя дуга С1 позвонка.

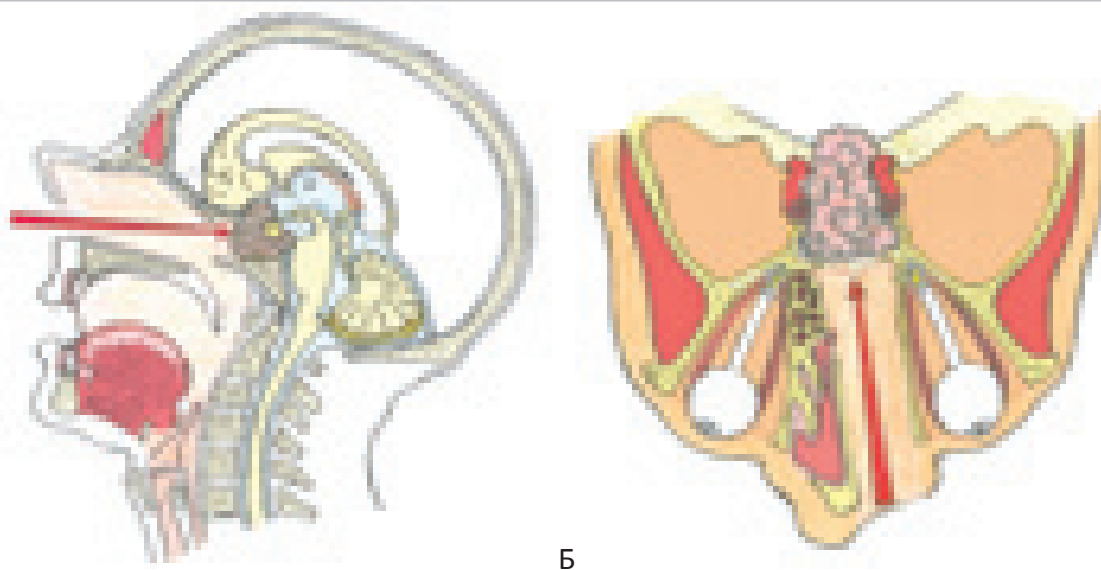


Рисунок 11.6. Схема, показывающая глубину и направление трансназального доступа к турецкому седлу в сагиттальной (А) и аксиальной (Б) проекции.

Показания к трансназальному доступу

Основные показания для использования трансназального доступа: опухоли селлярной локализации и верхних отделов ската. Однако, в мировой литературе начиная с 2005 г. есть отдельные, весьма редкие публикации, описывающие единичные наблюдения, об использовании эндоскопического трансназального доступа при хирургическом лечении инвагинированного зубовидного отростка C2 позвонка с предварительным окципитоспондилодезом (60) (61) (62).

1. Направление роста опухоли в сторону пазухи основной кости. Локализация опухоли в области турецкого седла, кавернозном синусе, верхних и средних отделах ската черепа.
2. Распространение патологического

процесса выше горизонтальной линии твердого неба.

3. Невозможность удаления опухоли интракраниальным доступом в связи с перекрестным расположением хиазмы зрительных нервов.

Основные этапы выполнения трансназального транссфеноидального доступа.

1. Резекция костной части носовой перегородки (при эндоскопической ассистенции и достаточной воздушности пазухи может не потребоваться).
2. Широкая трепанация передней стенки пазухи клиновидной кости.
3. Полное удаление слизистой пазухи.
4. Трепанация ската.

Хирургия хордом основания черепа с использованием трансназального доступа

Трансназальный транссфеноидальный доступ используется чаще при аденомах гипофиза. Значительно реже приводится опыт использования этого доступа у больных с хордами основания черепа. В серии Stammberger с соавторами из 43 больных только 3 больных были с хордами (63). Cappabianca с соавторами представил серию из 100 наблюдений, из них было 2 больных с хордами (64). Публикации с самыми крупными сериями наблюдений трансназального удаления хордом содержат от 7 до 20 больных (65) (66) (67) (68) (69).

Подготовка пациентов на догоспитальном этапе к трансназальной операции. В порядке подготовки к проведению трансназальной и трансоральной операции важное значение имеют мероприятия, направленные на выявление воспалительных поражений и возможных очагов инфекции в придаточных пазухах носа, носоглотки и полости рта (гайморит, хронический тонзиллит, кариозные зубы и др.). Эти мероприятия заключа-

лись в отоларингологическом обследовании, рентгенографии придаточных пазух носа. У больных, предрасположенных к воспалительным заболеваниям носа или ранее страдавших гайморитом, производилась пункция гайморовых пазух с последующим их промыванием асептическими растворами и микробиологическом исследованием промывных вод.

Необходимыми условиями выполнения выше названной операций является:

1. Установка наружного люмбального катетера, который при интраоперационной ликворе переводится в наружный люмбальный дренаж.
2. Использование 4 мм ригидных эндоскопов “Karl Storz” длиной 18 см и оптикой 0°, 30°, 45°, высокооборотной дрели “Karl Storz” или “Stryker”.
3. Целесообразно использование электронно-оптического преобразователя (ЭОПа), обеспечивающего возможность постоянного дополнительного визуального контроля ме-

ста расположения эндоскопа и хирургических инструментов в наиболее ответственные этапы операции.

4. Использование современных клеевых композиций для герметизации раны (“Тиссукол”, “Биоглю”).

5. Проведение антибактериальной те-

рапии после операции в течение 6-8 дней.

Различия расположения хирургической бригады и оборудования в операционной при “микрохирургических” и “эндоскопических” операциях представлены на рисунках 11.7 и 11.8.

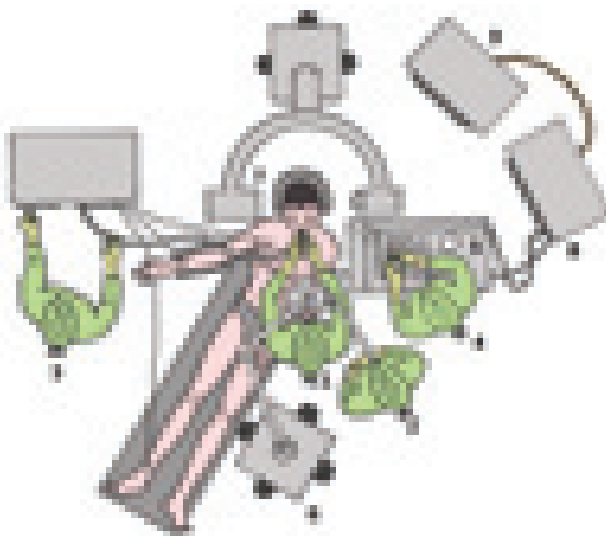


Рисунок 11.7. Положение пациента на операционном столе и расположение операционной бригады: 1 – хирург, 2 – ассистент, 3 – анестезиолог, 4 – операционная сестра, 5 – операционный стол с хирургическими инструментами и эндоскопом, 6 – операционный микроскоп, 7 – ЭОП (электронно-оптический преобразователь), 8 – эндоскопическая стойка, 9 – монитор.

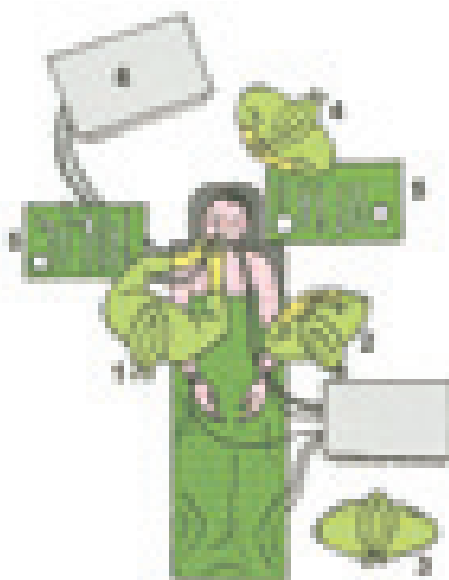


Рисунок 11.8. Расположение хирургической бригады при выполнении трансназальной “эндоскопической” операции: 1 – хирург, 2 – ассистент, 3 – анестезиолог, 4 – операционная сестра, 5 – операционные столы с хирургическими инструментами и эндоскопами, 6 – эндоскопическая стойка с мониторами.

Оперативная техника:

Используется эндоскопический эндоназальный трансфеноидальный доступ к передней стенке пазухи основной кости. Необходимо бережно относиться к слизистой оболочке полости носа, это снижает частоту таких послеоперационных осложнений, как синехии и перфорации носовой перегородки, лучше сохраняются анатомические структуры носа. Зеркало-носорасширитель не устанавливают. Однако, в некоторых случаях возможно использование носорасширителя. В нашей практике с 1997 г. по 2006 г. использовалась методика сочетанного использования микрохирургического и эндоскопического методов при трансназальном удалении различных опухолей основания черепа – так называемая “эндоскопическая асистенция”. Когда доступ проводился с использованием микрохирургического способа и устанавливался носорасширитель, а непосредственное удаление опухоли основания черепа осуществлялось при непосредственном использовании различных эндоскопов. С 2007 г. в своей практике мы используем “чисто эндоскопический” трансназальный метод удаления различных опухолей основания черепа без использования носорасширителя.

Резецируется передняя стенка пазухи, удаляется слизистая пазухи. Широкая трепанация передней стенки пазухи клиновидной кости является необходимым условием получения панорамного обзора полости пазухи, а также беспрепятственного соосного введения в нее различных инструментов. Желательно полное удаление слизистой оболочки пазухи, для предотвращения возможного послеоперационного мукоцеле. Трепанируется скат. Важной особенностью этого этапа является четкая ориентация относительно средней линии, это необходимо для последующей правильной трепанации переднего полукольца C1 и зубовидного отростка C2.

При распространенных хордомиомах и значительном разрушении костных структур основания черепа, опухолевые массы могут обнаруживаться при отделении слизистой оболочки полости носа и, соответственно, обнаруженная опухоль подлежит удалению на этом этапе. После трепанации сфеноидальной пазухи и удаления слизистой пазухи, производится эндоскопическая инспекция пазухи и интрасфеноидальных анатомических взаимоотношений: дно турецкого седла, площадка клиновидной пазухи, выступы каналов зрительных нервов, сонных артерий, выступы II-й ветви V-го нерва, впадина бляженбахова ската (это возможно при сохранности костных структур). Нередко встречаются многоячеистые варианты клиновидной пазухи, что значительно усложняет пространственную ориентацию в глубине раны относительно средней линии. В данной ситуации возможно использование рентгеновского телевизионного контроля, который позволяет правильно позиционировать инструменты в сагиттальной плоскости. При получении значительного опыта эндоскопических трансназальных операций интраоперационный рентгеновский телевизионный контроль не нужен.

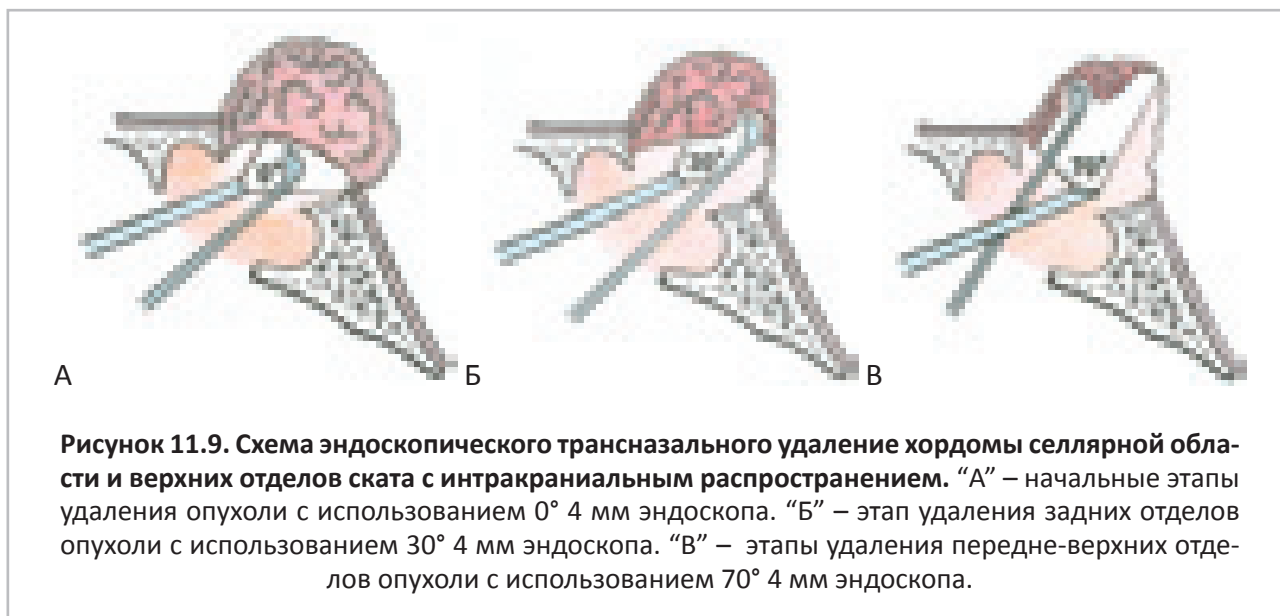
Для удаления хордом селлярной локализации размером до 35 мм была использована малоинвазивная модификация трансназально-трансфеноидального доступа. Этот доступ предполагает трепанацию только одной половины передней стенки пазухи клиновидной кости, без резекции костной части носовой перегородки (70). Обязательным условием для использования предложенного нами малотравматичного доступа, является размер удаляемой опухоли до 35 мм, а также определенный тип строения пазухи клиновидной кости – селлярный или преселлярный. Достаточная воздушность пазухи, наблюдаемая при селлярной и преселлярном типах ее строения и относитель-

но небольшой размер опухоли позволяют у данной категории больных отказаться от транссептального принципа при выполнении трансназально-транссфеноидального доступа, который предполагает пересечение и резекцию носовой перегородки и широкое вскрытие пазухи клиновидной кости. Это позволяет существенно снизить травматичность вмешательства и послеоперационные “назальные” осложнения: носовые кровотечения, синехии, перфорации носовой перегородки, уменьшить инфекционные осложнения за счет сохранения целостности носовой перегородки и ее слизистой. Предложенный способ позволяет сохранить анатомические структуры носа.

Осуществляют доступ к передней стенке пазухи клиновидной кости напрямую, сохраняя носовую перегородку. Затем выполняют трепанацию передней стенки пазухи клиновидной кости на ограниченном участке, занимающем ее половину от латеральных отделов до уровня носовой перегородки (роострума носовой перегородки). Трепанируют ту половину пазухи, которая примыкает к носовому ходу, по которому к ней осуществлен доступ. Далее для увеличения зоны доступности трепанируют межпазушную перегородку. В ряде случаев, при значительном смещении перегородки от средней линии в одну или другую сторону при достаточной воздушности пазухи, межпазушная перегородка может быть полностью или частично сохранена. Удаляют слизистую пазухи.

Следующий этап операции (общий для различных модификаций трансназального доступа): трепанация дна и передней стенки турецкого седла, используются пистолетные кусачки и высокооборотная дрель. Турецкое седло вскрывается широко: по сторонам – до края обоих пещеристых синусов, кверху – до места соединения диафрагмы турецкого седла с бугорком седла, книзу – до гори-

зонтальной площадки основания турецкого седла. Это является необходимым условием беспрепятственного соосного введения различных инструментов при эндоскопическом удалении супра-латероселлярных частей опухоли. При значительном латероселлярном распространении опухоли, в некоторых случаях, производится расширенная трепанация костных структур основания черепа (со стороны латерализации опухоли), что позволяет расширить зону доступности и более четко визуализировать опухоль в труднодоступных латероселлярных отделах. При ретроселлярном распространении (обычная локализация хордом) трепанируются верхние и средние отделы ската при помощи высокооборотной дрели, поэтапно трепанируется и удаляется спинка седла. Затем производится пункция полости турецкого седла, при этом исключается вероятность интраселлярной аневризмы, уточняется расположение инструментов в сагиттальной проекции. Капсула опухоли рассекается линейно или крестообразно. В зависимости от плотности и размеров опухоли, из полости турецкого седла опухоль удаляется с использованием микрохирургических инструментов: вакуумного отсоса, опухолевых кюреток, пистолетных опухолевых кусачек. В зависимости от распространения опухоли, применяются инструменты соответствующей формы (могут быть изогнутыми в различных направлениях, рисунок 11.9). На начальных этапах удаления опухоли используется ригидный 4 мм 0° эндоскоп. В дальнейшем при удалении опухоли используются ригидные эндоскопы “Stryker” или “Karl Storz” с наружным диаметром 4 мм и оптикой 30°, 45°, 70° соответственно (рисунок 11.9). Визуализируется полость турецкого седла: остатки опухоли, ткань гипофиза и их взаимоотношение. Далее удаляются супраселлярная, а на заключительном этапе латеро- и ретроселлярные части опухоли.



Результаты хирургического лечения больных с хордами основания черепа с использованием трансназального трансфеноидального доступа

С использованием трансназального трансфеноидального доступа в период с 1985 по 2012 год оперировано 139 больных в связи с впервые выявленными хордами основания черепа. Основные сведения о больных представлены в таблице 11.2.

Среди 139 больных данной группы, 33 больных оперированы повторно в связи с продолженным ростом опухоли так же с использованием трансназального трансфеноидального доступа. Ещё 3 больных оперированы с использованием этого доступа третий раз, 1 больной – четвёртый раз.

Кроме того, связи с продолженным ростом опухоли 10 оперированы трансназальным трансфеноидальным доступом, которым при первой операции хордома удалялась с использованием транскраниальных доступов. В общей сложности, с учётом повторных операций, проведено 186 операций трансназального трансфеноидального удаления хордомы основания черепа.

Эффективность использования эндо-

скопической ассистенции при трансназальном трансфеноидальном удалении хордом можно оценить сравнивая результаты лечения с больными, которым удаление проводилось без эндоскопа, с операционным микроскопом.

С 1985 года по 1996 год трансназальное трансфеноидальное удаление хордом основания черепа производилось под хирургическим микроскопом, без эндоскопической ассистенции. Микрохирургическое удаление под микроскопом с использованием эндоскопической ассистенции проводилось нами с 1997 по 2006 год. Число больных оперированных за это время – 37.

С 2007 года в Институте нейрохирургии эндоскопическое удаление хордом основания черепа проводится всем больным при использовании трансназального трансфеноидального доступа (таблица 11.3). Эндоскопическое удаление применялось у 102 больных.

Таблица 11.2 – Основные сведения о больных с краниальными хордомами оперированными трансназальным трансфеноидальным доступом с 1985 по 2012 гг.

Сведения о больных	Число больных или/и %
Всего больных	139 (100%)
мужчины	64 (46%)
женщины	75 (54%)
взрослые	124 (89%)
дети	15 (11%)
Патоморфологический диагноз	
классическая хордома	125 (90%)
хондроид-хордома	8 (6%)
дедифференцированная хордома	6 (4%)
Размеры опухоли (диаметр)	
менее 2 см.	1 (1%)
2 – 4 см.	85 (61%)
4 – 6 см.	42 (30%)
свыше 6 см.	11 (8%)
Локализация	
селлярные	74 (53%)
кливусные	52 (38%)
краниовертебральные	13 (9%)
Хирургическое лечение	
Операции при первой госпитализации	139 (100%)
Повторные операции в связи с продолженным ростом	33 (24%)
Все операции удаления опухоли (с учётом повторных операций)	186
Радикальность удаления	
Тотальное удаление	27 (19%)
субтотальное (более 90% объёма опухоли)	76 (55%)
частичное (от 50% до 90%)	28 (20%)
радикальность – менее 50%	3 (2%)
биопсия	5 (4%)

Таблица 11.3. Сравнение эффективности операций трансназального трансфеноидального удаления хордом основания черепа: 1) с использованием микроскопа без эндоскопа или с использованием эндоскопической ассистенции (1985-2006 годы), 2) эндоскопическое удаление без использования микроскопа (2007-2012 годы).

	“Микроскоп” и “Микроскоп с эндоскопической ассистенцией” 37 больных (100%).	“Эндоскопиче- ское удаление” 102 больных (100%).
Тотально	2 (5%)	25 (25%)
Субтотально	19 (52%)	59 (57%)
частично	14 (38%)	13 (13%)
Удалено менее 50%	-	3 (3%)
биопсия	2 (5%)	2 (2%)
Число больных оперированных повторно в связи с продолженным ростом	17 (46%)	16 (16%)
Число всех повторных операций в связи с продолженным ростом опухоли (все доступы, включая транскраниальные) и соотношение с больными данной группы	26 (70%)	22 (22%)
Послеоперационная летальность после первой операции	0	0
Назальная ликворея после первой операции	3 (8%)	6 (6%)

При сравнении этих двух групп наблюдений, обращает на себя внимание больший процент тотального и субтотального удаления при использовании эндоскопического метода удаления. В три раза снизилось число повторных операций (таблица 11.3).

У больных, оперированных трансназальным трансфеноидальным доступом по поводу впервые выявленной хордомы основания черепа, в послеоперационном периоде летальных исходов не было.

При использовании трансназального трансфеноидального доступа в связи с продолженным ростом опухоли, умерло 3 больных. В этих случаях первичная операция выполнялась с использованием транскраниальных доступов. В одном из этих наблюдений, один больной скончался на 122 сутки после операции. Причиной летального исхода стало нарушение кровообращения в стволе мозга и кровоизлияние в желудочковую систему.

Клиническое наблюдение хирургического лечения больной с хордомой основания черепа. Операция трансфеноидального удаления с эндоскопической ассистенцией проводилась в 2001 году. Больной Р., 52 год.

Поступил с жалобами на периодически возникающую головную боль, онемение правой половины лица, двоение.

При обследовании в неврологическом статусе без двигательных и чувствительных нарушений. Гипестезия в проекции I и II вв. V-го нерва. Эндокринных нарушений не обнаружено. VIS OD=1,0, VIS OS=1,0. Поля зрения не изменены. Снижен корнеальный рефлекс слева (недостаточность V нерва слева).

На МРТ: опухоль гомогенной структуры с максимальными размерами 39 x 39 x 53 мм. Опухоль выполняет пазуху основной кости, клетки решетчатой кости, проекцию турецкого седла. Верхний и задний контуры дугообразно вдаются в просвет хиазмальных, межножковой и передней цистерны моста.

Нижний полюс достигает нижней трети ската. Третий желудочек поддавлен. Ствол головно-

го мозга деформирован. Третий и боковые желудочки не расширены (рисунок 11.10).

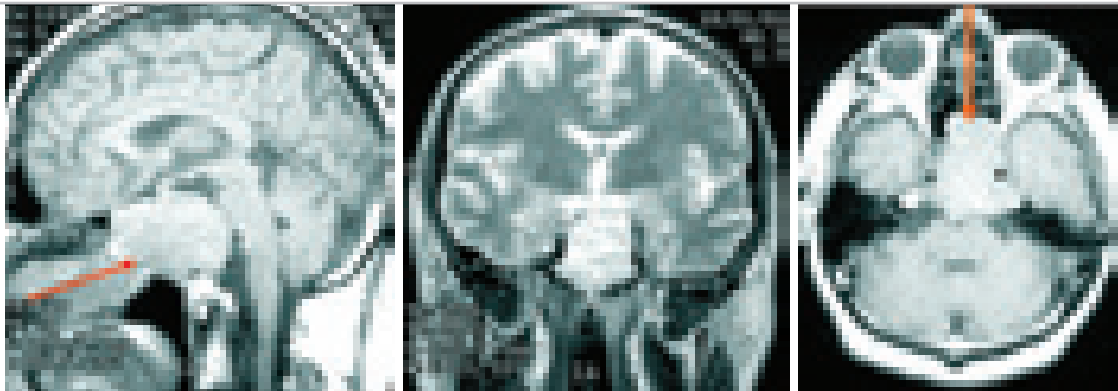


Рисунок 11.10. МРТ-изображения до операции. Большая хордома основания черепа. Больной Р., 52 года. Красная стрелка указывает направление доступа.

Операция - трансназальное удаление большой хордомы основания черепа с ис-

пользованием эндоскопического контроля (рисунок 11.11 – 11.12).

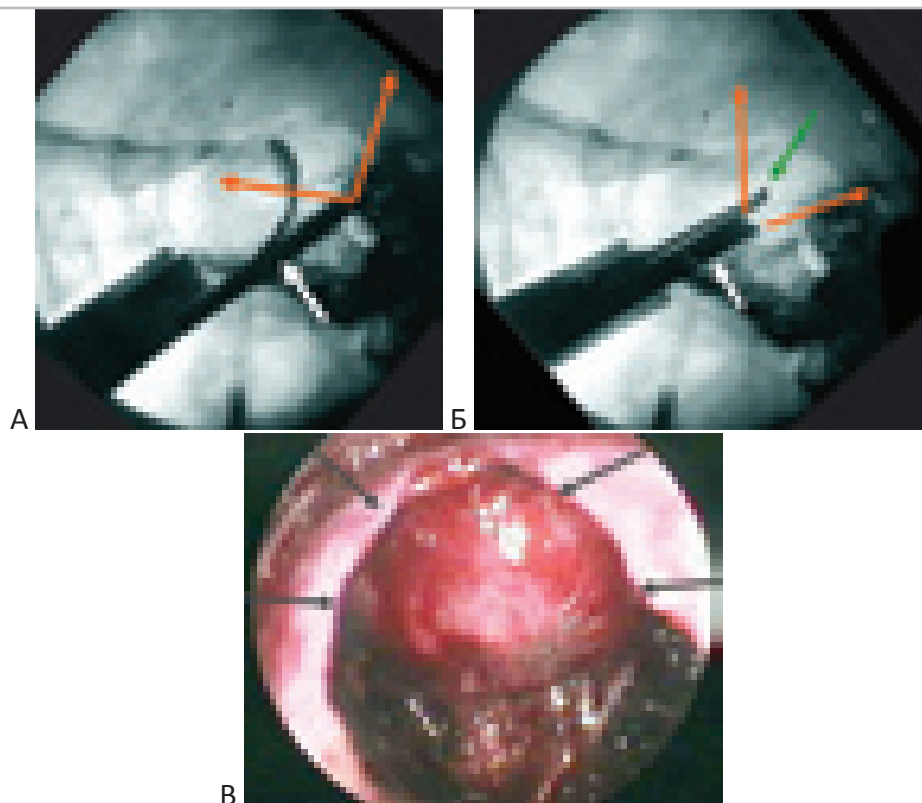


Рисунок 11.11. Интраоперационные снимки в ходе операции – Трансназальное удаление большой хордомы основания черепа с использованием эндоскопического контроля. Больной Р., 52 года. “А” – этап удаления опухоли с использованием ригидного 4 мм 70° эндоскопа “Stryker” (белая стрелка), оранжевыми стрелками указана зона обзора эндоскопа. “Б” – этап гемостаза (зеленая стрелка – биполярная коагуляция) под эндоскопическим контролем ригидного 4 мм 30° эндоскоп “Stryker”, оранжевыми стрелками указана зона обзора эндоскопа. “В” – пролабирующая ТМО блюменбахова ската после удаления хордомы основания черепа.

Консистенция хордомы была мягкой, что позволяло удалять опухоль кюретками, отсосом. Опухоль разрушала весь скат, но твёрдая мозговая оболочка оставалась неповреждённой, не была инфильтрирована опухолью (рисунок 11.11 "В"). Кровотечение останавливалось турундами и ватниками с перекисью водорода и гемостатической губкой.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Назальной ликвореи нет. Регрессировали гипестезия на левой половине лица и двоение. При офтальмологиче-

ском обследовании острота зрения OD=1,0, OS=1,0. Поля зрения не изменены. Зрачки D=S, фотореакция живая. Движения OU в полном объёме. Катамнез 9 месяцев: нет данных за рецидив опухоли. Полностью регрессировало онемение на левой половине лица. Двигательных и чувствительных нарушений нет. Острота зрения OD=1,0, OS=1,0. Поля зрения нормальные. Глазодвигательных нарушений нет. На МРТ состояние после удаления хордомы основания черепа. Нет признаков рецидива опухоли (рисунок 11.12).

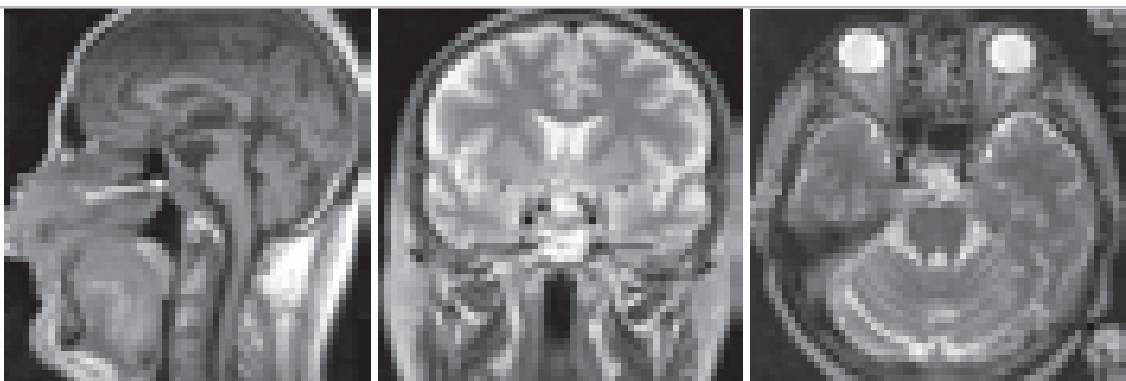


Рисунок 11.12. МРТ-изображения в сагиттальной (T1-режим), фронтальной и аксиальной (T2-режим) проекциях через 9 месяцев после операции (опухоль удалена тотально). Больной Р., 52 года.

Изображение, получаемое при использовании эндоскопа с углом обзора 30°, по нашему мнению, оптимально при удалении опухоли из задне-верхних отделов супраселлярной части опухоли, а также из латероселлярного пространства. Передне-верхние части опухоли, особенно при больших размерах опухоли, были недоступны для 30° ригидного эндоскопа. Для визуализации и удаления передне-верхних частей опухоли используется 70° ригидный эндоскоп. Особо сложно удалять супраселлярную часть опухоли, расположенную на *planum sphenoidale*. В таких ситуациях нами использован 70° 4 мм ригидный эндоскоп (рисунок 11.9). Вытачивание бором переднего полуколысца C1 и зубовидного отростка удобнее производить под контролем 4 мм 0° эндоскопа. Боковые

массы зубовидного отростка целесообразно удалять под контролем 0° и 30° эндоскопа.

Удаление хордомы основания черепа начинается с вентральных отделов опухоли, которые открываются после выполнения трансназального трансфеноидального доступа. Следующими удаляются задние (дорсальные) отделы опухоли, далее каудальные и оральные отделы опухоли. Чтобы избежать повреждения внутренних сонных артерий, в последнюю очередь удаляются латерально расположенные опухолевые массы. Указанная последовательность оперативных приемов позволяет без помех производить инспекцию и удаление всех частей опухоли, обеспечивая непосредственную непрерывную визуализацию. Последовательность зон оперирования, виды эндоскопической тех-

ники с определенными углами обзора подобрались эмпирически и обеспечивают оптимальные условия визуализации всех отделов опухоли основания черепа эндо-экстраселлярной локализации, что особенно важно при больших и гигантских ее размерах.

Совершенно очевидно, что использование эндоскопической техники позволяет повысить радикальность операции, т.к. возможно обнаружить и удалить под непосредственным визуальным контролем те части опухоли, которые не видны при прямолинейном обзоре операционного поля через микроскоп. Осторожные манипуляции при удалении опухолевой ткани производятся в области боковых границ турецкого седла, где имеется опасность повреждения кавернозного синуса или кавернозного отдела внутренней сонной артерии, вследствие чего возможно образование интракраниальной аневризмы или каротидно-кавернозного соустья. Супраселлярная часть опухоли удаляется с особой осторожностью, во избежание повреждения анатомических образований хиазмально-селлярной области, дна III желудочка. Мы старались сохранить и как можно меньше травмировать сохранившийся гипофиз. Как правило, гипофиз бывает распластанным на спинке турецкого седла, значительно реже бывает “переднее” расположение гипофиза.

При хордомиомах, имеющих обширное распространение, разрушающих костные структуры основания черепа, производится поэтапное удаление опухоли при помощи кюреток, опухолевых ложек, опухолевых кусачек (в зависимости от плотности опухоли), с очень осторожным манипулированием инструментами при достижении твердой мозговой оболочки, т.к. твердая мозговая оболочка, как правило, бывает истончена, либо инфильтрирована опухолью.

Удаление опухоли обычно сопровождается более или менее выраженным кровотечением из ложа опухоли. Остановка кровотечения осуществляется путем биполярной или монополярной коагуляции, тампонады ложа удаленной опухоли ватниками или узкими марлевыми турундами, пропитанными рас-

твором перекиси водорода, гемостатической губкой и гемостатической марлей, пластинами “тахокомба”, “сурджифло”. Внутривенно вводят транексам.

Заключительный этап операции – тампонада полости турецкого седла гемостатической губкой и последующая пластика турецкого седла костными фрагментами носовой перегородки, которую устанавливали между костной частью седла и твердой мозговой оболочкой. Пластика необходима для профилактики образования синдрома “пустого” турецкого седла.

При интраоперационной ликворее производится пластика основания черепа и герметизация полости черепа, используется наружный люмбальный дренаж. После операции тампонируют полость носа не производится, в редких случаях в одну половину носа (со стороны доступа) устанавливают мягкий тампон. При установке мягкого тампона, его удаляют на следующий день после операции. Если твердая мозговая оболочка не повреждена, антибиотикопрофилактику проводят в день операции. В тех случаях, когда опухоль распространялась интрадурально, и в ходе операции образовался дефект твердой мозговой оболочки, антибиотикопрофилактика проводится по индивидуальной схеме, обычно 3-5 суток после операции. В дальнейшем больным запрещают сморкаться и рекомендуют ограничение физической нагрузки в течение 2-3 месяцев.

Ниже приводим клинические примеры и особенности хирургической техники при трансназальном-транссфеноидальном удалении хордомы основания черепа.

Клиническое наблюдение. Больной 3. 30 лет. Эндоскопическое транссфеноидальное транскливальное удаление хордомы скатинтрадурального расположения.

В течение 10 лет редкие (раз в год) приступы пароксизмального расстройства сознания. Расценивались как эпилептические. На ЭЭГ эпиактивности не обнаружено.

По этому поводу проведена МР-томография головы, и обнаружена опухоль основания черепа (рисунок 11.13).

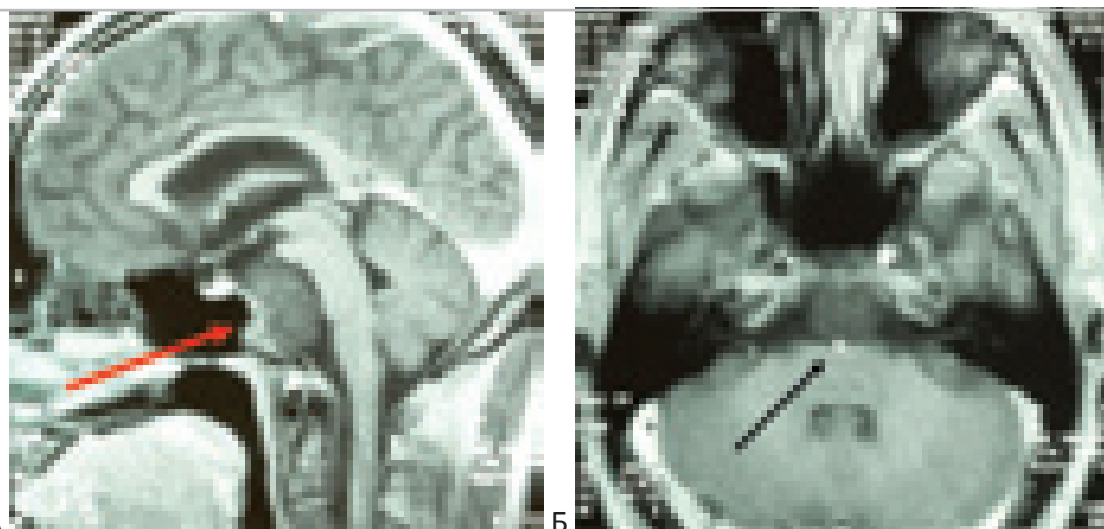


Рисунок 11.13. МРТ изображения хордомы ската с интракраниальным ростом в заднюю черепную ямку. Больной 3., 30 лет. “А” – МРТ (Т1) с контрастом в сагиттальной проекции (стрелка указывает направление доступа), “Б” – в аксиальной проекции (стрелка указывает на a.basilaris). Костные структуры ската сохранены. Опухоль распространяется интрадурально вдоль всей длины ската, сдавливает мост мозга, прилежит к a.basilaris.

Выполнена операция - эндоскопическое трансназальное удаление хордомы основания черепа (рисунок 11.14).

Через правый носовой ход осуществлен эндоскопический доступ к проекции передней стенке основной пазухи. Трепанована основная пазуха, удалена слизистая пазухи. Трепанованы не измененные костные структуры ската (от дна турецкого седла, до средних отделов ската). Отмечено умеренное венозное кровотечение из венозных сплетений области верхних отделов ската. Экстадурально опухоли нет. Опухоль разрушала твердую мозговую оболочку ската и вся располагалась интрадурально. Опухоль умеренной плотности серо-желтая. В стро-ме опухоли много кальцификатов различного размера, от мелких до среднего размера – 5 x 5 мм. В верхних отделах опухоль плотно

прилежала к задним мозговым артериям. По-этапно опухоль отпрепарирована от задних мозговых артерий, но маленький фрагмент (кальцификат) размером 3 x 3 мм очень плотно срастался с веточкой правой задней мозговой артерии, и решено этот кальцификат оставить. В средних отделах опухоль отпрепарирована от основной артерии и от моста мозга. В области моста было умеренное кровотечение, остановленное гемостатической марлей “Surgicel”. В нижних отделах опухоль отпрепарирована от обеих позвоночных артерий, но к левой позвоночной артерии очень плотно прирастал небольшой кальцификат размером 4 x 5 мм, который не удалось удалить. На дефект ТМО наложен “Тахокомб”, “Surgicel”, фрагмент широкой фасции бедра, который фиксирован клеем “Биоглю”.

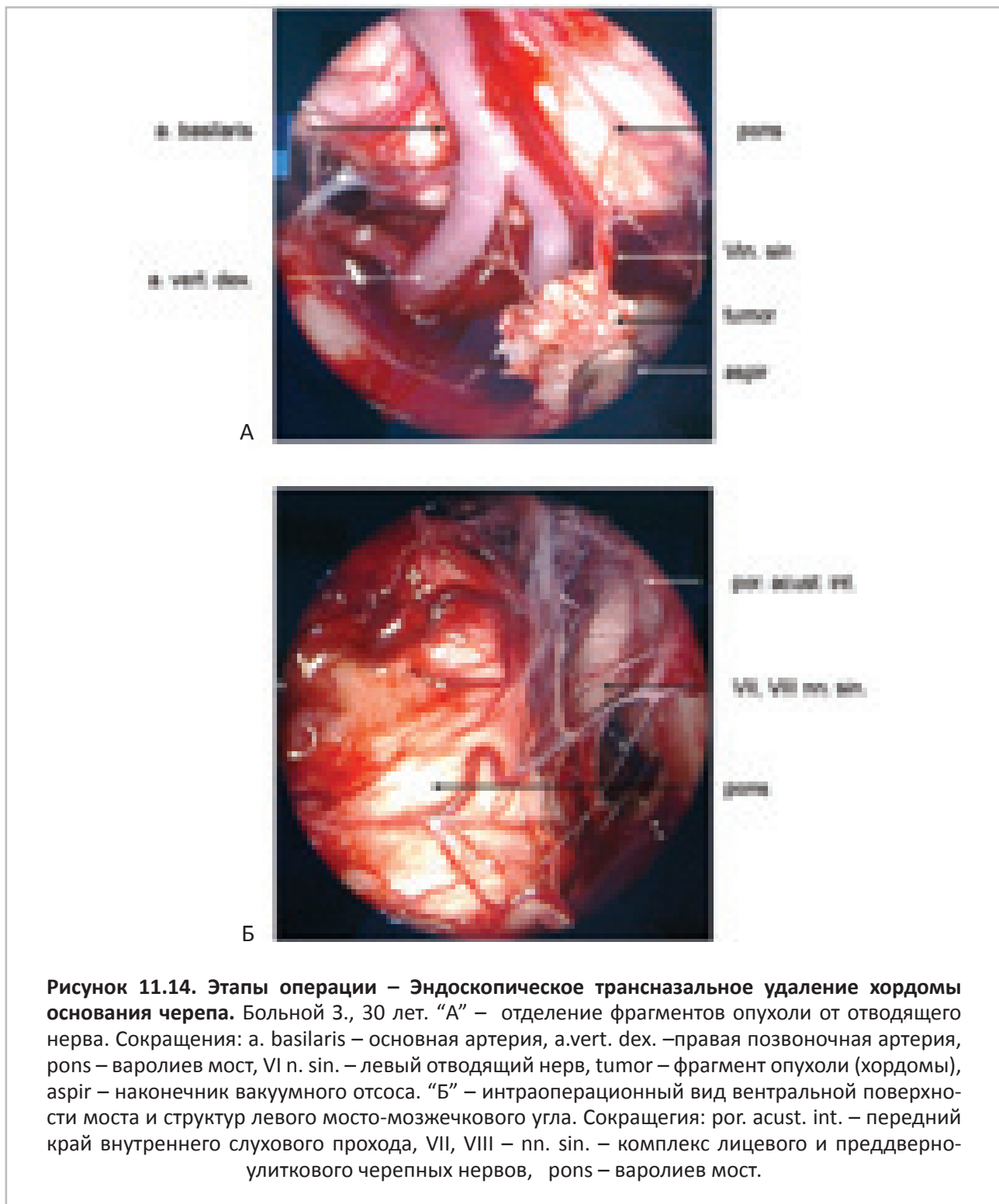


Рисунок 11.14. Этапы операции – Эндоскопическое трансназальное удаление хордомы основания черепа. Больной 3., 30 лет. “А” – отделение фрагментов опухоли от отводящего нерва. Сокращения: a. basilaris – основная артерия, a.vert. dex. – правая позвоночная артерия, pons – варолиев мост, VI n. sin. – левый отводящий нерв, tumor – фрагмент опухоли (хордомы), aspir – наконечник вакуумного отсоса. “Б” – интраоперационный вид вентральной поверхности моста и структур левого мосто-мозжечкового угла. Сокращения: por. acust. int. – передний край внутреннего слухового прохода, VII, VIII – nn. sin. – комплекс лицевого и преддверно-улиткового черепных нервов, pons – варолиев мост.

После операции появилось ограничение движений левого глаза наружу за счёт поражения отводящего нерва. Двоение постепенно регрессировало.

На 6 сутки после операции диагностирована назальная ликворея. Проведена операция “Эндоскопическая трансназальная

пластика ликворной фистулы”.

По данным контрольных МРТ остатков опухоли не обнаружено. Изменения в основной пазухе от фрагмента жира и клея, использованных во время операции – закрытия ликворной фистулы (рисунок 11.15). Катамнез прослежен в течение 1 года.

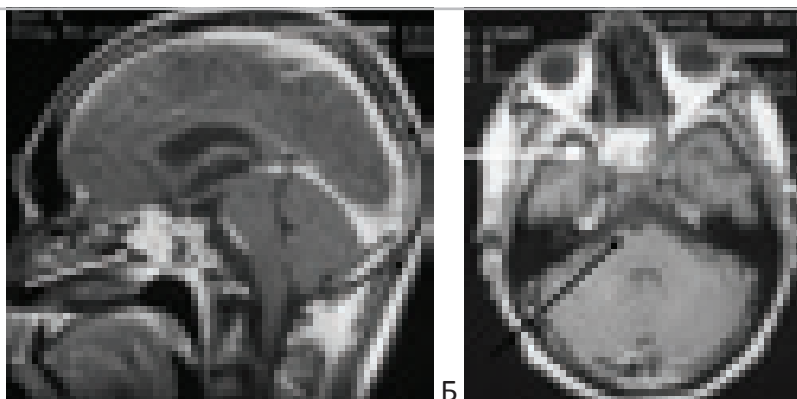


Рисунок 11.15. Контрольные МРТ-изображения через 2 месяца после операции. Больной З., 30 лет. “А” – МРТ с контрастом в сагиттальной проекции. Радикальное удаление опухоли. В основной пазухе яркий сигнал – фрагмент жировой ткани (светлая стрелка). “Б” – МРТ в аксиальной проекции. Фрагмент жировой ткани обозначен светлой стрелкой. Устранена компрессия опухолью основной артерии и вентральной поверхности моста (тёмная стрелка).

Клиническое наблюдение. Больной О., 43 лет. Хирургическое лечение больного с хордомой sellarной области с супраселлярным ростом.

Поступил с жалобами на головную боль, двоение при взгляде влево, слабость в правой руке. Признаки заболевания отметил за несколько месяцев до госпитализации.

Объективно, поражение левого отводящего нерва, парез в правой руке 4 балла.

На КТ и МРТ: в хиазмальной области и ретроселлярно определяется больших размеров опухоль (37 x 30 x 27 мм), контуры опухоли неровные, задний край опухоли в межножковой цистерне, компримирует ствол мозга, верхний - в области вентральной части зрительного бугра, нижняя стенка III желудочка приподнята (рисунок 11.16, 11.17). Опухоль гетерогенной плотности, большей частью плотная, кальцифицированная.

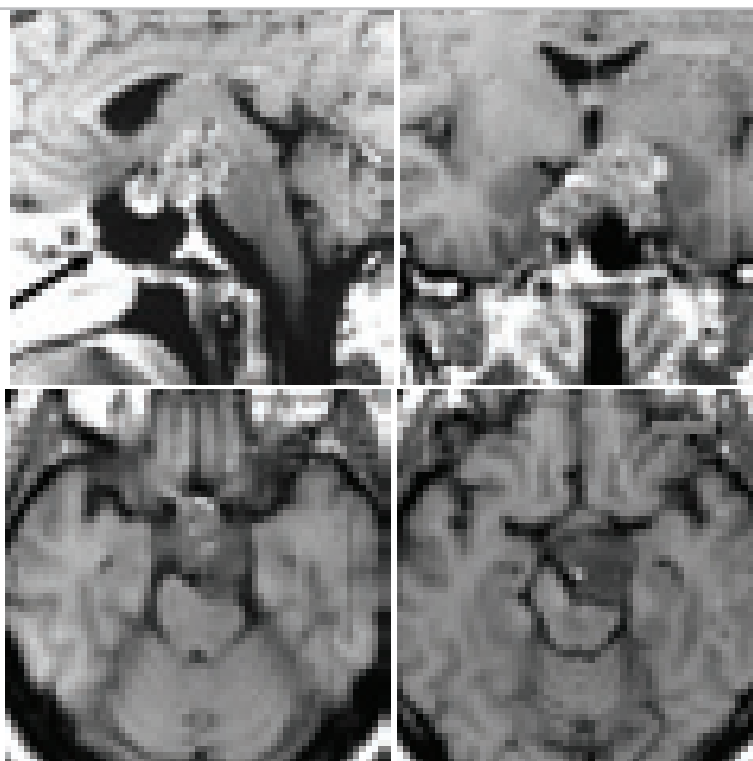


Рисунок 11.16. МРТ изображения больного с хордомой основания черепа. Больной О., 43 лет. T1-взвешенные МРТ. Опухоль поражает верхние отделы ската, спинку турецкого седла, распространяется в межножковую цистерну, сдавливает мост мозга. Стрелка показывает направление доступа.

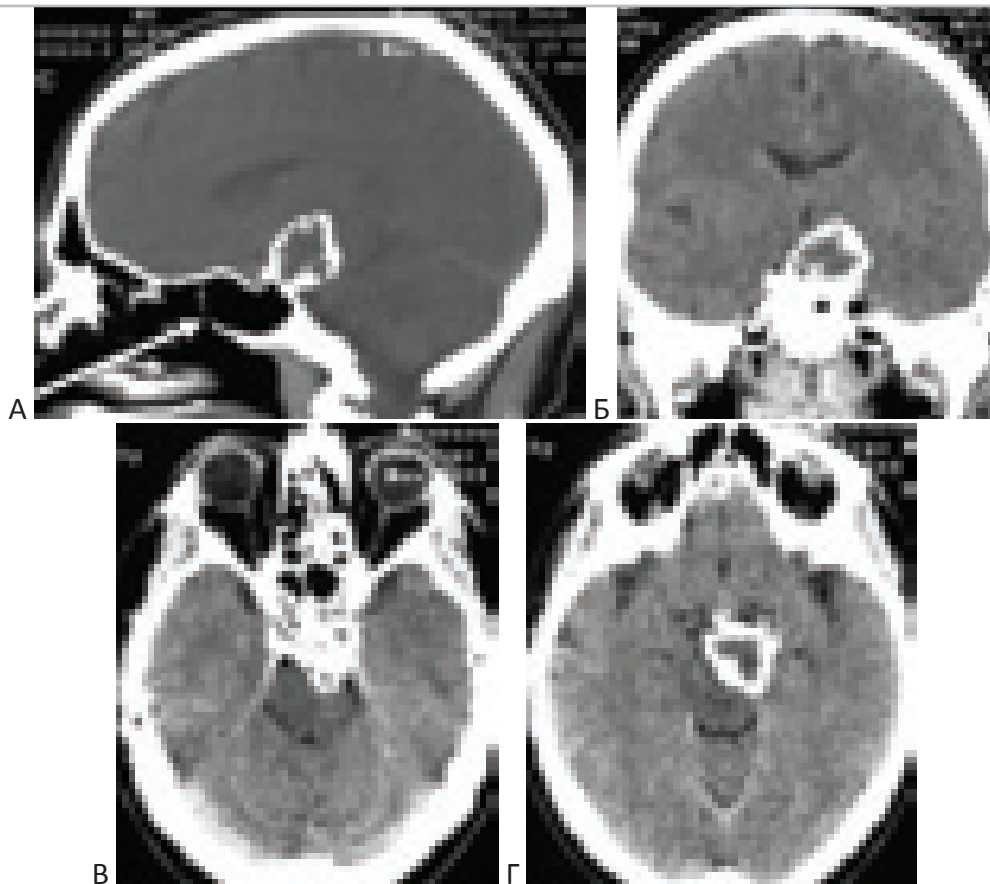


Рисунок 11.17. КТ изображения больного с хордомой основания черепа. Больной О., 43 лет. “А” – КТ изображение с сагиттальной проекции. Стрелка указывает направление доступа. “Б” – КТ во фронтальной проекции. “В”, “Г” – аксиальные КТ-изображения. Массивные аморфные кальцификаты в области спинки седла и верхних отделов ската, распространяющие супраселлярно.

Выполнена операция – эндоскопическое трансназальное удаление большой хордомы основания черепа, распространяющейся в межножковую цистерну (рисунок 11.18).

Опухоли в полости пазухи основной кости не обнаружено. Трепанировано турецкое седло и верхние отделы ската. Вскрыта твёрдая мозговая оболочка турецкого седла, обнаружены кальцификаты мелкие и крупные, которые фрагментированы и удалены. Обнаружена мягкотканная составляющая опухоли - серого цвета опухоль. Трепанирована верхняя часть ската, отмечено интенсивное венозное кровотечение из эпидурального венозного сплетения ската, остановленное гемостатической марлей. Фрагментирова-

на плотная кальцифицированная наружная часть опухоли. Центральные части опухоли были мягкими, удалялись отсосом. Опухоль снаружи была покрыта значительно истонченной твёрдой мозговой оболочкой, местами оболочка полностью отсутствовала. Поэтапно опухоль фрагментировалась и отделялась от прилегающих мозговых структур и базилярной артерии. После удаления опухоли образовалась довольно большая полость. Гемостаз. В ложе удалённой опухоли уложен “тахокомб” и “суржигель”. Область трепанации седла и ската закрыта “тахокомбом”, “суржигель” и клеем “тиссукол”.

Результат патогистологического исследования – хордома.

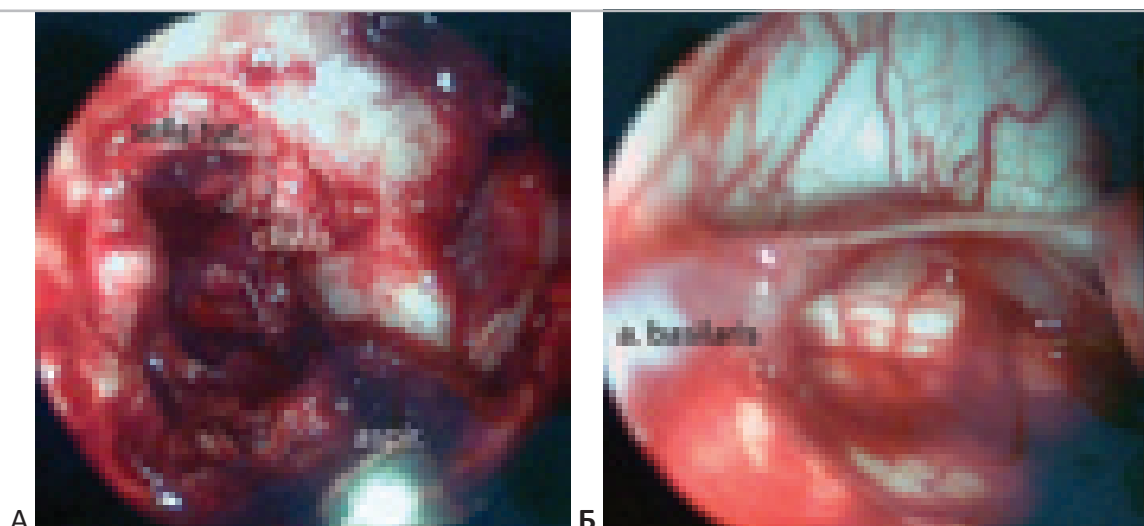


Рисунок 11.18. Интраоперационные изображения этапа операции - Эндоскопическое трансназальное удаление хордомы основания черепа. Больной О., 43 лет. “А” – начало операции, трепанировано турецкое седло (sella tur.) и скат (clivus). “Aspir.” – наконечник вакуумного отсоса. “Б” – после удаления опухоли. “a. basilaris” – основная артерия.

После операции восстановилась сила в руке, и регрессировали симптомы поражения отводящего нерва. По данным контрольных

МРТ и КТ через 14 месяцев, признаков рецидива опухоли не обнаружено (рисунок 11.19, 11.20).

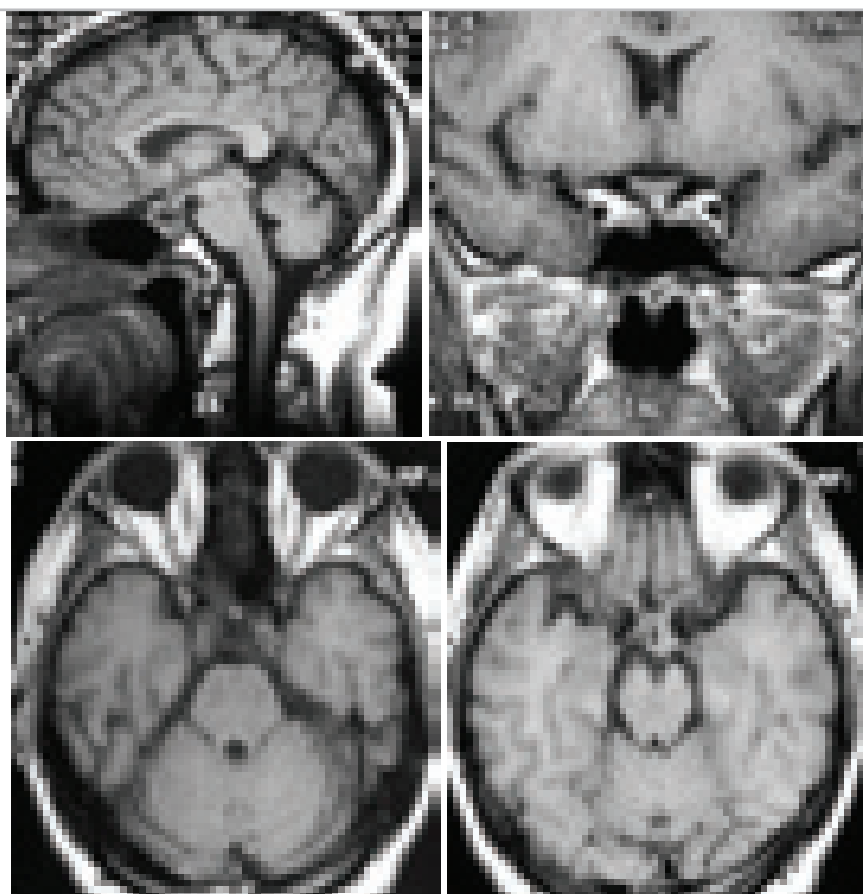


Рисунок 11.19. Послеоперационные МРТ изображения больного О., 43 лет через 14 месяцев после операции. Т1-взвешенные МРТ. Радикальное удаление опухоли. Устранена компрессия ствола и дна третьего желудочка.

Клиническое наблюдение. Большая хордома sellarной области и ската. Больной Ц. 9 лет.

В течение года беспокоит головная боль, тошнота, иногда рвота, косоглазие. При поступлении в Институт в неврологическом статусе выявляется синдром верхней глазничной щели слева (поражение глазодвига-

тельного, блокового, отводящего и глазного нервов слева).

По данным КТ и МРТ – большая опухоль в центральных отделах основания черепа, в sellarной области, кпереди врастающая в решетчатую пазуху, каудально распространяется до нижней трети ската (рисунок 11.20).

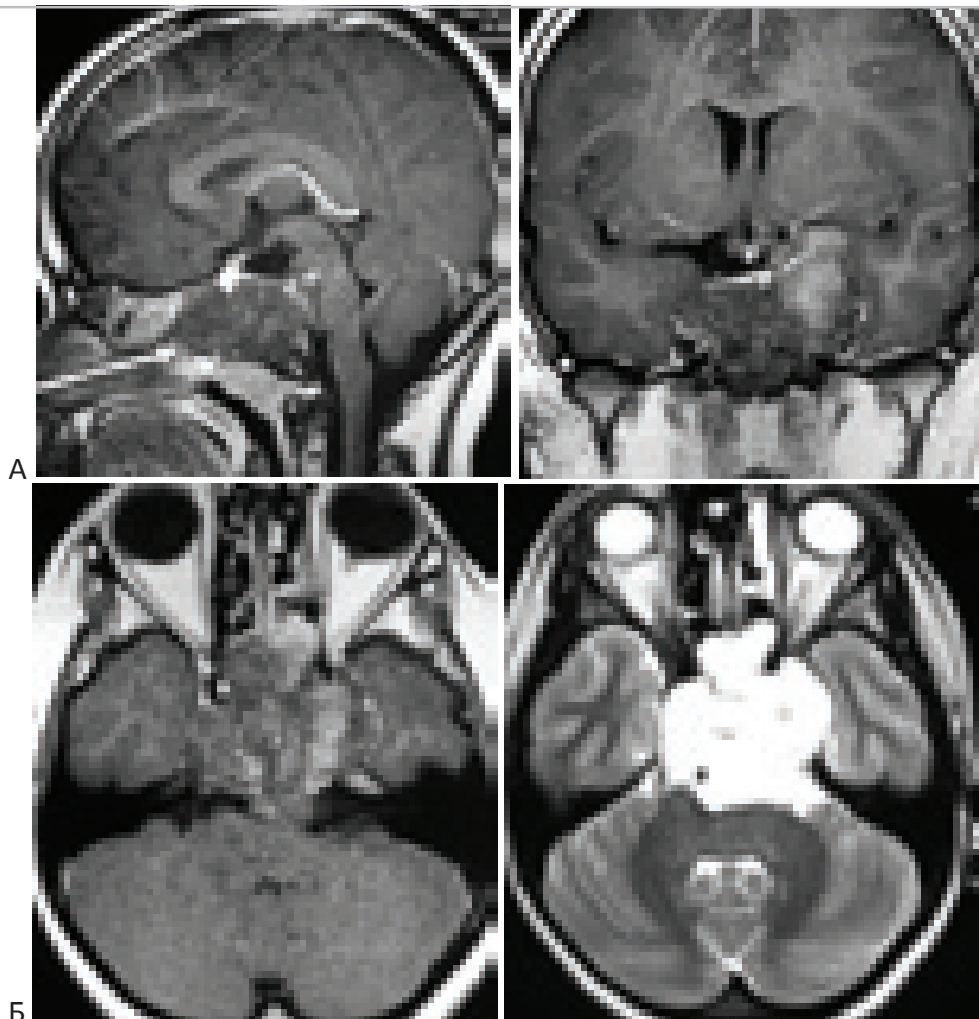


Рисунок 11.20. Большая хордома основания черепа. Больной Ц., 9 лет. “А” – МРТ (T1) с контрастом в сагиттальной и фронтальной проекции. Опухоль сдавливает мост мозга, распространяется левый кавернозный синус. Стрелка указывает направление доступа. “Б” – МРТ изображения взвешенные по T1 и T2.

Операция – эндоскопическое трансназальное удаление хордомы основания черепа (задний расширенный трансклиивальный доступ).

Резецирована передняя стенка ос-

новной пазухи, сразу обнаружена опухоль серовато-желтого цвета, мягкая, по виду типичная хордома. Часть опухоли взята на срочное гистологическое исследование. Пазуха основной кости не выражена. Задние

отделы решетчатой кости и область турецкого седла инфильтрированы опухолью, легко трепанированы. Верхние отделы ската также инфильтрированы опухолью, а средние и нижние отделы ската были практически интактны. Произведена трепанация ската практически на всем его протяжении. Также трепанированы костные структуры нижних отделов кавернозного синуса слева. Опухоль мягкая, малокровоточивая, удалялась отсосом, кюреткой. При удалении опухоли из области левого кавернозного синуса обнаружена левая сонная артерия. Опухоль обрастала сонную артерию практически со всех сторон. В кавернозном синусе слева было много соединительнотканых тяжей и артериальных ветвей, отходящих от сонной артерии. Затем удалена опухоль из верхних отделов ската. В самых верхних отделах произведена дважды

попытка отделения от ТМО ската плотного плоского кальцификата (который значительно уменьшен костными кусачками), но получено дважды интенсивное венозное кровотечение, остановленное гемостатической марлей. Небольшой фрагмент кальцификата оставлен. В области средних отделов ската обнаружен дефект ТМО размером 15x10 мм, через который опухоль распространялась интрадурально. Дефект ТМО расширен ножницами. Удален значительный по объёму фрагмент опухоли, сраставшийся с базилярной артерией, сдавливавший мост. Затем обнаружена и удалена опухоль, сдавливавшая III нерв слева (нерв сохранен). Визуализированы передние отделы левого мосто-мозжечкового угла (рисунки 11.21). Гемостаз. Пластика дефекта ТМО и основания черепа.

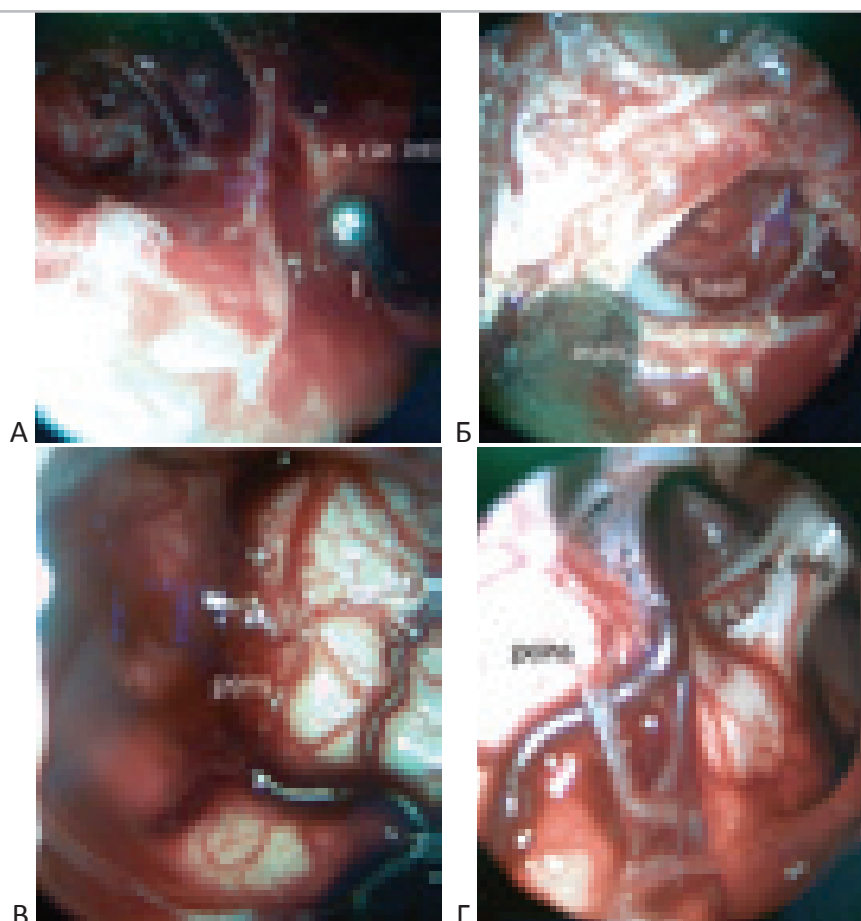


Рисунок 11.21. Этапы операции – “эндоскопическое трансназальное удаление большой хордомы основания черепа”. Больной Ц., 9 лет. “А”: “1” – пугоччатый зонд, установленный на стенке левой сонной артерии, “a. car. int.” – внутренняя сонная артерия в полости левого кавернозного синуса. “Б”: “a.basil.” – основная артерия, aspir. – наконечник вакуумного отсоса, установленный рядом с дефектом в твердой мозговой оболочке ската. “В” и “Г” “pons” – декомпримированный мост, “n. trig.” – левый тройничный нерв.

Результат патогистологического исследования: хордома.

По данным КТ на 7 сутки после операции до и после контрастного усиления на фоне послеоперационных изменений в хиазмально-селлярной области имеется ско-

пление ликвора и воздуха. Четких признаков накопления контрастного вещества не определяется. Компрессия ствола мозга по сравнению с КТ до операции уменьшилась (рисунок 11.22).

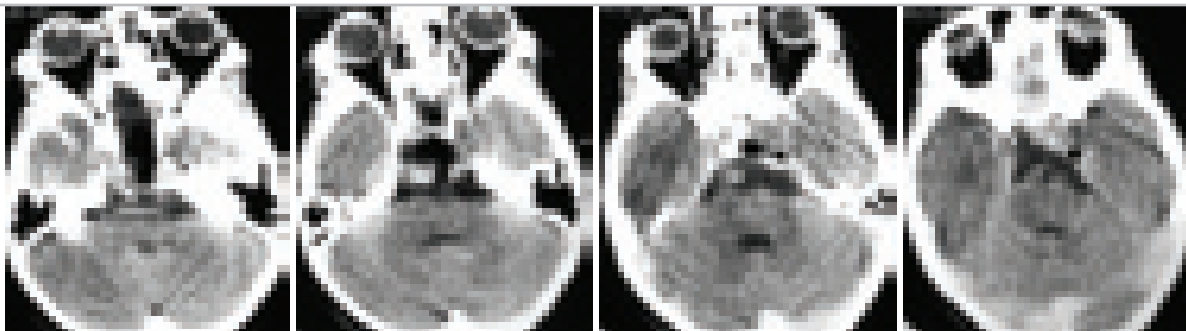


Рисунок 11.22. КТ на 7 сутки после операции – “эндоскопическое трансназальное удаление большой хордомы основания черепа”. Больной Ц., 9 лет. Радикальное удаление опухоли.

Постоперационный период осложнился назальной ликвореей и менингитом, которые купирована на фоне медикаментозной терапии в течение 10 дней. Ликвор санировался. Катамнез прослежен в течение года.

Клиническое наблюдение. Больной К. 44 лет. Хирургическое лечение больного с хордомой ската.

Из анамнеза известно, что в июле 2010 года появилось двоение при взгляде вправо. С января 2011 года присоединились выраженные головные боли (на высоте головной боли возникала тошнота и рвота), пошатывание при ходьбе, онемение правой половины лица, нарушение глотания.

При поступлении в стационар в неврологическом статусе выявлялся грубый парез III и VI черепных нервов справа, парез VI нерва слева, недостаточность V нерва справа,

бульбарный синдром (попёрхивается жидкой и твердой пищей), мозжечковая симптоматика (выраженная туловищная атаксия). Сила в руках и ногах достаточная, но из-за туловищной атаксии и сильной головной боли вынужден постоянно находиться в постели. Диссоциация сухожильных рефлексов по оси тела. На глазном дне резко выраженные застойные диски с плазморрагиями и геморрагиями.

По данным МРТ и СКТ определяется гигантская опухоль основания черепа, распространяющаяся от уровня спинки турецкого седла до нижних отделов ската (рисунок 11.23). Опухоль распространяется в область задней черепной ямки, грубо сдавливает стволые структуры, внедряется в мезенцефальные отделы головного мозга, сдавливает IV желудочек, боковые желудочки расширены, виден перивентрикулярный отек.

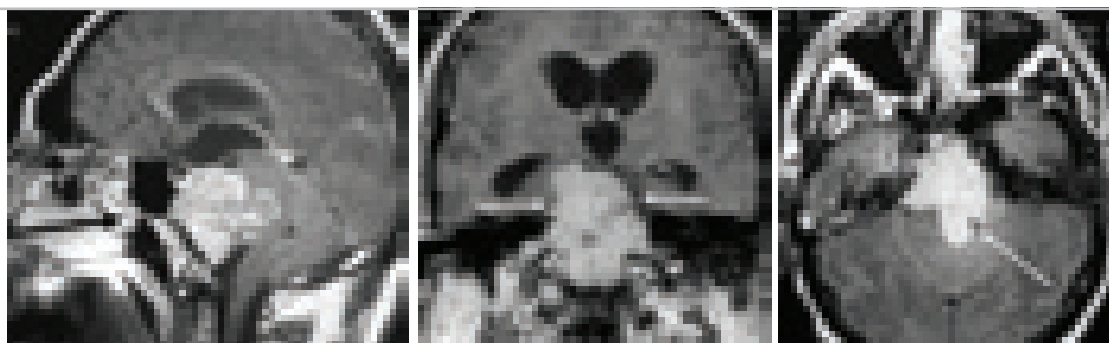
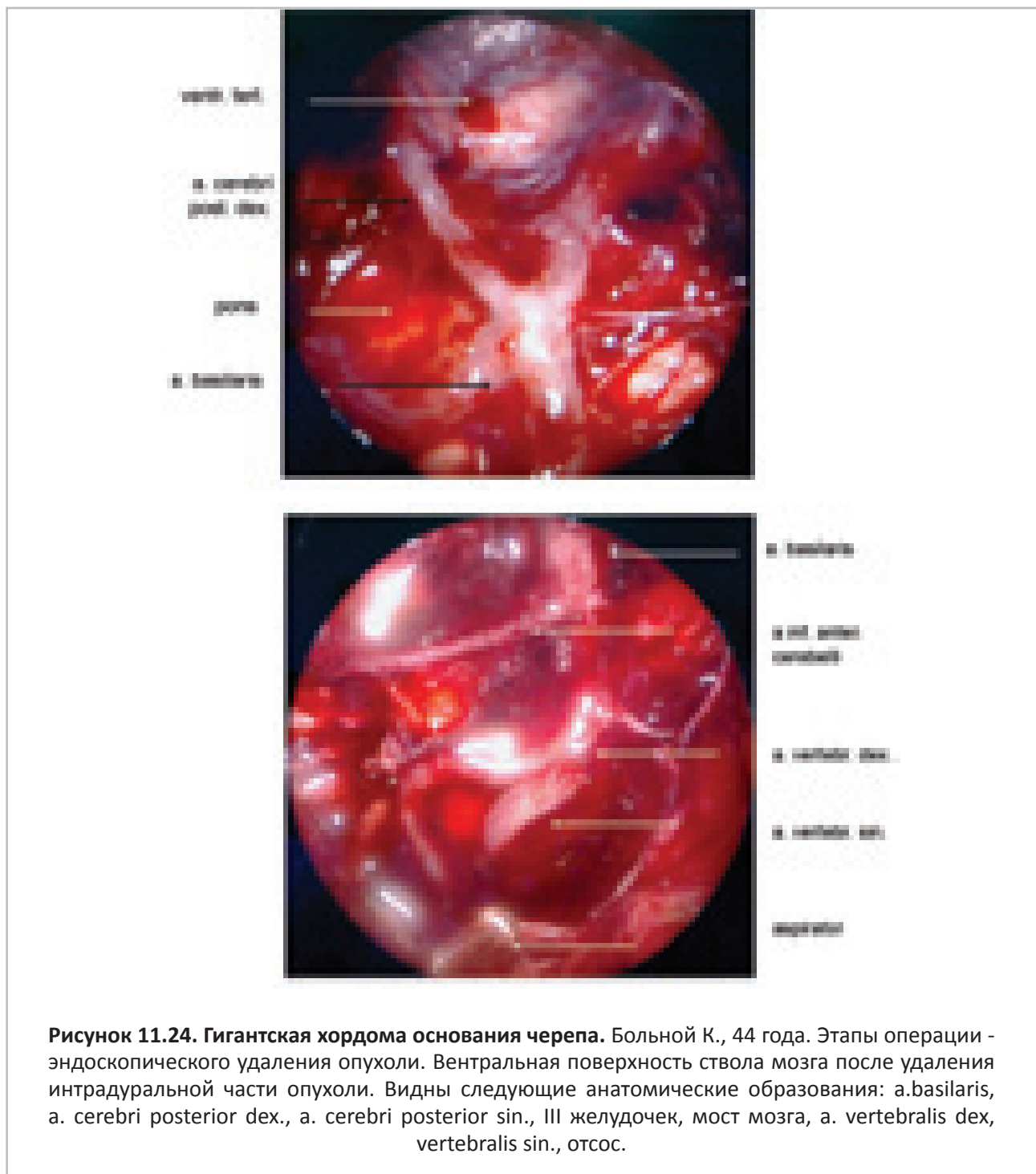


Рисунок 11.23. МРТ до операции больного с гигантской хордомой основания черепа. Больной К., 44 года. МРТ (Т1 режим) с контрастом в сагиттальной, фронтальной и аксиальной проекции. Гигантская хордома, области верхних и средних отделов ската (светлые стрелки). Турецкое седло сохранно. Опухоль грубо сдавливает и дислоцирует мезенцефальные отделы головного мозга. Дислоцированы а. basilaris и aa. vertebralis (sin., dex.). Окклюзионная гидроцефалия с выраженным перивентрикулярным отеком из-за сдавления водопровода мозга. Тёмная стрелка указывает направление доступа.

16.02.2011 проведена операция – эндоскопическое трансназальное удаление гигантской опухоли основания черепа, распространяющейся в заднюю черепную ямку (задний расширенный, транскливающий доступ) (рисунок 11.24).

Наркоз интубационный. Положение больной лежа. Установлен наружный люмбальный дренаж. Через правый носовой ход осуществлен типичный эндоскопический доступ к проекции передней стенки основной пазухи. Трепанирована пазуха. Трепанировано турецкое седло, верхние и средние отделы ската. Обнаружена опухоль серовато-желтого цвета, с большим количеством плотных кальцификатов. По данным срочной биопсии – хордома. Опухоль с трудом удалялась кюретками, отсосом, кусачками. Опухоль плотно прирастала к твердой мозговой оболочке основания черепа, в нескольких местах ТМО была разрушена опухолью. Опухоль отделе-

на от левой сонной артерии, которая имела вид розового, толстого пульсирующего тяжа. При отделении опухоли от сонной артерии возникла брадикардия до 44 в минуту. Затем удалены каудальные отделы опухоли, которые спускались до нижних отделов ската. Плотный кальцификат прирастал к правой сонной артерии, большую часть которого удалось фрагментировать и удалить. Относительно небольшой фрагмент кальцификата пришлось оставить, так как отмечена брадикардия до 38 в минуту. Гемостаз. Образовалась большая полость, которая частично выполнена “тахокомбом” и “суржицель”. Явной интраоперационной ликвореи не отмечено, но в ликвороприемнике отмечено появление геморрагического ликвора. Дефект ската герметизирован фрагментом широкой фасции бедра, жировой тканью, клеем “тисукол”. Результат патогистологического исследования – хордома классическая.



В послеоперационном периоде регрессировала общемозговая и очаговая симптоматика. Восстановилось глотание, значительно регрессировали глазодвигательные нарушения с 2-х сторон, уменьшилась атаксия. На глазном дне застойные диски зрительного нерва в стадии обратного развития. Однако, отмечено появление острой нейросенсорной тугоухости справа.

По данным контрольной СКТ и МРТ опухоль удалена субтотально (рисунок 11.25). Подозрение на небольшой остаток опухоли в области правого кавернозного синуса. Регресс окклюзионной гидроцефалии. В полости основной пазухи определяются послеоперационные изменения (фрагмент широкой фасции бедра и жировая ткань).

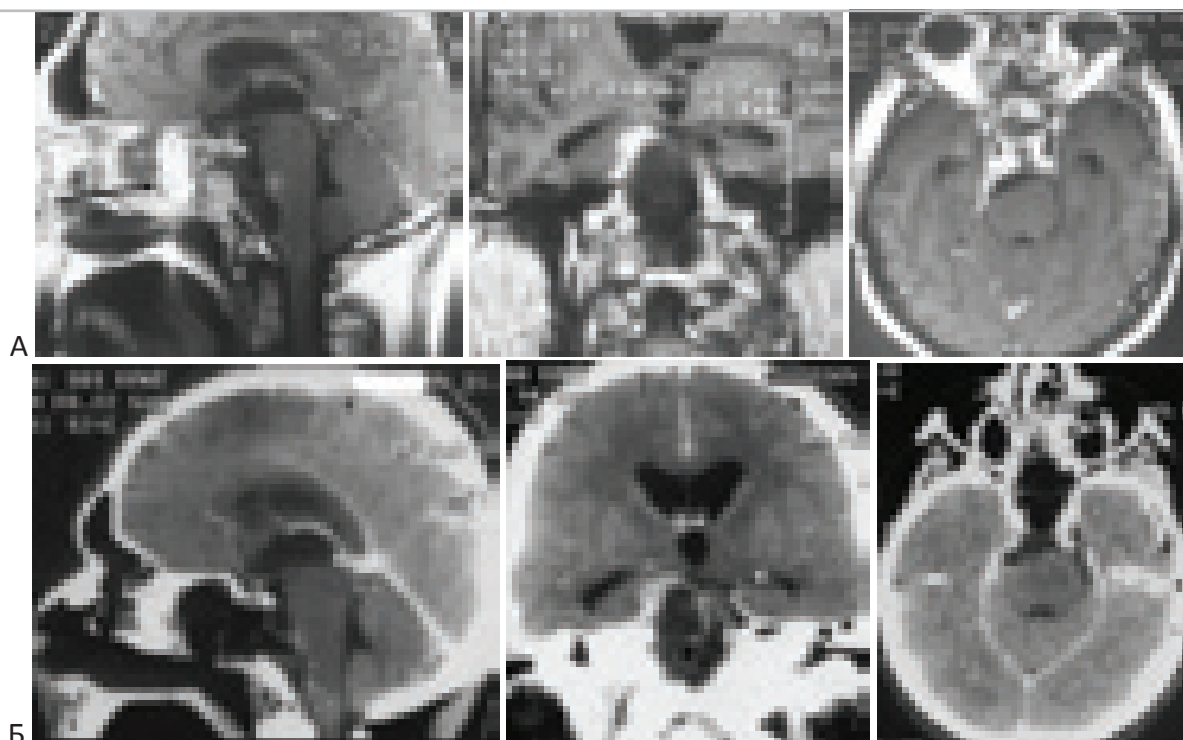


Рисунок 11.25. Контрольные МРТ и СКТ на 14 сутки после операции – эндоскопическое трансназальное удаление гигантской хордомы основания черепа. Больной К., 44 года. “А” – МРТ (T1-взвешенные) с контрастным усилением. Фрагмент жировой ткани в полости основной пазухи показан чёрной стрелкой. “Б” – СКТ с контрастом. Небольшой остаток опухоли в области правого кавернозного синуса. Устранена компрессия стволовых структур. Регресс окклюзионной гидроцефалии.

Учитывая наличие небольшого остатка опухоли в правом кавернозном синусе, через 3 месяца после операции проведена стереотаксическая радиотерапия. Катамнез прослежен в течение двух лет.

Клинический пример. Больная Ш. 57 лет. Хордома sellarной области и ската с выраженным интракраниальным ростом. При поступлении симптомы со стороны ствола головного мозга, выраженная атаксия, лёгкий тетрапарез, выраженная общемозговая симптоматика, диплопия. По данным КТ и МРТ обнаружена опухоль основания черепа, поражающая тело основной кости, скат и распространяющаяся интракраниально в заднюю черепную ямку (рисунок 11.26).

Выполнена операция – эндоскопическое трансназальное удаление большой хордомы основания черепа, грубо сдавливающей стволовые структуры (рисунок 11.27 – 11.32).

Описание операции. Наркоз интубационный. Установлен наружный люмбальный дренаж. Положение больной лежа с приподнятым головным концом. Через правый носовой ход осуществлен типичный эндоскопический доступ к проекции передней стенки основной пазухи. Трепанирована пазуха. Удалена слизистая пазухи. В задних отделах пазухи обнаружена опухоль желтоватого цвета. Вскрыта капсула опухоли, опухоль серовато-желтого цвета, с большим количеством мелких и крупных кальцификатов.

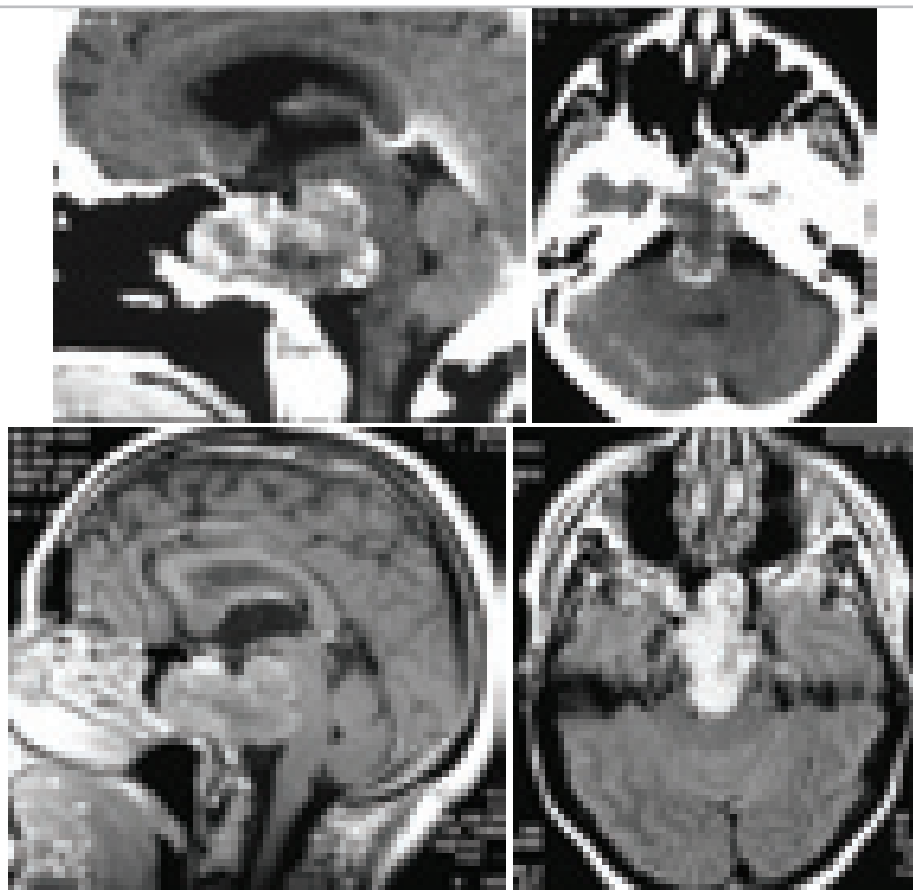


Рисунок 11.26. КТ и МРТ больной с хордой селлярной области и ската с ростом интракраниально в заднюю черепную ямку до лечения. Больная Ш. 57 лет.

В строме опухоли - следы свежих кровоизлияний. Трепанированы нижние отделы турецкого седла, которые были инфильтрированы опухолью, а также - средние и нижние отделы ската. Отмечено умеренное венозное кровотечение из нижнего межпещеристого синуса, которое остановлено гемостатической марлей "суржигель". Опухоль инфильтрировала ТМО, на участке 1,0 x 10 мм ТМО была полностью разрушена опухолью. Поэтапно удалены экстрадуральные отделы опухоли, затем - интрадуральная часть опухоли. Дополнительно иссечена инфильтрированная опухолью ТМО; дополнительно дефект ТМО в области ската коагулирован. Опухоль удалялась с использованием 0 и 30 град эн-

доскопов. Произведена тщательная ревизия субдурального пространства. Визуализирована на всем протяжении а. basilaris, начальные отделы обеих задних мозговых артерий, VI нервы. Визуализированы структуры левого и правого мосто-мозжечкового угла. Гемостаз. На дефект ТМО уложены фрагменты "тахомкомба", "суржигель", фрагмент широкой фасции бедра (взята с передней поверхности левого бедра), который фиксирован клеем "тиссукол". Затем, уложен фрагмент жировой ткани, который также фиксирован клеем "тиссукол". В правый носовой ход установлен мягкий тампон. Гемодинамические показатели во время операции оставались стабильными. Кровопотеря около 100 мл.



Рисунок 11.27. Этапы операции - эндоскопического эндоназального удаления хордомы ската. Больная Ш. Удалена передняя стенка клиновидной пазухи. Видны кусачки, слизистая пазухи. Рассечение капсулы опухоли ножницами. Обнаружена опухоль, мягкая, малокровоточивая, с наличием мелких и крупных кальцификатов. Удаление капсулы опухоли и опухолевых масс при помощи кусачек.



Рисунок 11.28. Этапы операции больной Ш. Дополнительная резекция нижнего края передней стенки клиновидной пазухи. Используются костные кусачки. Диффузное кровотечение из верхних отделов ската, инфильтрированных опухолью. Используется гемостатическая вата (окисленная целлюлоза - "суржигель"). Гемостатический материал прижимается ватником на прямом отсосе. Удаление дорзальных отделов опухоли припаянных к твёрдой мозговой оболочке ската, что приводит к образованию дефекта в твёрдой мозговой оболочке.



Рисунок 11.29. Этапы операции больной Ш. Рассечение твёрдой мозговой оболочки ската инфильтрированной опухолью. Удаление твёрдой мозговой оболочки ската с использованием кусачек. Эндоскоп заведён в дефект оболочки для осмотра вентральной поверхности ствола мозга. Видна основная артерия и мост мозга.



Рисунок 11.30. Этапы операции больной Ш. Дефект твёрдой мозговой оболочки в области центральных отделов ската. В дефект заведён ватник. Основная артерия на уровне развилки и отхождения задних мозговых артерий. Левая половина моста, арахноидальная оболочка мосто-мозжечкового угла. Левый отводящий нерв.



Рисунок 11.31. Этапы операции больной Ш. На дефект оболочки уложен фрагмент гемостатической губки "тахокомб". Следующим слоем уложена гемостатическая марля ("суржигель"). Этапы операции больной Ш. На дефект ТМО области ската укладывается фрагмент широкой фасции бедра, конгруэнтный дефекту ТМО.



Рисунок 11.32. Этапы операции больной Ш. Ауто трансплантат из широкой фасции бедра фиксируется фибрин-тромбиновым клеем "Тиссукол". Сверху укладывается фрагмент аутожира подкожной клетчатки бедра (по типу "Сэндвича"). Фиксация жирового ауто трансплантата фибрин-тромбиновым клеем "Тиссукол". Введение фибрин-тромбинового клея "Тиссукол" на заключительных этапах.

Послеоперационный период протекал благополучно. Осложнений не отмечено. В неврологическом статусе регрессировали симптомы со стороны ствола головного моз-

га. По данным контрольных МРТ и КТ остатков опухоли, не обнаружено. Рецидива нет на МРТ спустя 12 месяцев (рисунок 11.33).

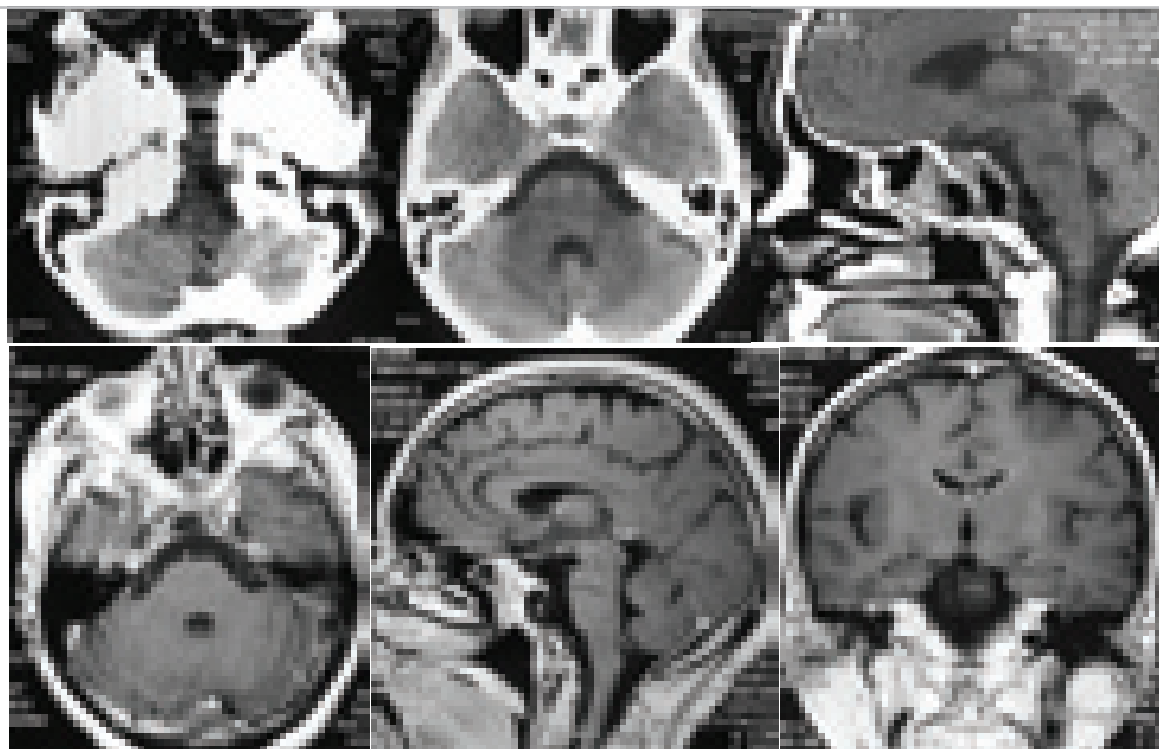


Рисунок 11.33. Контрольные КТ и МРТ больной Ш. 57 лет через 12 месяцев после операции.
Виден дефект тела клиновидной кости и верхних и средних отделов ската.
Остатков опухоли нет.

По нашим данным (Институт Нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко), метод эндоскопического трансназального удаления хордом основания черепа и (или) C1-C2 позвонков позволяет уменьшить инвазивность операции и начать раннюю реабилитацию, что важно у тяжелых и ослабленных пациентов.

Достижения последних лет в хирургии основания черепа (в том числе использование эндоскопической техники) позволяют шире применять трансназальный доступ для удаления опухолей ската и краниовертебрального перехода. В подобных случаях,

подготовка операции проводится подобно тому, как требуется при проведении комбинированного трансназального и трансорального доступа. Положение больного на операционном столе – лёжа на спине, часто предварительно выполняется трахеостомия. Это позволяет, в случае если трансназальным доступом не удалось резецировать нижние отделы опухоли, дополнить трансназальное удаление трансоральным. Однако в последние годы трансназальный трансклиивальный доступ позволяет радикально удалить хордомы, нижний полюс которых оказывается ниже уровня твёрдого нёба.

Недостаточная радикальность удаления связана, как правило, не с тем, что не удалённые участки не доступны, а с тем, что эти фрагменты опухоли имели высокую плотность и были плотно спаяны с крупными артериями (чаще основная и позвоночная артерии, реже сонная). Плотные участки, расположенные вблизи крупных сосудов, невозможно удалить без риска повреждения крупной артерии.

Пример нерадикального удаления хордомы sellarной области проиллюстрирован следующим клиническим наблюдением.

Больной М. 45 лет за год до госпитализации отметил снижение зрения, появление выраженной головной боли и общей слабости. При обследовании объективно выявлен хиазмальный синдром, ограничение движений левого глаза кнаружи. Эндокринные нарушения представлены в виде легкого вторичного гипокортицизма и гипотиреоза. По данным МРТ и КТ определяется крупная опухоль sellarной области с выраженным супраселлярным ростом (рисунок 11.34). Левая половина опухоли содержит крупный кальцификат.

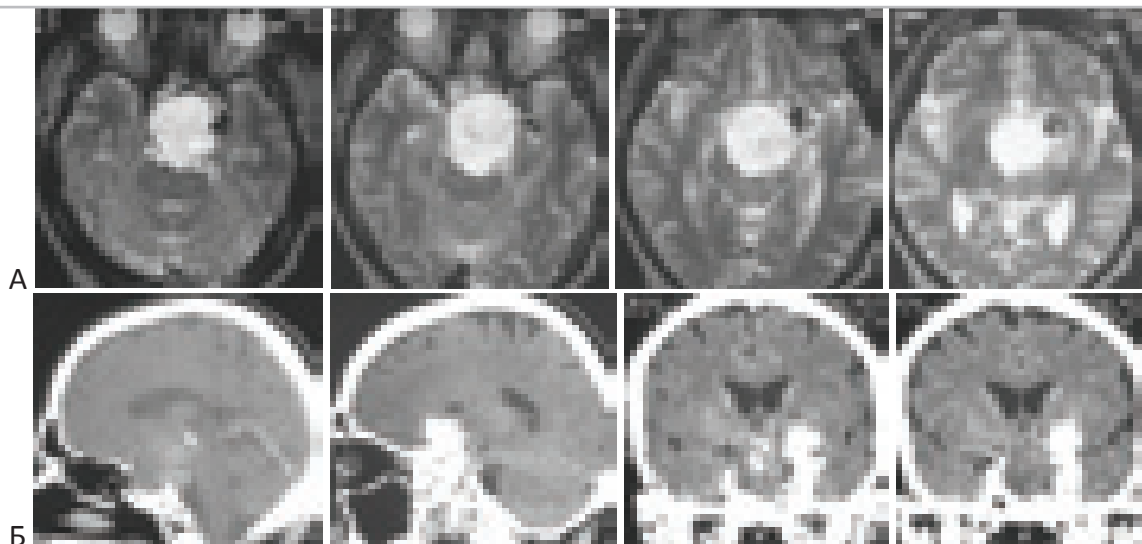


Рисунок 11.34. МРТ и КТ больного с хордомой sellarной области до операции.
“А” – МРТ (T2 режим) в аксиальной проекции. “Б” – КТ-изображения в сагиттальной и фронтальной проекции.

В ходе операции – эндоскопического трансназального трансфеноидального удаления опухоли, всю “мягкую” часть опухоли удалось резецировать. При попытке удалить плотную часть опухоли из левого кавернозного синуса и над кавернозным синусом, отмечено резкое снижение артериального давления до 60 мм. рт. ст., что заставило ог-

раничиться частичным удалением.

По данным контрольного исследования, была удалена большая часть опухоли. Однако, остаётся кальцификат, распространяющийся от области левого кавернозного синуса до подкорковых структур (рисунок 11.35).

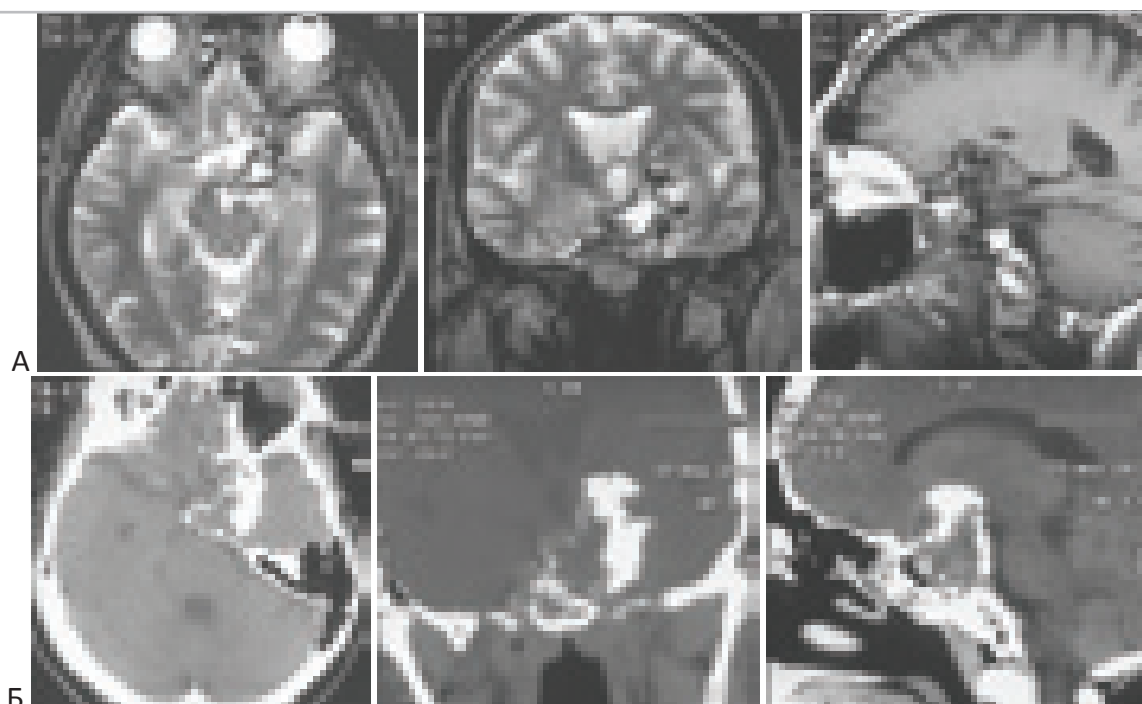


Рисунок 11.35. МРТ и КТ больного через 4 месяца после операции – трансназального трансфеноидального удаления хордомы sellarной области. Опухоль удалена частично. Кальцификаты в структуре опухоли над левым кавернозным синусом. “А” – МРТ – изображения в аксиальной и фронтальной проекции (T2-режим), в сагиттальной проекции (T1-режим). “Б” – СКТ в костном режиме.

После операции отмечено улучшение зрения на левый глаз (с 0,4 до 1,0), но зрение на правый глаз после операции ухудшилось – счет пальцев у лица (до операции – 0,03). Через 6 месяцев после операции проведена стереотаксическая радиотерапия на установ-

ке “Новалис”. Через год констатирован контроль опухолевого роста.

Осложнения после операций трансназального трансфеноидального удаления хордом основания черепа рассматриваются в главе “Послеоперационные осложнения”.

Литература

1. Хирургия опухолей основания черепа. Коновалов А.Н., Махмудов У.Б., Кадашев Б.А., Черкаев В.А., Тяньшин С.В., Шиманский В.Н., Трунин Ю.К., Мухаметжанов Д.Ж., Спаллоне А., Шкарубо А.Н., Иванов С.Л., Усачёв Д.Ю., Винокуров А.Г. 1998 г., Журнал “Вопросы нейрохирургии” имени Н.Н. Бурденко, Т. 4, стр. 3-9.
2. Распространенная краниофациальная хондросаркома. Черкаев В.А., Коршунов А.Г., Пронин И.Н., Цикаришвили В.М., Винокуров А.Г., Белов А.И., Зайцев А.М. 2001 г., Журнал “Вопросы нейрохирургии” имени Н.Н. Бурденко, Т. 4, стр. 28-31.
3. Surgical treatment of tumors in the anterior skull base using the transbasal approach. Arita N., Mori S., Sano M. et al. 1989, Neurosurgery, Vol. 24, pp. 379-384.
4. Day J.D., Koos W.T., Matula C., Lang J. Color Atlas of Microneurosurgical Approaches. Stuttgart. – New-York : Thieme, 1997. p. 280.
5. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
6. Zones of Approach foZones of approach for

- craniofacial resection: minimizing facial incisions for resection of anterior cranial base and paranasal sinus tumors. **Liu J.K., Decker D., Schaefer S.D. et al.** 2003, *Neurosurgery*, Vol. 53, pp. 1126-1135.
7. Краниофациальный доступ к распространенным опухолям передних отделов основания черепа. **Черкаев В.А., Махмудов У.Б., Шиманский В.Н. и др.** 1997 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, Т. 1, стр. 35-37.
8. Facial translocation: a new approach to the cranial base. **Janecka I.P., Sen C.N., Lalgam N.S. et al.** 1990, *Otolaryngol. Head. Neck. Surg.*, Vol. 103, pp. 413-419.
9. Трансфациальная резекция опухолей основания черепа. **Григорян Ю.А., Кадин Л.А.** 2002 г., *Нейрохирургия*, Т. 4, стр. 28-33.
10. Диагностика и лечение юношеской ангиофибromы основания черепа. **Погосов В.С., Мирошниченко Н.А.** 1999 г., *Вестник оториноларингологии*, Т. 5, стр. 4-7.
11. Resection of giant invasive pituitary tumors through a transfacial approach: technical case report. **Anson J.A., Segal M.N., Baldwin N.G., Neal D.N.** 1995, *Neurosurgery*, Vol. 37, pp. 541-545.
12. The Extended Maxillotomy and Subtotal Maxillectomy for Excision of Skull Base Tumors. **Cocke E.W., Robertson J.H., Robertson J.T., Crook J.P.** 1990, *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, Vol. 116, pp. 92-104.
13. Unilateral upper and lower subtotal maxillectomy approaches to the cranial base: microsurgical anatomy. **Hitotsumatsu T., Rhoton A.L. Jr.** 6, 2000, *Neurosurgery*, Vol. 46, pp. 1416-1453.
14. Transmaxillophenoidal approach to tumors invading the medial compartment of the cavernous sinus. **Fraioli B., Esposito V., Santoro A., Iannetti G., Giuffre R., Cantore G.** 1995 г., *J. Neurosurg*, Т. 82, стр. 63-69.
15. Трансмаксиллярный трансназальный подход к опухолям основания черепа. **Григорян Ю.А., Оглезнев К.Я., Рощина Н.А., Устюжанцев Р.Е.** 1998 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, Т. 3, стр. 39-42.
16. Transmaxillary-transnasal approach to the anterior clivus: A microsurgical anatomical model. **Rabadan A., Conesa H.** 1992, *Neurosurgery*, Vol. 30, pp. 473-482.
17. Endoscopic endonasal approaches to the cavernous sinus: surgical approaches. **Alfieri A., Jho H.** 2001, *Neurosurgery*, Vol. 49, pp. 354-362.
18. Transfacial exposure of anterior cranial fossa and clival tumors. **Beals S.P., Joganic E.F.** 4, 1992, *BNI Quarterly (Official journal of the Barrow Neurological Institute)*, Vol. 8, pp. 2-18.
19. A direct transnasal approach to the sphenoid sinus. Technical note. **Griffith H.B., Veerapen R.** 1987, *J. Neurosurg*, Vol. 66, pp. 140-142.
20. Transsphenoidal microsurgery of the normal and pathological pituitary. **J., Hardy.** 1971, *J. Neurosurg*, Vol. 34, pp. 582-594.
21. The transseptal approach to lesions of the pituitary and parasellar regions. **Kern E.B., Pearson B.W., McDonald T.J., Laws E.R. Jr.** 1979, *Laryngoscope*, Vol. 89, pp. 1-34.
22. The sublabial transseptal transsphenoidal approach to sellar and parasellar lesions. **Eisele D. W., Flint P.W., Janas J.D., Kelly W.A., Weymuller E.A. Jr., Cummings C.W.** 1988, *Laryngoscope*, Vol. 98, pp. 1301-1308.
23. Sublabial rhinoseptoplasty technique for transsphenoidal pituitary surgery by a hinged-septum method. **Fukushima T., Sano K.** 1980, *J Neurosurg*, Vol. 52, pp. 867-870.
24. Endoscopy assisted transsphenoidal surgery for pituitary adenoma. Technical note. **Jho H.D., Carrau R.L.** 1996, *Acta Neurochir (Wien)*, Vol. 138, pp. 1416-1425.
25. The sublabial transseptal transsphenoidal approach to the hypophysis. **K.J., Lee.** 1978, *Laryngoscope*, Vol. 88, pp. 1-65.
26. **Cummings C.W., Johnson J.** Transethmoidal Approach to the Pituitary. [ed.] Sweet H.W. Schmidek H.H. *Operative Neurosurgical Techniques. Indications, Methods and Results.* 2nd ed. Orlando : Grune and Stratton, 1988, pp. 339-343.
27. A direct transnasal approach to the sphenoid sinus. Technical note. **Griffith H.B., Veerapen R.** 1, 1987, *J Neurosurg*, Vol. 66, pp. 140-142.
28. Transsphenoidal hypophysectomy. **J., Hardy.** 1971, *J Neurosurg*, Vol. 34, pp. 582-594.
29. **E.R., Laws.** Transsphenoidal Approach to Lesions In and About the Sella Turcica. [ed.] Sweet W.H. Schmidek H.H. *Operative Neurosurgical Techniques. Indications, Methods and Results.* 2nd ed. Orlando : Grune and Stratton, 1988, pp. 309-320.
30. Transseptal Approaches for Pituitary Surgery. **Wilson W.R., Khan A., Laws E.R.** 1990, *Laryngoscope*, Vol. 100, pp. 817-819.
31. Brain-stem compression in rheumatoid arthritis. **Davidson R.C., Horn J.R., Herndon J.H., Grin O.D.** 1977, *J.A.M.A.*, Vol. 238, pp. 2633-2634.
32. The transsphenoid approach to the sphenoid sinus and clivus. **Lalwani A.K., Kaplan M.J., Gutin P.H.** 1992, *Neurosurgery*, Vol. 31, pp. 1008-1014.
33. Non-secretory adenomas of the pituitary treated by trans-ethmoidal sellotomy. **Shone G.R., Richards**

- S.H., Hourihan. 1991, *Journal of the Royal Societe of Medicine*, Vol. 84, pp. 140-143.
34. Management of Large pituitary adenomas by transsphenoidal surgery. **Black P., Zervas N.T., Candis G.** 1988, *Surg Neurol.*, Vol. 29, pp. 443-447.
35. Cushing's disease: belated confirmation and microsurgical treatment. **Wilson C.B., Tyrrell J.B., Fitzgerald P.A.** [ed.] Giovanelli M.A., MacLeod R.M. Faglia G. New York : Academic Press, 1980. Pituitary Microadenomas (Proceedings of the International Symposium on Pituitary Microadenomas. Milan, Italy, October 12-14, 1978). p. 457.
36. A direct transnasal approach to the sphenoid sinus. Technical note. **Griffith H.B., Veerapen R.** 1987, *J Neurosurg*, Vol. 66, pp. 140-142.
37. Трансназальная микрохирургия аденом гипофиза. **Трунин Ю.К., Фаллер Т.О., Снигирева Р.Я. и др.** 5, 1989 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, стр. 18-21.
38. Endoscopic pituitary tumor surgery. **Jankowski R., Aunque J., Simon C. Marchal J.C., Hepner H., Wayoff M.** 1992, *Laryngoscope*, Vol. 102, pp. 198-202.
39. Endoscopic management of lesions of the sella turcica. **Sethi D.S., Pillay P.K.** 1995, *The Journal of Laryngology and Otology*, Vol. 109, pp. 956-962.
40. Endoscopic endonasal transsphenoidal surgery: experience with 50 patients. **Jho H.D., Carrau R.L.** 1997, *J Neurosurg*, Vol. 87, pp. 44-51.
41. Endoscopic pituitary surgery: an early experience. **Jho H.D., Carrau R.L., Ko Y., Daly M.A.** 3, 1997, *Surg Neurol*, Vol. 47, pp. 213-223.
42. **А.Ю., Созон-Ярошевич.** Анатомо-клиническое основание хирургических доступов к внутренним органам. б.м. : Медгиз. – Ленинградское отделение, 1954. стр. 180.
43. Endoscopic sphenoidotomy approach to the sella. **Heilman C.B., Shucart W.A., Rebeiz E.E.** 3, 1997, *Neurosurgery*, Vol. 41, pp. 602- 607.
44. **Lang J., Bressel S., Pahnke J.** Sphenoidal sinus, clinical anatomy of the approaches to the hypophyseal region. *Gegenbaurs Morphol Jahrb.* 1988, Vol. 134, 3, pp. 291-307. Article in German.
45. Видеоэндоскопия в нейрохирургии. **Щербук Ю.А., Гайдар Б.В., Парфенов В.Е., Чербило В.Ю., Свистов Д.В., Полежаев А.В., Кандыба Д.В.** 4, 1998 г., Вестник хирургии им. И.И. Грекова, Т. 157, стр. 12-16.
46. Бипортальные эндоскопические доступы к структурам передней черепной ямки. **Щербук А.Ю., Гайворонский А.И.** III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. - Материалы съезда. стр. 627-628.
47. Biportal neuroendoscopic microsurgical approaches to the subarachnoidal cisterns. A cadaver study. **Fries G., Reisch R.** 4, 1996, *Minim Invasive Neurosurg*, Vol. 39, pp. 99-104.
48. Biportal endoscopic removal of a primary intraventricular hematoma: case report. **Horvath Z., Veto F., Balas I., Kover F., Doczi T.** 1, 2000, *Minim Invasive Neurosurg*, Vol. 43, pp. 4-8.
49. Biportal neuroendoscopy of the prepontine cisterns. **Reisch R, Fries G, Patonay L, Perneczky A.** 3-4, 2003, *Ideggyogy Sz.*, Vol. 56, pp. 76-81. Article in Hungarian.
50. Biportal endoscopic management of third ventricle tumors in patients with occlusive hydrocephalus: technical note. **Veto F., Horváth Z., Dóczi T.** 4, 1997, *Neurosurgery*, Vol. 40, pp. 871-877.
51. Endoscope-assisted brain surgery: part 2 analysis of 380 procedures. **Fries G., Perneczky A.** 2, 1998, *Neurosurgery*, Vol. 42, pp. 226-231; discus.: P.231-232.
52. **Frank G., Pasquini E.** Approach to the cavernous sinus. [ed.] Cappabianca P. de Divitiis E. Endoscopic Endonasal Transsphenoidal Surgery. Vienna : Springer-Verlag, 2002, pp. 159-175.
53. **de Divitiis E, Cappabianca P.** Endoscopic pituitary surgery. Anatomy and surgery of the transsphenoidal approach to the sellar region. Tuttlingen : Endo-Press, 2004. pp. 1-62 .
54. New endoscope assisted aneurysm clipping. **Y., Kato.** III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. - Материалы съезда. стр. 616-617.
55. Endoscope-assisted brain surgery: part I – evolution, basic concept, and current technique. **Perneczky A., Fries G.** 2, 1998, *Neurosurgery*, Vol. 42, pp. 219 – 224; discus.: P.224-225.
56. Cadaveric and clinical study of endoscope-assistend microneurosurgery for cerebral aneurysms using angle-type rigid endoscope. **Takaishi Y., Yamashita H., Tamaki N.** 1-2, 2002, *Kobe J Med Sci*, Vol. 48, pp. 1-11.
57. Профилактика риносинусогенных осложнений при трансназальном удалении опухоли гипофиза. **Благовещенская Н.С., Имшенецкая В.Ф., Трунин Ю.К.** 5, 1987 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н.Бурденко, стр. 15-18.
58. **Ю.К., Ревской.** Транссфеноидальные доступы к опухолям гипофиза. [ред.] Хилько В.А. Самооткин Б.А. Опухоли гипофиза и хиазмально-селлярной области. б.м. : Медицина, 1985, стр. 231-244.
59. **J., Lang.** Skull base and related structures: Atlas of clinical anatomy. Stuttgart : Schattauer, 1995. p.

326.

60. *The expanded endonasal approach: a fully endoscopic transnasal approach and resection of the odontoid process: technical case report.* Kassam A.B., Snyderman C., Gardner P., Carrau R., Spiro R. *J Neurosurgery*, 2005, *Neurosurgery*, p. E213; discussion E213.

61. *Endonasal endoscopic resection of the odontoid process in a nonachondroplastic dwarf with juvenile rheumatoid arthritis: feasibility of the approach and utility of the intraoperative Iso-C three-dimensional navigation. Case report.* Laufer I., Greenfield J.P., Anand V.K., Hartl R., Schwartz T.H. 4, 2008, *J Neurosurgery Spine*, Vol. 8, pp. 376-380.

62. *Endonasal endoscopic resection of an os odontoideum to decompress the cervicomedullary junction: a minimal access surgical technique.* Leng L.Z., Anand V.K., Hartl R., Schwartz T.H. 4, Feb 15, 2009, *Spine (Phila Pa 1976)*, Vol. 34, pp. E139-143.

63. *Possibilities and limitations of endoscopic management of nasal and paranasal sinus malignancies.* Stammberger H., Anderhuber W., Walch C., Papaefthymiou G. 3, 1999, *Acta Oto-Rhino-Laryngologica Belgica*, Vol. 53, pp. 199-205.

64. *Endoscopic endonasal transsphenoidal approach: outcome analysis of 100 consecutive procedures.* Cappabianca P., Cavallo L.M., Colao A., Del Basso D.C., Esposito F., Cirillo S., et al. 4, 2002, *Minimally invasive neurosurgery*, Vol. 45, pp. 193-200.

65. *Endoscopic transsphenoidal surgery.* H.D., Jho. 2, 2001, *Journal of Neurooncology*, Vol. 54, pp. 187-195.

66. *The endoscopic transnasal transsphenoidal approach for the treatment of cranial base chordomas and chondrosarcomas.* Frank G., Sciarretta V., Calbucci F., Farneti G., Mazzatenta D., Pasquini E. 2006, *Neurosurgery*, Vol. 59 (1 Suppl 1), pp. ONS50-ONS57.

67. *Endoscopic endonasal surgery for clival chordoma and chondrosarcoma.* Zhang Q., Kong F., Yan B., Ni Z., Liu H. 2, 2008 : s.n., *Orl; Journal of Oto-Rhino-Laryngology & its Related Specialties*, Vol. 70, pp. 124-129.

68. *Extended endoscopic endonasal approach to the skull base.* Arbolay O.L., Gonzalez J.G., Gonzalez R.H., Galvez Y.H. 3, 2009, *Minimally invasive neurosurgery*, Vol. 52, pp. 114-118.

69. *Endoscopic endonasal approach for clival chordomas.* 2009;64(2):268-78. Stippler M., Gardner P.A., Snyderman C.H., Carrau R.L., Prevedello D.M., Kassam A.B. 2, 2009, *Neurosurgery*, Vol. 64, pp. 268-278.

70. А.Н., Шкарубо. Способ удаления опухолей

основания черепа эндо-экстраселлярной локализации. 2231310 27 июня 2004 г. Патент Российской Федерации на изобретение.

71. *Интраоперационные кровотечения в эндоскопической трансфеноидальной хирургии аденом гипофиза.* Гофман В.Р., Чербилло В.Ю., Полежаев А.В. [ред.] Гайдар Б.В. III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. – Материалы съезда. стр. 89.

72. Савельев В. С., Буюнов В. М., Лукомский Г. И. *Руководство по клинической эндоскопии.* Москва : Медицина, 1985. стр. 543.

73. *Особенности гемостаза при эндоскопическом трансфеноидальном удалении опухолей гипофиза.* Полежаев А.В., Чербилло В.Ю., Гофман В.Р., Мануковский В.А. Санкт-Петербург : б.н., 2004. Материалы VII-го международного симпозиума “Новые технологии в нейрохирургии”. стр. 168.

74. *Использование “Тахокомба” для интраоперационной пластики дна турецкого седла в трансфеноидальной хирургии аденом гипофиза.* Чербилло В.Ю., Полежаев А.В., Мануковский В.А. III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. – Материалы съезда. стр. 646.

75. *Критерии оценки внутричерепных эндоскопических доступов.* Щербук А.Ю., Гайворонский А.И. III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. – Материалы съезда. стр. 627.

76. Гайдар Б.В., Гофман В.Р., Чербилло В.Ю., Щербук Ю.А., Труфанов Г.Е., Полежаев А.В., Асатурян М.А. *Опухоли хиазмально-селлярной области.* [ред.] Гайдар Б.В. Практическая нейрохирургия. Санкт-Петербург : б.н., 2002, 19, стр. 446-475.

77. *Интравентрикулярная нейроэндоскопия: современное состояние и перспективы.* А.Г., Меликян. III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. – Материалы съезда. стр. 617- 618.

78. Педаченко Е.Г., Куцаев С.В. *Эндоскопическая спинальная нейрохирургия.* Киев : б.н., 2000. стр. 216.

79. de Divitiis E., Cappabianca P. *Endoscopic Endonasal Transsphenoidal Surgery.* Vienna : Springer-Verlag, 2003. p. 198.

80. *Virtual image navigation: a new method to control intraoperative bleeding in neuroendoscopic surgery. Technical note.* Scholz M., Fricke B., Tombrock S., Hardenack M., Schmieder K., Düring v M., Konen W., Harders A. 2, 2000, *J Neurosurg.*, Vol.

93, pp. 342-350.

81. **A., Monro.** *Observations on the structure and function of the Nervous System.* Edinburg : Creech & Johnson, 1783. p. 5.

82. "Appearances observed in the dissection of two individuals; death from cold and congestion of the brain". **G, Kellie.** 1824, *Trans Med Chir Sci Edinb*, Vol. 1, pp. 84-169.

83. Интенсивная терапия заболеваний и повреждений мозга. **Царенко С.В., Крылов В.В.** 2, 2005 г., *Неврологический журнал*, Т. 12, стр. 9-13.

84. **А.Н., Шкарубо.** Способ малоинвазивного хирургического лечения больших и гигантских опухолей основания черепа эндо-экстраселлярной локализации. 2228718 20 мая 2004 г. Патент Российской Федерации на изобретение.

ГЛАВА 12. ХИРУРГИЯ ХОРДОМ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ТРАНСОРАЛЬНОГО ДОСТУПА

“Знание некоторых принципов легко возмещает незнание некоторых фактов” /Helvetius/

Известны различные варианты трансорального доступа: трансоральная максиллотомия (1) (2) (3) (4) (5) (6), трансоральный трансфарингеальный доступ (7) (8), трансоральный доступ с лабиоглоссомандибулотомией (9) (10). Развитие микрохирургической техники позволяет удалять опухоли ската и краниовертебрального сочленения трансоральным трансфарингеальным доступом, и избегать более травматичных расширенных доступов с максиллотомией или с лабиоглоссомандибулотомией. В нейрохирургии, в последнее время, под термином “трансоральный” подразумевается “трансоральный трансфарингеальный доступ”, чаще с рассечением мягкого нёба, то есть “трансоральный транспалатофарингеальный”.

Трансоральный трансфарингеальный доступ впервые был описан Kanavel A.B. в 1919 г., автор удалил пулю, располагавшуюся между С1 и основанием черепа (11). Scoville W.B. и Sherman (1951) рекомендовали использовать трансоральный доступ к переднему полукольцу foramen magnum при платибазии, при базиллярной импрессии с высокой инвагинацией зубовидного отростка II шейного позвонка (12). Fang H.S.Y. и Ong G.B. (1962) одними из первых стали использовать этот доступ при опухолях основания черепа (13). В последние годы доступ всё чаще используется при удалении хордом ската (14) (15) (16) (8) (17).

Трансоральный доступ связан со значительным количеством послеоперационных осложнений (18 – 26%) и общей смертностью (6 – 9%) (18) (19). Основными причинами осложнений являются: интраоперационное

повреждение дуральной оболочки с развитием ликвореи и последующего менингита; повреждение стволовых структур, при латеральном распространении опухоли, повреждение вертебральной артерии и черепных нервов, развитие послеоперационного кифоза при формировании нестабильности позвоночника обусловленной резекцией костных опорных структур вовлеченных в патологический процесс (таблица 12.1 - на след. стр).

Периоперационная профилактика инфекционных осложнений с применением современных средств до и послеоперационной санации ротовой полости снижает риск развития менингита (20) (21).

Особого внимания заслуживает проблема наркоза. В зависимости от конкретной ситуации для проведения наркоза могут применяться: традиционная оротрахеальная интубация (22) (20), назотрахеальная интубация или трахеостомия (22) (23) (24) (21) (25) (26). Трахеостомия, в частности, показана у пациентов с нарушением открывания рта – “маленький рот” (около 3 см) (26).

При патологических процессах, вызывающих краниоцервикальную нестабильность целесообразно использовать фиброоптическую назотрахеальную интубацию (23) (26). Целесообразно продолжить интубацию таких пациентов в послеоперационном периоде на срок от 2 до 5 суток (22) (26) (23) (24) (21).

Назогастральный желудочный зонд желательно оставлять в ближайшем послеоперационном периоде от 24 часов до 5 суток, что также снижает вероятность развития послеоперационных осложнений (23) (24) (21).

Таблица 12.1. Проблемы трансорального доступа и методы их решения.

Проблемы (недостатки) трансорального доступа	Методы решения
Наркоз	- Трахеостомия - Назотрахеальная интубация - Оротрахеальная интубация
Глубина доступа: глубокий и относительно узкий доступ	Использование микрохирургической техники, а также специальных инструментов, позволяющих не только удалить опухоль, но и герметично закрыть рану.
При тугоподвижности нижнечелюстного сустава	Использование эндоскопической техники
Инструментарий	Необходим универсальный роторасширитель, позволяющий максимально широко открыть рот, а также инструменты, позволяющие производить хирургические манипуляции в глубокой и относительно узкой ране.
Послеоперационная ликворея	- ушивание или пластика поврежденной твердой мозговой оболочки, -использование клеевых композиций, аутоканей (жир, fascia lata) - наружный люмбальный дренаж, - люмбоперитонеостомия, - ревизия операционной раны, с последующей пластикой основания черепа
Повышенный риск инфекционных осложнений (операция проходит через условно инфицированную область)	- профилактические мероприятия по выявлению и лечению воспалительных процессов придаточных пазух носа, носоглотки, - подготовка полости рта для операции (инсуфляция и орошение антисептиками), -антибиотикопрофилактика (предоперационная, интра- и послеоперационная), - интраоперационная герметизация полости черепа и пластика структур основания черепа
Нестабильность краниовертебрального сочленения	Стабилизация: - внутренняя: передняя и/или задняя -наружная (Halo-apparat, краниоцервикальный воротник).
Питание больного в послеоперационном периоде	Установка орогастрального зонда. При выраженном отеке языка и невозможности установить зонд – парентеральное питание, гастростома.

Значительная глубина доступа является осложняющим моментом операции и требует применения специальных инструментов: роторасширителя, длинных пинцетов, элект-

ро- или пневмодрелей, различных длинных “пистолетных” кусачек (21) (26) (27) (28). Разработка нового хирургического инструментария позволила расширить показания к

применению трансорального доступа, улучшить результаты хирургического лечения и уменьшить риск возникновения возможных осложнений (29) (21). В некоторых случаях используют интраоперационную флуороскопию (20) (19) (26).

Spetzler R. (1979), впервые, предложил проводить во время трансоральной операции постоянную регистрацию соматосенсорных вызванных потенциалов ствола мозга (30). Аналогичную методику мониторинга соматосенсорных вызванных потенциалов и моторных вызванных потенциалов во время трансоральной операции используют Mummaneni P. V. с соавт. (2005) (26).

При трансоральном доступе существует проблема интра- и послеоперационной ликвореи, значительно повышающей риск инфекционных осложнений (22) (20) (24) (21) (31) (26) (32). Для предупреждения послеоперационной ликвореи используют fascia lata, фрагменты жировой ткани, лиофилизированную твердую мозговую оболочку в сочетании с клеевыми композициями, также костные трансплантаты, устанавливаемые экстрадурально поверх трансплантата из fascia lata (22) (33) (21) (34) (35) (36).

По мнению Луцика А.А. и соавт. (1998) "...чрезвычайно сложным и крайне необходимым этапом операции является герметизация разреза твердой мозговой оболочки

как важная мера профилактики ликвореи. Надежно ушить дефект оболочки в глубокой костной ране практически невозможно. Целесообразно приклеивать органическим клеем трансплантат консервированной твердой мозговой оболочки..." (22).

Известна методика пластики дефекта твердой мозговой оболочки с использованием свободного аутооттрансплантата из fascia lata и наложением микрошвов по периметру трансплантата (37) (38). Для предупреждения послеоперационной ликвореи применяют наружный люмбальный дренаж сроком от 5 до 10 дней, либо люмбоперитонельный шунт (22) (20) (33) (24) (21) (36) (26) (39).

Особое внимание уделяется послойному рассечению мягких тканей задней стенки глотки, что позволяет впоследствии выполнить их пластическое ушивание. Также внимательно необходимо относиться к четкому послойному ушиванию раны в полости рта и бережному отношению во время операции к мягким тканям в полости рта (22) (20) (21) (31) (36) (26) (39).

Типичным осложнением при использовании трансорального доступа является отек языка, который обычно развивается при фиксации языка ретрактором в случаях, если операция продолжается более 1,5 часов. Обычно отек языка регрессирует через 2-5 дней (26).

Хирургическая анатомия трансорального доступа к скату черепа и краниовертебральному переходу

Морфометрия анатомических структур, применительно к трансоральному доступу.

По нашим данным, глубина раны от плоскости резцов до костной передней поверхности тела С2 позвонков составляет 84-86 мм (в среднем 85 мм), до передней дуги атланта – 78-81 мм (в среднем 80 мм), до переднего края большого затылочного отверстия – 89-91 мм (в среднем 90 мм), до костной поверхности середины ската – 83-86 мм (в сред-

нем 84 мм).

Угол наклона оси операционного действия к передней поверхности С1-С2 позвонков составляет 90°. Передний бугорок атланта всегда хорошо обнаруживался в центре раны и служит надежным ориентиром при рассечении задней стенки глотки. После скелетирования ската черепа всегда визуализируется глоточный бугорок ската, расположенный по средней линии (рисунок 12.1).

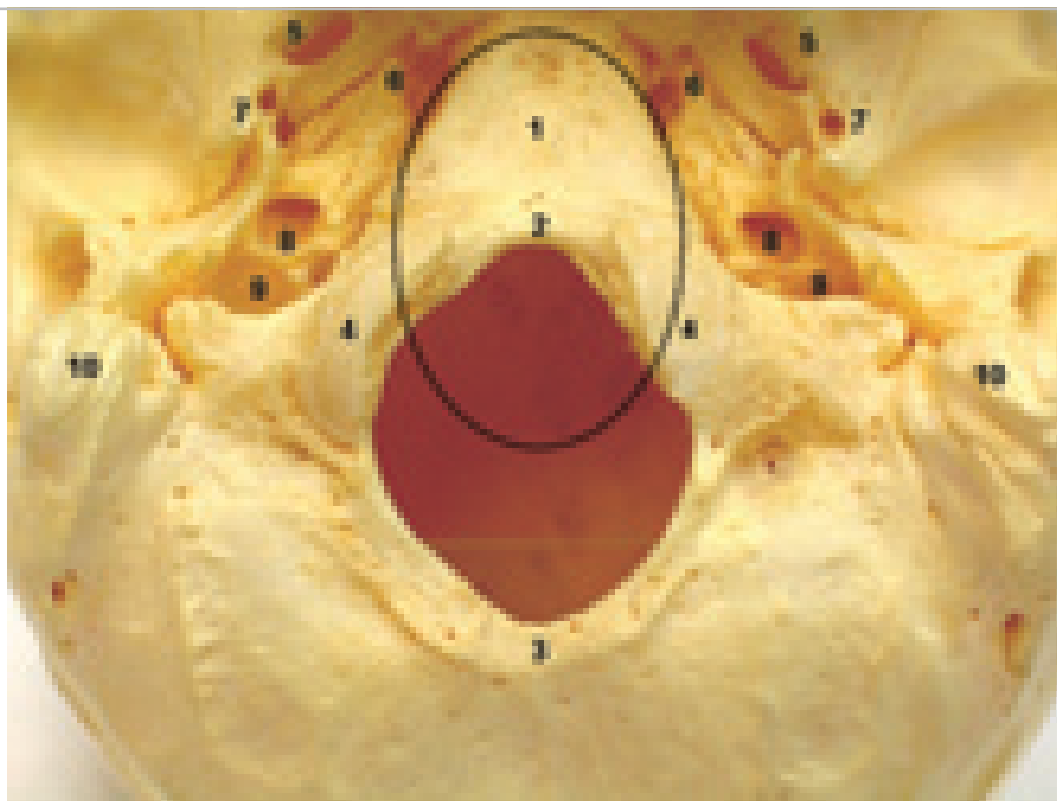


Рисунок 12.1. Костные структуры основания черепа. Вид снаружи. Сплошной линией обозначена зона доступности при трансоральном доступе. 1 – глоточный бугорок ската, 2 – передний край большого затылочного отверстия, 3 – задний край большого затылочного отверстия, 4 – мыщелки затылочной кости, 5 – овальное отверстие, 6 – рваное отверстие, 7 – остистое отверстие, 8 – canalis caroticus, 9 – яремное отверстие, 10 – сосцевидный отросток.

Зона доступности: под контролем зрения можно свободно манипулировать от середины ската черепа до верхних отделов тела С3 позвонка (межпозвонкового диска С2-С3). Доступ можно дополнительно расширить вверх путем рассечения в сагиттальной плоскости язычка и мягкого неба. При рассечении мягкого неба, зона доступности увеличивалась до верхней трети ската черепа. Зона доступности по ширине позволяет манипулировать на передне-боковых поверхностях верхних шейных позвонков, включая атланто-аксиальные и атланто-затылочные суставы, а также на скате черепа, ширина доступа 18-20 мм от средней линии.

При необходимости можно полностью визуализировать боковые атланто-аксиальные и атланто-затылочные суставы, позвоночные артерии, расположенные латеральнее атлантоаксиальных суставов. Это

обстоятельство важно в плане перспективы расширения показаний для использования трансорального доступа при хирургическом лечении различных форм поражения С1-С2 позвонков, при которых может сдавливаться позвоночная артерия.

Мы провели сравнительный анализ углов операционного действия при использовании различных роторасширителей. Угол операционного действия по длине раны к атланту, скату черепа при использовании роторасширителя фирмы “Codman” составил в среднем 29° (27-31°), по ширине – в среднем 33° (28-35°). Угол операционного действия по длине раны к атланту, скату черепа при использовании роторасширителя нашей конструкции составил в среднем 37° (35-39°), по ширине – в среднем 33° (28-35°), что позволяло достаточно свободно проводить манипуляции с одновременным использованием

двух или трех инструментов.

Анатомические структуры, открывающиеся при трансоральном трансфарингеальном доступе: 1) ротоглотка, 2) скат черепа (средние и нижние отделы), 3) носоглотка (нижние отделы), 4) передний краниоцервикальный связочный комплекс, 5) передние отделы C1-C2 (до верхних отделов C3) позвонков, 6) передние отделы ствола мозга (мост, продолговатый мозг), 7) вертебро-базиллярный сосудистый комплекс, 8) n. abducens (VI n.).

Анатомические ограничения трансорального доступа: 1) верхние: верхние отделы ската черепа, горизонтальная линия твердого

неба (возможно расширение с частичной резекцией твердого неба); 2) нижние: нижние отделы C2 позвонка (межпозвонковый диск C2-C3); 3) латеральные: каменистый сегмент сонной артерии; 4) задние: передние отделы ствола мозга (мост, продолговатый мозг).

Доступная зона при трансоральном доступе: ротоглотка, нижние отделы носоглотки, средние и нижние отделы ската черепа, передние отделы краниовертебрального сочленения (до верхних отделов C3), передние отделы моста и продолговатого мозга, позвоночные артерии (интракраниальная часть), базилярная артерия (рисунок 12.1, 12.2).



Рисунок 12.2. Доступная зона при трансоральном доступе. Срединно-сагиттальный срез структур головного мозга и основания черепа (собственное анатомическое исследование). Сплошной линией обозначена зона доступности при трансоральном доступе. Желтый пунктир - линия твердого неба. 1- язык, 2 - мягкое небо, 3- гипофиз, 4 – скат черепа, 5 - передняя продольная связка, 6 - передние отделы C1, 7- атланто-дентальный сустав (сустав Крювелье), 8 - поперечная связка, 9 - задняя продольная связка, 10 – мост, 11 - продолговатый мозг, 12 - C2, 13 - диск C2-C3, 14 - тело C3, 15- твердое небо, 16 - носовая перегородка (частично резецированная), 17 - пазуха клиновидной кости, 18 - терминальная пластинка, 19 - колено мозолистого тела, 20 - ствол мозолистого тела, 21 - валик мозолистого тела.

Показания для трансорального доступа: 1) локализация опухоли в средних и нижних отделах ската черепа, С1-С2 позвонках; 2) распространение опухоли в ротоглотку, нижние отделы носоглотки.

Показания для трансорального трансфарингеального доступа при хордомимах:

1. Локализация опухоли в средних и нижних отделах ската черепа.

2. Преимущественное распространение опухоли в ротоглотку. Эндоскопическая ассистенция и применение современных методов пластики, позволяют удалять опухоли растущие как в ротоглотку, так и интракраниально, в том числе с интрадуральным распространением.

Для выполнения операции с использованием трансорального доступа необходим ряд условий.

Предоперационная подготовка:

1. Наложение трахеостомы, особенно это важно при больших и гигантских опухолях основания черепа, распространяющихся в полость ротоглотки. Трахеостомия проводится либо в день операции, после вводного наркоза, либо за день (накануне операции), что уменьшает продолжительность наркоза в день трансорального удаления опухоли, но может увеличить риск контаминации ротоглотки. Однако, возможна оротрахеальная интубация при преимущественно одностороннем расположении опухоли. В этих случаях интубационную трубку смещают в сторону, противоположную локализации опухоли. При небольших опухолях возможно проведение назотрахеальной интубации.

2. Установка наружного люмбального катетера, который при интраоперационной ликворее переводится в наружный люмбальный дренаж.

Интраоперационная аппаратура и материалы:

1. Использование операционного микроскопа, 4 мм ригидных эндоскопов “Karl Storz” длиной 18 см и оптикой 0°, 30°, 45°, высокооборотной дрели “Karl Storz” или “Stryker”.

2. В некоторых случаях возможно использование электронно-оптического пре-

образователя (ЭОП), обеспечивающего возможность постоянного дополнительного визуального контроля места расположения инструмента в наиболее ответственные этапы операции.

3. Использование современных клеевых композиций для герметизации раны (“Тиссукол”, “Биоглю”).

В послеоперационном периоде:

1. Жидкий стол (№ 0) или зондовое питание осуществляется до 7 дней. Далее – обычное питание.

2. Осмотр глотки и мягкого нёба для исключения расхождения швов.

3. Трахеостомическая трубка удаляется обычно после 7 дня в зависимости от состояния мягких тканей глотки и языка.

4. Проведение антибактериальной терапии после операции в течение 6-8 дней. За 3-5 дней до операции берётся посев из ротоглотки и из носовых ходов на флору и чувствительность к антибиотикам.

Операция производится под эндотрахеальным наркозом. Наружный люмбальный катетер устанавливают в зависимости от особенностей распространения опухоли и вероятности интраоперационного повреждения твёрдой мозговой оболочки.

Во время операции катетер может быть открыт для снижения внутричерепного давления при удалении интракраниальной части опухоли, также катетер открывают в случае интраоперационной ликвореи, для снижения внутричерепного давления при пластике ТМО основания черепа. При необходимости люмбальный дренаж оставляют функционирующим в послеоперационном периоде.

Положение больного на операционном столе: лёжа на спине или полусидя (реже) с поворотом головы больного в сторону хирурга на 15-20° и фиксацией головы.

После предварительного окципитоспондилодеза положение пациента, как правило, лежа с валиком под плечом. Область наружного носа, кожные покровы области рта обрабатываются антисептиками: йодинолом или октенидермом, а полость рта – октенисептом.

Оперативная техника

Устанавливается роторасширитель. В своей практике мы использовали роторасширители фирмы “Codman” (Crockard Transoral Instrument Set), “Aesculap” имеющие фиксаторы для верхней и нижней челюсти, фикса-

тор языка, жесткую внешнюю раму (рисунок 12.3), а также разработанный нами роторасширитель, имеющий фиксаторы верхней и нижней челюсти, фиксатор языка, но без внешней рамы (рисунок 12.4) (40).



Рисунок 12.3. Роторасширитель фирмы “Aesculap”. При тугоподвижности окрывание рта не должно быть форсированным. Эта мера уменьшает вероятность появления в послеоперационном периоде отёка языка.



Рисунок 12.4. Роторасширитель, общий вид (авторская разработка).

Производят парамедианный разрез мягкого неба, справа или слева от язычка. При необходимости, резецируют задний край твёрдого нёба. Мягкое небо прошивают и разводят на нитях-держалках или роторасширителем. Проводят обзор ротоглотки. При доступе к опухоли следует послойно рассекать мягкие ткани задней стенки глотки, что

позволяет выполнить впоследствии их пластическое ушивание. На этом этапе следует избегать использования биполярной коагуляции, а предварительно инфильтрировать мягкие ткани местным анестетиком с вазоконстрикторным эффектом (раствор лидокаина с адреналином, нарופן или др.). Эти меры снижают риск несостоятельности швов

в послеоперационном периоде. Над максимально выступающей частью опухоли продольно послойно рассекают заднюю стенку глотки: сначала слизистую, затем мышечный

слой, края фарингса также разводят в стороны нитями-держалками или расширителем (рисунок 12.5).

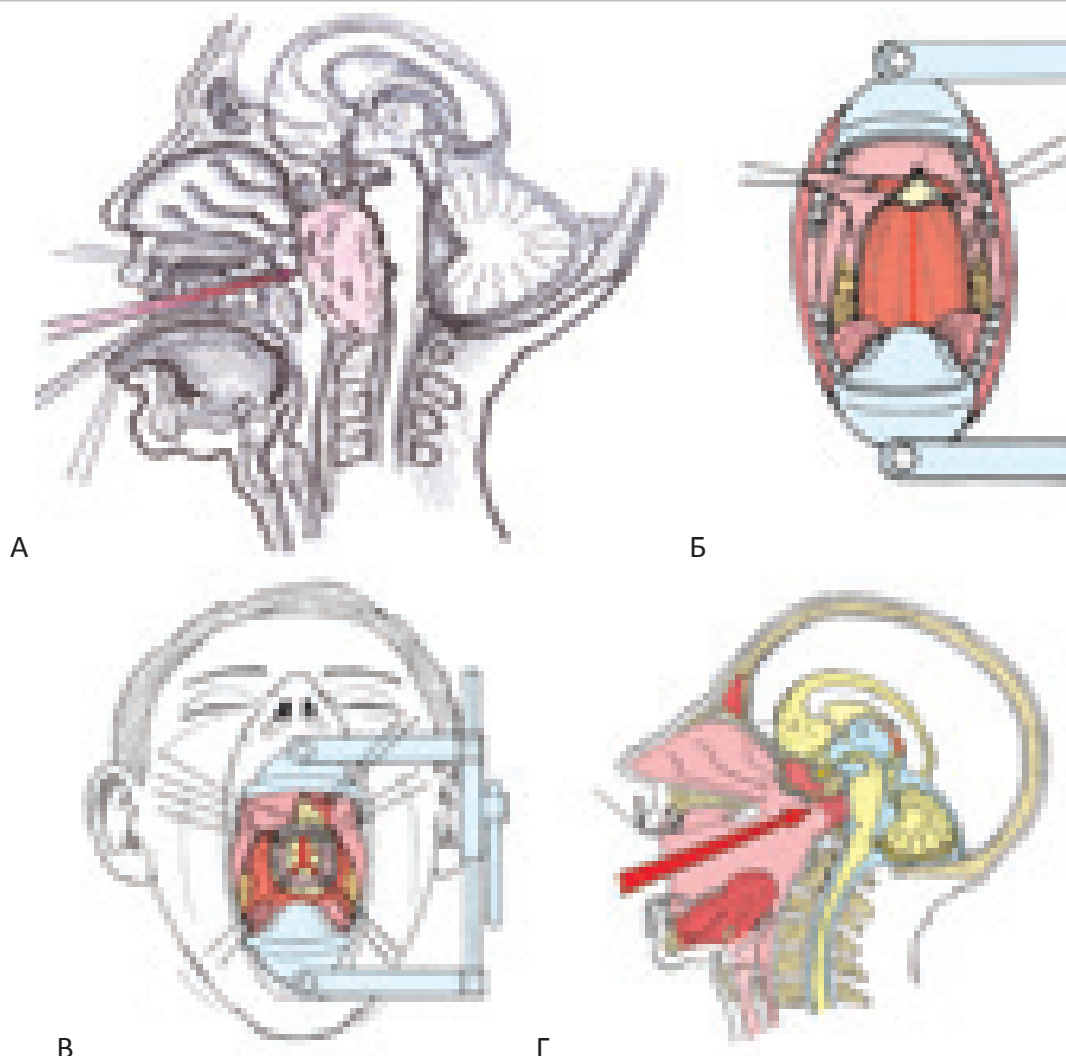


Рисунок 12.5. Схема трансорального доступа. “А” – общий вид трансорального доступа в сагиттальной проекции до удаления опухоли. “Б” – мягкое небо рассечено и разведено на нитях-держалках. Пунктирной линией показан разрез глотки (строго по средней линии) и капсулы опухоли. “В” – схема трансорального доступа в прямой проекции. Мягкое небо рассечено и разведено на нитях-держалках в стороны. В глубине раны, через резецированный участок ската черепа и базальной твердой мозговой оболочки, видна базилярная артерия и мост мозга. Края твердой мозговой оболочки прошиты по углам нитями-держалками. “Г” – общий вид трансорального доступа в сагиттальной проекции после удаления опухоли.

Для исключения повреждения суставных поверхностей атлантоокципитального и атлантоаксиального сочленений, разрез целесообразно проводить по средней линии. При росте опухоли в ротоглотку вскрывают капсулу опухоли, и производят поэтапное удаление опухоли при помощи окончательного

пинцета, опухолевых ложек и отсоса. При росте опухоли в ротоглотку выделяют верхний полюс опухоли, потом - нижний полюс опухоли, а затем удаляют латеральные ее части. При удалении каудальных отделов опухоли инспектируют верхние шейные позвонки. Манипуляции проводят осторожно, чтобы не

повредить твердую мозговую оболочку ската черепа.

При распространении опухоли интракраниально, в случаях сохранной костной структуры ската, производится поэтапная трепанация ската. Рациональнее это производить с помощью высокооборотной дрели с алмазной фрезой. Трепанация ската сопровождается, как правило, венозным кровотечением из лакун ската. Алмазная фреза производит трепанацию костных структур и одномоментное “заваривание” венозных коллекторов. Твердая мозговая оболочка разрезается сначала вертикально сверху вниз, а затем – в стороны, направлением от центра к периферии. Плотная часть опухоли удаляется ультразвуковым дезинтегратором. Раннее обнаружение основной артерии и её коротких ветвей, идущих на кровоснабжение моста, позволяет избежать их повреждения, и радикально удалить опухоль. На этих этапах операции важна работа “в три руки”, то есть обязательна работа ассистента. Этапный гемостаз осуществляется с использованием “суржицель” или “суржифло”.

Осуществляют гемостаз ватниками с раствором перекиси водорода. На твердую мозговую оболочку основания черепа в случаях ее интраоперационного повреждения или при интрадуральном распространении опухоли, накладывают швы или производят герметизацию основания черепа. При обширных опухолях основания черепа производят послойное укладывание гемостатической губки, пластин “тахокомба”, на твердую мозговую оболочку основания черепа. Рану послойно тщательно ушивают.

При распространении опухоли на C1-C2 сегменты (при отсутствии исходной нестабильности краниовертебрального сочленения) начальные этапы операции такие же как и при нестабильности краниовертебрального сочленения: вначале – линейное рассечение мягкого неба и фаринкса, а затем – скелетирование передней поверхности C1 и C2 позвонков. Следующий этап – трепанация переднего полукольца C1 позвонка и резекция инфильтрированного опухолью зубовидного отростка C2 позвонка. Этот этап технически сложный, целесообразно использовать вы-

сокооборотную дрель и различные костные кусачки и диссекторы. Особое внимание необходимо уделять отделению кортикальной пластинки C2 позвонка от ТМО. Как правило, ТМО бывает крайне истонченной и очень плотно припаянной к костным структурам. В связи с этим, ТМО легко перфорировать и получить ликворею, что является осложняющим моментом операции и оттягивает послеоперационный период. Гемостаз производится с использованием гемостатической губки (Тахокомб), оксицеллюлозы (Суржицель), Суржифло, хирургического воска. Рану послойно тщательно ушивают.

Накладывают швы на мышечный и слизистый слои глотки, а также послойно ушивают мягкое небо. Для наложения швов мы использовали “инструмент для направления и формирования узлов шовного материала в узкой и глубокой ране” (41). Для предотвращения послеоперационных осложнений необходимо производить послойное ушивание мягких тканей глотки.

На стенку глотки и мягкое небо целесообразней накладывать узловые швы рассасывающимся атравматичным шовным материалом. На 8-10 сутки поэтапно снимают те швы, которые доступны в условиях перевязочной под бинакулярной лупой. Недоступные прямому обзору швы (прикрытые мягким небом) из рассасывающегося материала снимать не требуется. Антибактериальную терапию больные получают в течение 6-8 дней, а инфузии антибиотиков в рот продолжают 8-10 дней.

Преимущества трансорального доступа:

- 1.Отсутствие тракции мозга.
- 2.Экстрадуральный характер доступа.
- 3.Прямой доступ к средним и нижним отделам ската.
4. Прямой доступ к стволу мозга и вертебро-базиллярному сосудистому комплексу.
- 5.Отсутствие послеоперационного косметического дефекта.

Недостатки трансорального доступа:

- 1.Необходимость в ряде случаев применения трахеостомии для проведения наркоза.

2. Глубокая и узкая операционная рана.
3. Необходимость в ряде случаев стабилизации краниовертебрального сочленения.
4. Повышенный риск раневой ликвореи и инфекционных осложнений.

Возможные осложнения операции - удаления опухоли ската трансоральным тран-

сфарингеальным доступом: интраоперационно – повреждение магистральных сосудов (внутренней сонной), повреждение евстахиевой трубы; в послеоперационном периоде – отёк языка, несостоятельность швов на мягком нёбе, несостоятельность швов на задней стенке глотки, раневая ликворея и менингит, ретрофарингеальный абсцесс.

Таблица 12.2. Число операций – удаления хордомы основания черепа с использованием трансорального доступа с 1988 по 2012 гг.

Особенности операций, при которых использовался трансоральный доступ	Число наблюдений	итого
Трансоральный доступ при первой госпитализации	29	45
Трансоральный доступ при этапном хирургическом лечении по поводу впервые выявленной опухоли	7	
Повторная операция у больных, которым первая операция так же выполнялась трансоральным доступом	3	
Трансоральный доступ при повторной госпитализации по поводу продолженного роста опухоли, первая операция выполнялась транскраниальным доступом	4	
Использование трансорального доступа в ходе третьей операции в связи с продолженным ростом опухоли, когда первая операция выполнялась транскраниальным доступом, а вторая - трансоральным	2	
Трансоральное удаление в ходе одномоментного комбинированного трансназального+трансорального доступа при хирургическом лечении в связи с впервые выявленной опухолью	8	10
Трансоральное+трансназальное удаление как второй этап через 3,5 месяца после частичного удаления из трансорального доступа	1	
Трансоральное+трансназальное удаление при повторной госпитализации по поводу продолженного роста опухоли, первая операция выполнялась трансоральным доступом	1	
Общее число операций – трансорального удаления хордомы основания черепа, с учетом повторных операций и одномоментного трансорального+трансназального удаления	55	

Среди больных, анализируемой нами серии, первая операция трансорального удаления хордомы основания черепа была произведена в 1988 году. Трансоральный доступ при первой госпитализации использовался у 36 больных (из них у 7 больных в ходе этапного хирургического лечения) (таблица 12.2). Кроме того, трансоральный доступ использовался при удалении опухоли (хордомы осно-

вания черепа) 3 больным, которым первая операция так же выполнена трансорально. Среди больных, которым первая операция проводилась транскраниальным доступом, повторно при продолженном росте опухоли оперированы трансорально 4 больных, ещё 2 больным – при третьей операции (вторая по поводу продолженного роста). С учётом наблюдений, когда трансоральный доступ при-

менялся одномоментно с трансназальным, число операций – трансорального удаления хордомы основания черепа с 1988 год по 2012 года составило 55 (таблица 12.2).

Характеристика группы больных, опе-

рированных трансоральным доступом при госпитализации по поводу впервые выявленной опухоли – хордомы основания черепа, представлена в таблице 12.3.

Таблица 12.3 – Основные сведения о больных с краниальными хордомами, оперированными трансоральным доступом с 1988 по 2012 гг. при госпитализации по поводу впервые выявленной опухоли.

Сведения о больных	Число больных / и %
Всего больных	36 (100%)
мужчины	17 (47%)
женщины	19 (53%)
взрослые	28 (78%)
дети	8 (22%)
Патоморфологический диагноз	
классическая хордома	33 (91%)
хондроид-хордома	2 (6%)
дифференцированная хордома	1 (3%)
Размеры опухоли (диаметр)	
2 – 4 см.	5 (14%)
4 – 6 см.	23 (64%)
свыше 6 см.	8 (22%)
Локализация	
кливусные	3 (8%)
краниовертебральные	33 (92%)
Хирургическое лечение	
Операции при первой госпитализации	36
Повторные операции с использованием трансорального доступа в связи с продолженным ростом	3
Повторные операции с использованием транскраниальных доступов в связи с продолженным ростом	5
Все операции удаления опухоли (с учётом повторных операций)	44
Радикальность удаления	
тотальное удаление	6 (17%)
субтотальное (более 90% объёма опухоли)	20 (56%)
частичное (от 50% до 90%)	10 (27%)

В трёх случаях имела место значимая интраоперационная кровопотеря, от 1 до 1,5 литров. Осложнения в раннем послеоперационном периоде возникли у 11 больных,

что составило 31% (таблица 12.4). Расхождение краёв раны задней стенки глотки у одного из больных сочеталось с грибковым стоматитом, в этом случае дополнительные

швы на рану не накладывались. Рана зажила вторичным натяжением. У одного больного в первые часы после операции развился обшегенерализованный приступ судорог и эпизод психомоторного возбуждения, состояние быстро стабилизировалось. В результате операции у двух больных с клиникой поражения черепных нервов и бульбарными наруше-

ниями осложнения регрессировали не полностью (таблица 12.4). У остальных больных осложнения купированы к моменту выписки.

У большинства больных (75%) динамика индекса Карновского в послеоперационном периоде была положительной (таблица 12.5, рисунок 12.6).

Таблица 12.4 – динамика состояния больных с хордами основания черепа после операции – удаление опухоли трансоральным доступом с 1988 по 2012 гг. при госпитализации по поводу впервые выявленной опухоли.

Сведения о больных		Число больных (% больных)
Всего больных		36
число больных с послеоперационными осложнениями		11 (31%)
Характер послеоперационных осложнений	пролежень кожи затылочной области	3
	грибковый стоматит	1
	расхождение краёв раны и (или) задней стенки глотки на мягком нёбе	3
	отёк языка	2
	Поражение тройничного и лицевого нервов со стороны большего распространения опухоли	1
	нарастание бульбарных нарушений	1
	обшегенерализованный приступ судорог и эпизод психомоторного возбуждения	1

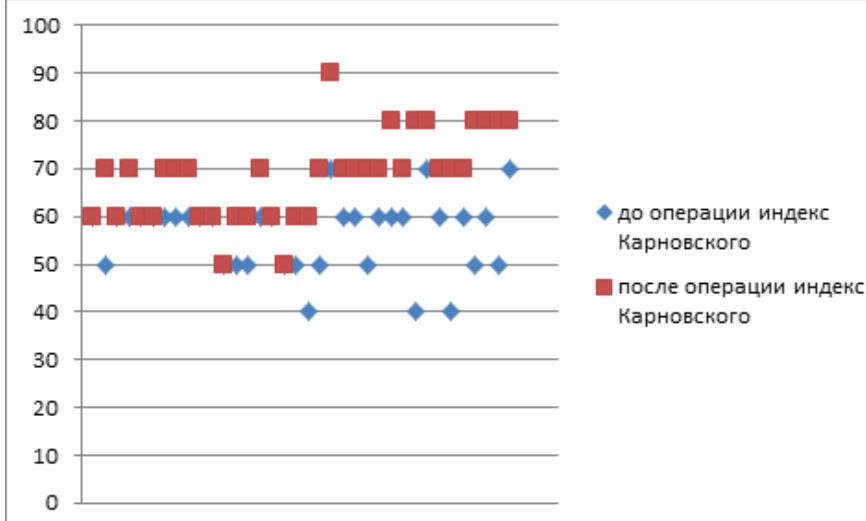


Рисунок 12.6. Динамика индекса Карновского в раннем послеоперационном периоде у больных с хордами основания черепа оперированных трансоральным доступом. Синие ромбы показывают индекс Карновского у больных до операции, коричневые квадраты указывают на индекс Карновского в раннем послеоперационном периоде. Вертикальная ось координат показывает значение индекса Карновского от 10 до 100 баллов.

Таблица 12.5 – динамика состояния больных с хордами основания черепа после операции – удаление опухоли трансоральным доступом с 1988 по 2012 гг. при госпитализации по поводу впервые выявленной опухоли.

Сведения о больных			Число больных (% больных)
Всего больных			36 (100%)
Динамика индекса Карновского в послеоперационном периоде (на момент выписки, но не позднее 3 месяцев после операции). В скобках указано число больных.	50-50 (2)	Без динамики	9 (25%)
	60-60 (7)		
	50-60 (2)	Увеличение на 10 баллов	16 (45%)
	60-70 (12)		
	70-80 (2)		
	50-70 (3)	Увеличение на 20 баллов	7 (19%)
	60-80 (2)		
	40-60 (1)		
	70-90 (1)		
	40-70 (1)	Увеличение на 30 баллов	3 (8%)
	50-80 (2)		
	40-80 (1)	Увеличение на 40 баллов	1 (3%)
Послеоперационная летальность			0%
без динамики			2

У всех больных с хордами основания черепа, оперированных трансоральным доступом в течение 5 лет (с 2008 по 2012 год включительно), динамика индекса Карновского в раннем послеоперационном периоде была положительной.

Верхней границей доступности при использовании трансорального доступа являются средние отделы ската. Примеры демонстрируют данное положение, а также особенности хирургической техники.

Клиническое наблюдение. Больной П., 43 года. Хордома основания черепа, распространяющаяся в носороглотку.

При обследовании в Институте нейрохирургии: в неврологическом статусе без

двигательных и чувствительных нарушений, стволовая симптоматика в виде негрубого спонтанного горизонтального нистагма, нарушение функции X нерва слева.

На краниограммах: нет признаков краниовертебральной нестабильности. На КТ: большая опухоль основания черепа, распространяющейся в ротоглотку. Размеры опухоли 6,0 x 3,3 x 5,0 см. Плотность опухоли 15-20 Ед. Н.

На МРТ: опухоль основания черепа деформирующая средние и нижние отделы ската черепа, распространяется под вершины пирамидок височных костей с двух сторон и в ротоглотку, спускается до уровня С3 позвонка (рисунок 12.7).

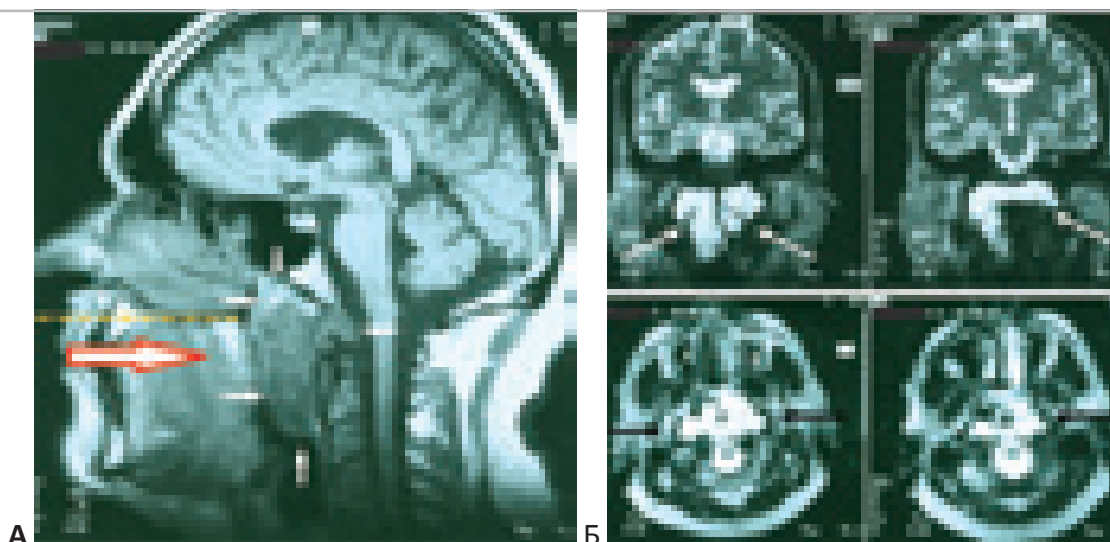


Рисунок 12.7. Хордома основания черепа, распространяющаяся в носо-ротоглотку. “А” – МРТ (T1-взвешенное) в сагиттальной проекции. Опухоль разрушает средние и нижние отделы ската, распространяется в носо-ротоглотку (чуть выше линии твердого неба), грубо смещает мягкое небо. Желтый пунктир – линия твердого неба. Красная стрелка указывает направление доступа. “Б” – МРТ (T2-взвешенное) во фронтальной и аксиальной проекции. Стрелками показаны латеральные границы опухоли и близкое расположение внутренних сонных артерий.

Выполнена операция: трансоральное удаление хордомы основания черепа (рисунок 12.8).

Установлен роторасширитель. Парамедианный линейный разрез мягкого неба, которое прошито и разведено на нитях-держалках. Линейный разрез задней стенки глотки, края которого прошиты и разведены на нитях-держалках. Произведено скелетирование переднего полуколца С1 и тела С2 позвонка. Обнаружена капсула опухоли, которая по периметру препарирована и вскрыта линейным разрезом. Опухоль серовато-желтого цвета, гетерогенная: местами мягкая, удалялась отсосом и кюретками. Обнаружен деструктированный скат (его нижние отделы). Произведена трепанация ската. В периферических отделах (проксимально и дистально) опухоль была плотная, удалялась конхотомами и костными пистолетными кусачками. Вверх опухоль распространялась до грани-

цы верхней и средней трети ската, вниз - до уровня С2 позвонка. Переднее полукольцо С1 и зубовидный отросток С2 не трепанированы, удалось удалить опухоль из дистальных отделов под непосредственным эндоскопическим контролем с использованием 0 и 45 град. ригидного эндоскопа. ТМО области ската после удаления опухоли “провисла”, стала определяться ее отчетливая пульсация. На отдельных участках ТМО была неизменной, но большей частью ТМО была утолщена. После удаления опухоли образовалась большая полость. Интраоперационной ликвореи не отмечено. Гемостаз. В полость удаленной опухоли уложен “тахокомб”. Послойное ушивание раны. Гемодинамические показатели во время операции оставались стабильными. Кровопотеря около 1200 мл.

Результат патогистологического исследования: хордома.



Рисунок 12.8. Этапы подготовки операции – трансорального удаления хордомы ската.
 “А” – Оротрахеальная интубация, со смещением интубационной трубки в правую сторону.
 “Б” – операционное поле обработано антисептиками и укрыто стерильным маериалом.

В послеоперационном периоде осложнений не отмечено, нет признаков ликвореи. Удовлетворительное заживление раны глотки и мягкого нёба (рисунок 12.9). Восстановилось глотание, регрессировал храп. Катамнез через 1 год после операции: нарушений

иннервации глотки не выявлено, глотание свободное. На МРТ – нет рецидива опухоли. Стволовые структуры мозга не деформированы, базальные цистерны свободны (рисунок 12.10).



Рисунок 12.9. Состояние мягкого неба после операции. Швы сняты.

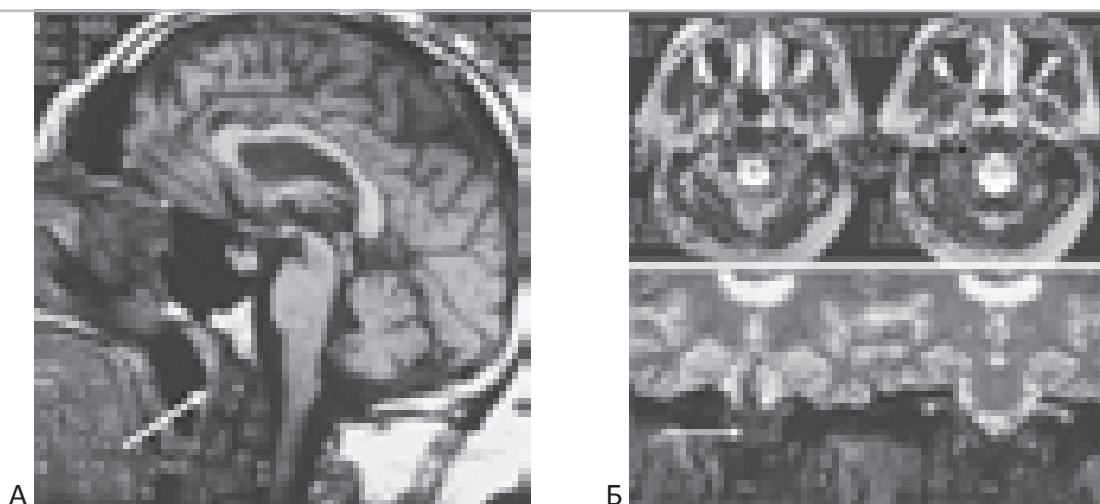


Рисунок 12.10. Контрольные МРТ через 1 год после операции – трансорального удаления хордомы основания черепа. “А” – МРТ (T1-взвешенное) в сагиттальной проекции. “Б” – МРТ (T2-взвешенное) во фронтальной и аксиальной проекции. Тотальное удаление опухоли. Послеоперационная область обозначена стрелками.

Клиническое наблюдение. Больной Б., 12 лет. Хордома основания черепа, распространяющаяся в носороотоглотку.

В клинической картине заболевания затруднение носового дыхания, частые эпизоды апное во время сна, снижение слуха за счет нарушения проходимости слуховых труб

с 2 сторон, гнусавый голос. По данным МРТ и КТ выявляется крупных размеров хордома ската со значительным латеральным распространением в обе стороны (рисунок 12.11, 12.12). Признаков нестабильности в области краниовертебрального перехода нет (выполнены функциональные рентгенограммы).

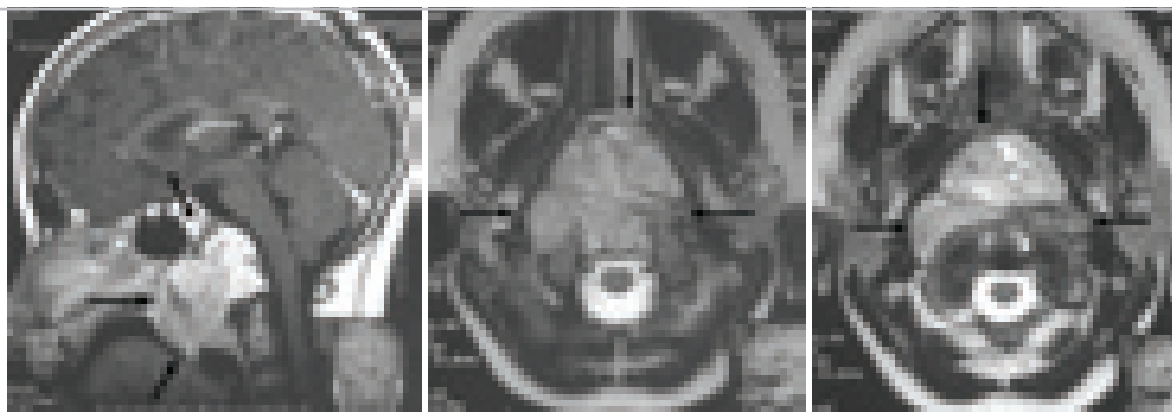


Рисунок 12.11. МРТ с контрастом в сагиттальной и аксиальной проекции до операции. Гигантская опухоль области всего ската, сдавливающая мост мозга и продолговатый мозг, распространяющаяся в носо- и ротоглотку.

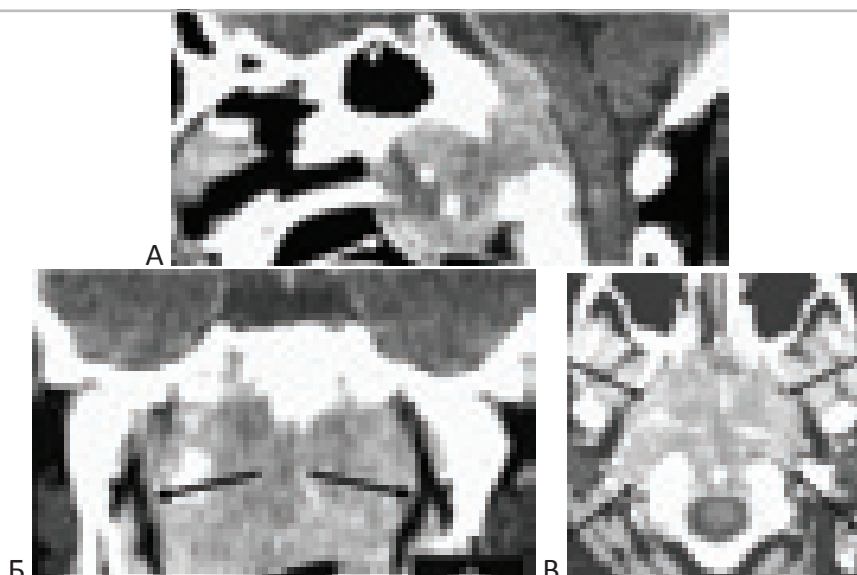


Рисунок 12.12. КТ больного с хордмой основания черепа до операции.

“А” – КТ в сагиттальной проекции. Опухоль разрушает средние и нижние отделы ската. С1 и С2 позвонки без признаков нестабильности. Белая стрелка указывает на направление доступа. “Б” – КТ до операции во фронтальной проекции. Опухоль плотно прилежит к внутренним сонным артериям (чёрные стрелки). “В” – КТ в аксиальной проекции. Черными стрелками показаны границы опухоли.

Опухоль удалена с использованием трансорального трансфарингеального доступа. Произведена трахеостомия. Установлен роторасширитель. Линейный парамедианный разрез мягкого неба, которое прошито и разведено на нитях-держалках. На задней стенке глотки выраженная сосудистая сеть. Сосуды коагулированы. Линейный разрез задней стенки глотки, края раны прошиты и разведены на нитях-держалках. Обнаружена капсула опухоли серого цвета. Капсула частично отпрепарована от стенки глотки. Капсула вскрыта, обнаружена опухоль серовато-желтого цвета, гетерогенная по плотности, местами очень плотная и обильно кровоточивая, местами - мягкая, желеобразная, легко удалявшаяся отсосом. Сначала выделен нижний полюс опухоли, удалена опухоль прилегавшая к переднему полукольцу С1 и проекционно расстраивавшаяся до середины С2 позвонка. Затем удалены задние отделы опухоли, которые полностью разрушили скат на уровне его средней и нижней трети. Обнаружена значительно истонченная ТМО ската, которая стала отчетливо пульсировать. Явной ликвореи не обнаружено. Произведе-

но удаление костных структур ската инфильтрированных опухолью. Затем удалена левая латеральная часть опухоли. Правая латеральная часть опухоли была плотнее и кровоточивее. Поэтапно удалена опухоль из правых латеральных отделов. По данным МРТ в латеральных отделах опухоль интимно прилегала к сонным артериям. После удаления опухоли из латеральных отделов отмечено небольшое венозное кровотечение похожее на кровотечение из венозных сплетений вокруг сонных артерий; но отчетливой пульсации, характерной для сонных артерий не обнаружено. Гемостаз. Образовалась большая полость, которая выстлана пластинами гемостатической марли и гемостатической губки. Швы на заднюю стенку глотки и мягкое небо.

Результат патогистологического исследования – хордома классическая.

Признаков нестабильности кранио-verteбрального сочленения не было, и стабилизация не потребовалась. Контрольное исследование через 16 месяцев подтвердило отсутствие остатков опухоли и рецидива (рисунок 12.13). Радиотерапия не потребовалась.



Рисунок 12.13. МРТ с контрастом 16 месяцев после операции – трансоральное удаление хордомы ската с ростом в ротоглотку. МРТ-изображение в сагиттальной, фронтальной и аксиальной проекции. Признаков опухоли нет (стрелки).

Таким образом, при преимущественном вентральном расположении хордомы ската и при отсутствии повреждения кранио-

вертебрального сочленения, показано применение трансорального трансфарингеального доступа.

Литература

1. **Crockard H.A.** *The transmaxillary approach to the clivus.* [ed.] Janecka I.P. Shekar L.N. *Surgery of cranial base tumors.* New York : Raven Press, 1993, pp. 235-244.
2. **Harkey H.L., Anand V.K., Crockard H.A., Schenk M.P.** *Open-door maxillotomy approach for lesions of the clivus.*, Vol 3. ; 199. [ed.] Wilkins R.H. Rengachery S.S. *Neurosurgical operative atlas. s.l. : Park Ridge, Ill: American Association of Neurological Surgeons,* 1993, Vol. 3, pp. 109-118.
3. **James D., Crockard H.A.** *Surgical access to the base of the skull and upper cervical spine by extended maxillotomy.* *Neurosurgery.* 1991, Vol. 29, pp. 411-416.
4. **Anand V.K., Harkey H.L., Al-Mefty O.** *Open-door maxillotomy approach for lesions of the clivus.* *Skull Base Surg.* 1991, Vol. 29, pp. 411-416.
5. **Lynch J.J., Crockard A. M.** *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine.* [book auth.] Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D. Janecka I.P. [ed.] Harsh G.R. New York, Stuttgart : Thieme, 2003, pp. 130-138.
6. **Cocke E.W.Jr., Robertson J.H., Robertson J.T., et al.** *The extended maxillotomy and subtotal maxillectomy for excision of skull base tumors.* *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990, Vol. 116, pp. 92-104.
7. **Alonso W.A. , Black P., Connor G.H., et al.** *Transoral transpalatal approach for resection of clival chordoma.* *Laryngoscope.* 1971, Vol. 81, pp. 1626-1604.
8. **Menezes A.H., Greenlee J.D.W.** *Transoral approaches.* [book auth.] Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D. Janecka I.P. [ed.] Harsh G.R. *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine.* New York, Stuttgart : Thieme, 2003, pp. 139-145.
9. **Janecka I.P.** *Transoral-translabiomandibular approach to the craniovertebral junction.* [ed.] Spetzler R.F., Sonntag V.K.H. Dickman C.A. *Surgery of the craniovertebral junction.* New York : Thieme Medical Publishers, 1998, pp. 383-393.
10. **Moore L.J., Schwartz H.C.** *Median labiomandibular glossotomy for access to the cervical spine.* *J Oral Maxillofac Surg.* 1985, Vol. 43, pp. 909-912.
11. **Kanavel A.B.** *Bullet located between the atlas and the base of the skull: Technique for removal through the mouth.* *Surg Clin.* 1919, Vol. 1, pp. 361-366.
12. *Platybasia: Report of ten cases with comments on familial tendency, a special diagnostic sign and end result of operations.* **Scoville W.B., Sherman I.J.** 4, apr 1951, *Ann Surg*, Vol. 133, pp. 496-502.
13. **Fang H.S.Y., Ong G.B.** *Direct anterior approach to the upper cervical spine.* *J Bone Joint Surg (Am).* 1962, Vol. 44A, pp. 1588-1604.
14. **Кушель Ю.В.** *Трансоральный доступ.* [авт. книги] Коновалов А.Н., Гусев Е.И. Никифоров А.С. [ред.] Коновалов А.Н. *Клиническая неврология*

- . Москва : Медицина, 2004, Т. III (часть 1), стр. 126-128.
15. **Шкарубо А.Н., Винокуров А.Г.** Трансоральный доступ. [ред.] Коновалова А.Н. Хирургия опухолей основания черепа. Москва : б.н., 2004, стр. 288-295.
 16. **Трунин Ю.К., Шкарубо А.Н., Красноперов И.В., Туркин А.М., Белова Т.В.** Трансоральное удаление хордомы ската черепа. Журнал Вопросы нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко. 1994 г., Т. 1, стр. 34-36.
 17. **Crockard A., Steel T., Plowman N., et al.** A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J. Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 175-183.
 18. **Transoral surgery: some lessons learned. H.A., Crockard.** 3, 1995, *Br J Neurosurg*, Vol. 9, pp. 283-293.
 19. Использование трансорального доступа для хирургического лечения краниовертебральных аномалий. **Раткин И.К., Луцик А.А.** 1993 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, Т. 2, стр. 3-5.
 20. Трансоральный доступ в нейрохирургической практике. **Пастор Э., Пифко П., Гадор И., Цирьяк Ш.** 1989 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, Т. 2, стр. 35-38.
 21. **The transoral approach for the management of intradural lesions at the craniovertebral junction: Review of 7 cases. Crockard H. A., Sen C.N.** 1, 1991, *Neurosurgery*, Vol. 28.
 22. **Луцик А.А., Раткин И.К., Никитин М.Н.** Краниовертебральные повреждения и заболевания. Новосибирск : б.н., 1998. стр. 556.
 23. **Anaesthesia for transoral and craniocervical surgery. I, Calder.** 2, 1987, *Baillière's Clinical Anaesthesiology*, Vol. 1, pp. 441-457.
 24. **Anterior approaches to lesions of the upper cervical spine. H.A., Crockard.** 1988, *Clin Neurosurg*, Vol. 34, pp. 389-416.
 25. **Anaesthesia for transoral craniocervical surgery. Marks R.J., Forrester P.C., Calder I., Crockard H.A.** 10, 1986, *Anaesthesia*, Vol. 41, pp. 1049-1052.
 26. **Transoral odontoidectomy. Mummaneni P.V., Haid R.W.** 5, 2005, *Neurosurgery*, Vol. 56, pp. 1045-1050.
 27. **Transoral surgery for epidural craniocervical space-occupying processes. Pasztor E., Vajda J., Piffko P., Horvath M., Gador I.** 1984, *J Neurosurg*, Vol. 60, pp. 276-281.
 28. **Surgical management and outcome of tuberculous atlantoaxial dislocation: a 15-year experience. Sinha S., Singh A.K., Gupta V., Singh D., Takayasu M., Yoshida J.** 2, 2003, *Neurosurgery*, Vol. 52, pp. 331-339.
 29. Трансоральное удаление хордомы основания черепа с предварительным окципитоспондилодезом. **Шкарубо А.Н., Казначеев В.М., Фомин Б.В., Пахомов Г.А., Бочаров О. В., Буланова Т. В.** 2002 г., *Нейрохирургия*, Т. 1, стр. 48-52.
 30. **Transoral microsurgical odontoid resection and spinal cord monitoring. Spetzler R.F., Selman W.R., Nash C.L., Brown R.H.** 1979, *Spine*, Vol. 4, pp. 506-510.
 31. **Transoral transclival approach: anatomical and technical notes. Hayakawa T., Yamada K., Yoshimine T.** 7, 1989, *No Shinkei Geka*, Vol. 17, pp. 609-614. Article in Japanese.
 32. **Clipping of vertebro-basilar aneurysms by the transoral transclival approach. Saito I., Takahashi H., Joshita H., Usui M., Sasaki T., Sano K.** 7, 1980, *Neurol Med Chir (Tokyo)*, Vol. 20, pp. 753-758.
 33. **Foramen magnum meningioma: transoral resection with a bone baffle to prevent CSF leakage. Case report. Bonkowski J.A., Gibson R.D., Snape L.** 1990, *J Neurosurg*, Vol. 72, pp. 493-496.
 34. **Comparative transoral dural closure techniques: a canine model. Hadley M.N., Martin N.A., Spetzler R.F., Sonntag V.K.H., Johnson P.C.** 2, 1988, *Neurosurgery*, Vol. 22, pp. 392-397.
 35. **Prevention of postoperative complications after a transoral transclival approach to basilar aneurysms. Technical note. Hayakawa T., Kamikawa K., Ohnishi T., Yoshimine T.** 5, 1981, *J Neurosurg*, Vol. 54, pp. 699-703.
 36. **Transoral-transpharyngeal approach to the anterior craniocervical junction: Ten-year experience with 72 patients. Menezes A.H, VanGilder J.C.** 1988, *J Neurosurgery*, Vol. 69, pp. 895-903.
 37. **Шкарубо А.Н., Добровольский Г.Ф., Винокуров А.Г.** Способ герметизации и пластики дефекта основания черепа. 2174825 Российская Федерация, 20 октября 2001 г. Патент Российской Федерации на изобретение.
 38. **Шкарубо А.Н., Винокуров А.Г.** Пластика основания черепа при трансфеноидальном и трансоральном доступах. [ред.] Коновалов А.Н. Хирургия опухолей основания черепа. Москва : б.н., 2004, 16, стр. 301-309.
 39. **Fusion and instrumentation at C1-C3 via the high anterior cervical approach. Vender J.R., Harrison S.J., McDonnell D.E.** 2000, *J Neurosurg (1 SUPPL.)*, Vol. 92, pp. 24-29.
 40. **Шкарубо А.Н., Трунин Ю.К.** Роторасширитель. 2144305 20 января 2000 г. патент Российской Федерации на изобретение.
 41. —. Инструмент для направления и формирования узлов шовного материала в узкой и глубокой ране и способ его использования. № 2144326 20 января 2000 г. Патент Российской Федерации на изобретение.

ГЛАВА 13. СОЧЕТАННЫЙ ТРАНСНАЗАЛЬНЫЙ И ТРАНСОРАЛЬНЫЙ МЕТОД УДАЛЕНИЯ ОПУХОЛЕЙ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА

При больших хордомах, локализующихся преимущественно в носоглотке и в ротоглотке, полное удаление опухоли с использованием только трансназального трансфеноидального доступа или только трансорального доступа может оказаться невозможным. В литературе имеются единичные публикации об одновременном удалении опухолей ротоглотки комбинированным трансназальным и трансоральным доступом (1) (2) (3) (4).

Для удаления хордом, распространяющихся в носо- и ротоглотку большой протяженности, нами был предложен доступ, заключающийся в комбинации трансфеноидального трансназального с трансоральным (5).

В основу комбинированного (сочетанного) доступа легло изучение анатомии основания черепа, которая описана в разделах “Хирургическая анатомия трансназального доступа к sellarной области и скату черепа” и “Морфометрия анатомических структур, применительно к трансоральному доступу”.

Показания для сочетанного трансназального и трансорального доступов: Опухоль основания черепа, распространяющаяся от уровня турецкого седла до нижних отделов ската черепа и C1-C2 позвонков, растущая в носо- и ротоглотку (1) (2) (3) .

Противопоказания для сочетанного трансназального и трансорального доступов: 1) гнойное и гнойно-полипозное поражение придаточных пазух носа, 2) острый гнойно-воспалительный процесс в ротоглотке.

При осуществлении удаления опухоли вначале производили трансназальный доступ с удалением верхней части опухоли, до уровня верхней границы твердого неба. Затем выполнялся трансоральный доступ и удалялась опухоль из ротоглотки. Для обеспечения полноценной визуализации опухоли применялись различные (прямой и угловые) ригидные эндоскопы и операционный микроскоп.

Техника операции: первоначально используется трансназальный доступ. Верхнюю часть опухоли удаляют до уровня верхней границы твердого неба (рисунок 13.1). После удаления верхней части опухоли, производят трансоральный доступ и удаляют нижнюю часть опухоли. При мягких опухолях поэтапно используют различные отсосы, кюретки. Плотные участки опухоли удаляют кускованием, фрагментируют при помощи пистолетных кусачек. Необходимо осторожно проводить манипуляции рядом с основной артерией и её ветвями, а так же рядом со стволом мозга и черепными нервами. Крайне важно сохранять короткие артериальные веточки, отходящие от основной артерии. При плотных, богато васкуляризированных хордомах целесообразно оставлять фрагменты опухоли на сосудах. Это позволяет избежать повреждения сосудов, которое может привести к формированию гематомы в области ствола мозга и тампонаде базальных цистерн. Для гемостаза мы используется “суржигель”, “тахокотб”. Крайне важно локализовать источник кровотечения и точно уложить на него гемостатический материал. По нашим данным, верхняя часть опухоли, удаляемая трансназальным доступом чаще бывает более мягкой, с меньшим количеством фиброзных образований. Нижняя часть опухоли, удаляемая трансорально, как правило, более плотная и более кровоточивая. Удаление нижней части опухоли более трудоёмко. При значительных размерах опухоли целесообразно снижать внутричерепное давление открывая наружный люмбальный дренаж. При этом твёрдая мозговая оболочка “приподнимается”, и становятся отчётливо видны как сохранённые, так и разрушенные опухолью участки ТМО. При распространении опухоли на C1-C2 позвонки, поэтапно трепанируют переднее полукольцо C1 позвонка, затем зубовидный отросток C2 и тело C2 позвонка. Используют высокооборотную дрель с фрезой с алмазным напылением, которая не только резецирует костные структуры, но и осуществляет локальный ге-

мостаз в костных структурах. Этот этап операции требует особой осторожности, чтобы не повредить твердую мозговую оболочку ската черепа. На твердую мозговую оболочку

основания черепа в случаях ее интраоперационного повреждения накладывают швы, а затем накладывают “суржигель”, “тахокомб” и используют клеевые композиции.

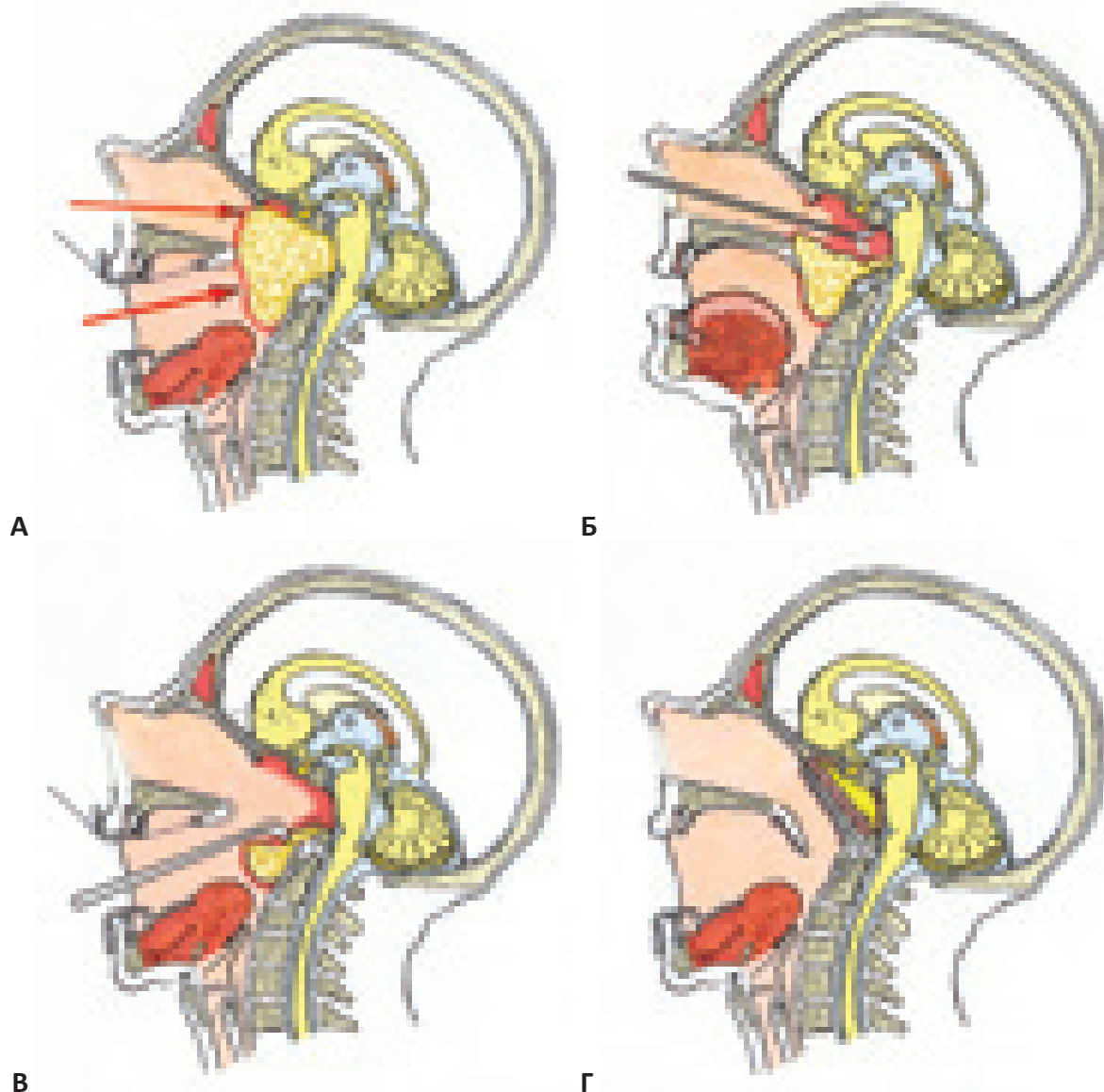


Рисунок 13.1. Схема сочетанного трансназального и трансрального удаления опухолей основания черепа, распространяющихся в носоглотку и ротоглотку. “А” – схема доступа и способа одноэтапного (трансназального и трансрального) удаления опухоли основания черепа, распространяющейся в носо- и рото-глотку. “Б” – этап трансназального удаления “верхних” отделов опухоли из носоглотки, сфеноидальной пазухи, турецкого седла, верхних и средних отделов ската черепа до уровня верхней границы твердого неба. “В” – этап трансрального удаления “нижних” отделов опухоли из ротоглотки, средних и нижних отделов ската черепа. Мягкое небо рассечено. “Г” – схема герметизации и пластики основания черепа. Рана послойно ушита.

Накладывают швы на мышечный и слизистый слои глотки, а также послойно ушивают мягкое небо. Швы на заднюю стенку глотки и мягкое небо целесообразней накладывать из рассасывающейся нити. Ежедневно производят туалет полости носа и рта. Полость рта орошают растворами антисептиков, и в нос инсуфлируют антибиотики. Антибактериальная терапия продолжается в течение 6-8 дней, а инсуффляции в нос и рот – 8-10 дней.

Сочетанный метод трансназального и трансорального удаления хордомы основания черепа использовался в 10 случаях (таблица 13.1). Восемью больным такая операция выполнялась по поводу впервые выявленной опухоли. Еще двое больных оперированы сочетанным методом повторно после частичного удаления опухоли трансназальным доступом в одном наблюдении и трансоральным – в другом (№ 1 и 3 в таблице 13.1)). В двух случаях, помимо удаления опухоли на краниовертебральном уровне, производилась стабилизация.

Возраст больных был от 16 до 69 лет. Средний возраст составил 38 лет. У всех больных патоморфологический диагноз – классическая хордома. Наибольший размер опухоли по протяженности составлял от 4 до 8 сантиметров. Радикальность удаления у 9 больных расценивалась как субтотальное удаление (более 90% объема опухоли), у одного больного – частичное (менее 90%).

Первая комбинированная операция произведена в 1994 году.

В раннем послеоперационном периоде у одной больной отмечено нарастание симптомов поражения тройничного и лицевого нерва на стороне большего распространения опухоли. В этом случае потребовалось проведение кровавой блефарорафии. Интраоперационная кровопотеря в объеме 1,5 литров возникла в одном наблюдении при удалении плотной, богатоваскуляризированной опухоли. Ещё в одном случае, из-за нарастания бульбарных нарушений, через 2 дня после операции выполнена трахеостомия, что обеспечило санацию трахеобронхиального

дерева и ускорило восстановление. Это наблюдение 2004 года. Позднее, всем больным трахеостомия проводится до трансорального удаления опухоли. У большинства больных наступило улучшение (динамика индекса Карновского представлена в таблице 13.1). У 5 больных улучшение выражалось в том, что значительно уменьшилась степень выраженности бульбарных нарушений, поскольку была достигнута декомпрессия ствола мозга и черепных нервов каудальной группы. У 3 больных значительное улучшение глотания, фонации, дыхания через нос и рот наступило после удаления опухоли растущей преимущественно в рото- и носоглотку.

Катамнез прослежен в срок от 1,5 до 14 лет. Из 10 больных, четверо скончались дома (через 1,5 года, 3,5 года, 5 лет и через 14 лет) предположительно причиной смерти было острое нарушение мозгового кровообращения. 6 из 10 больных не имеют признаков продолженного роста, их состояние стабильное (таблица 13.1).

Особенности техники сочетанного трансназального и трансорального удаления хордомы иллюстрирует следующее наблюдение. Это первый больной, который оперирован нами сочетанным методом.

Клиническое наблюдение. Больной С. 32 лет. Диагноз – большая хордома основания черепа, распространяющаяся в носоглотку.

При поступлении жалобы на двусторонние боли в шейно-затылочной области, нарушение глотания, нарушение артикуляции, ограничение подвижности в шейном отделе позвоночника, нарушение носового дыхания. Двумя годами ранее оперирован в Институте Нейрохирургии по поводу хордомы основания черепа трансоральным доступом. Опухоль была удалена субтотально.

В неврологическом статусе: признаки поражения IX-го, X-го черепно-мозговых нервов с 2-х сторон больше справа, XII-го нерва справа. Мягкие ствольные нарушения в виде горизонтального нистагма. Двигательных и чувствительных нарушений нет.

Таблица 13.1 – Основные сведения о больных с краниальными хордомами, оперированных сочетанным трансназальным и трансоральным доступом с 1994 по 2011 гг.

Порядковый номер, фамилия больного	пол, возраст, год проведения операции	Локализация	Радикальность удаления / сочетание с окципитоспондилодезом	Вид осложнения	Индекс Карновского до операции	Индекс Карновского после операции и его динамика (улучшение или ухудшение)	Длительность катамнеза и отдаленный результат
1. С-в	муж., 31 год, 1994 год.	от верхнего ската до С2-С3 позвонков, с ростом в ротоглотку	Субтотально (более 90%)	-	60	70, улучшение	14 лет, летальный исход.
2. И-в.	муж., 18 лет, 2003 год.	от верхнего ската до С2-С3 позвонков, с ростом в ротоглотку и паравerteбрально.	Частично (менее 90 %)	-	60	70, улучшение	3,5 года, летальный исход.
3. Л-в	муж., 22 года, 2004 год.	с выраженным ростом в рото- и носоглотку	Субтотально (более 90%)	-	60	60, без динамики	1,5 года, летальный исход.
4. Ч-с *	жен, 16 лет, 2005	с преимущественным ростом в ЗЧЯ, в пирамиду височной кости	Субтотально (более 90%) / окципитоспондилодез		50	60, улучшение	5 лет, летальный исход.
5. Т-в	муж., 51 год, 2007 год.	с интракраниальным ростом в ЗЧЯ, в СЧЯ и пирамиду	Субтотально (более 90%)	-	60	70, улучшение	5 лет, стабильное состояние
6. Б-н	муж, 57 лет, 2009 год.	с выраженным ростом в рото- и носоглотку	Субтотально (более 90%)	интраоперационная кровопотеря 1,5 литра	60	80, улучшение	3 года, стабильное состояние
7. А-ва *	жен., 20 лет, 2009 год.	от верхнего ската до С2-С3 позвонков, с ростом в ротоглотку и паравerteбрально.	Субтотально (более 90%) / окципитоспондилодез	-	40	80, улучшение	3 года, стабильное состояние
8. А-ва	жен., 51 год, 2010 год.	с преимущественным ростом в ЗЧЯ, в пирамиду височной кости	Субтотально (более 90%)	-	40	70, улучшение	2,5 года, стабильное состояние
9. К-а	жен., 69 лет, 2010 год.	с преимущественным поражением ЗЧЯ, в меньшей степени sellarno	Субтотально (более 90%)	Поражение V и VII нн. справа.	60	80, улучшение	2,5 года, стабильное состояние
10. К-в	муж., 42 года, 2011 год.	с преимущественным поражением ЗЧЯ, в меньшей степени sellarno	Субтотально (более 90%)	-	70	70, без динамики	2 года, стабильное состояние

Примечание: больным № 4 и № 8 одномоментно выполнена стабилизация краниовертебрального перехода. Операции при нестабильности рассматриваются в отдельном разделе настоящей монографии.

На МРТ выявляется хордома основания черепа, которая разрушает и замещает собой верхние, средние и нижние отделы ската черепа, распространяется в носо- и ротоглотку, суживает воздушный столб носо- и ротоглотки, смещает мягкое небо вниз. Опухоль про-

екционно распространяется до уровня С2 позвонка. Деструкции С1 и С2 позвонков не определяется (рисунок 13.2 “А”). На КТ (3D) определяется костный дефект средней и нижней трети ската черепа (рисунок 13.2 “Б”).

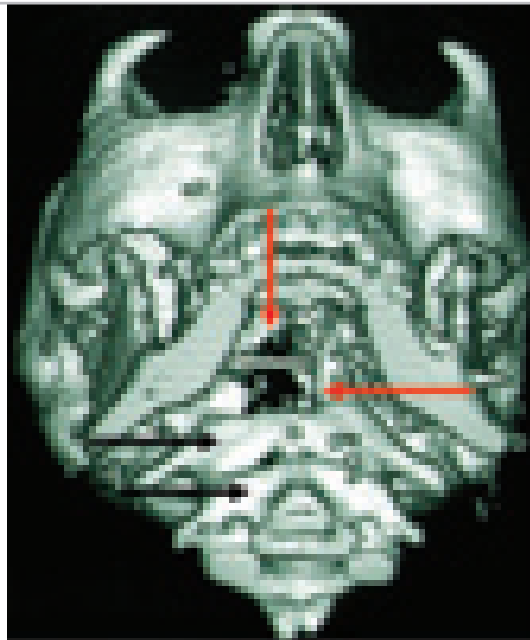
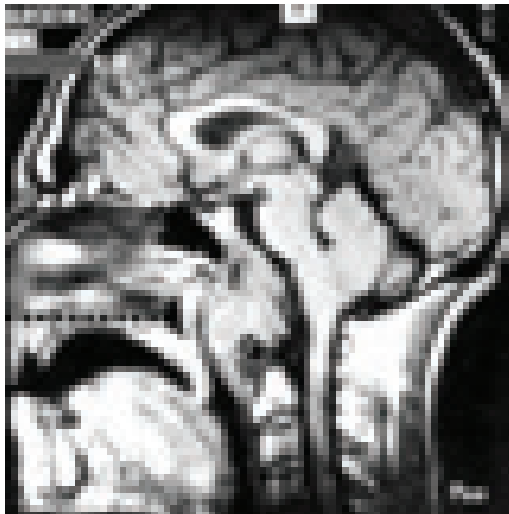


Рисунок 13.2. Хордома основания черепа, распространяющаяся в носо-ротоглотку. Больной С., 32 лет. “А” - МРТ до операции. Хордома основания черепа, разрушает верхние, средние и нижние отделы ската черепа, распространяется в носо- и ротоглотку, деформирует мягкое небо, проекционно распространяется до С2 позвонка. Пунктиром обозначен уровень твердого неба. “Б” - КТ (3D) до операции. Костный дефект средней и нижней трети ската (оранжевые стрелки) с сохранением переднего полукольца большого затылочного отверстия и интактными вентральными отделами позвонков С1 и С2 (чёрные стрелки).

Операция: трансназально-трансоральное одноэтапное удаление хордомы основания черепа.

Наркоз интубационный (оротрахеальная интубация). Положение больного полусидя с поворотом головы налево на 20°. Сразу под слизистой в левом носовом ходе обнаружена капсула опухоли. Опухоль гетерогенной плотности удалялась путём аспирации и с помощью опухолевых ложек и окончательного пинцета. Удалена верхняя часть опухоли до уровня верхней границы твердого неба. При удалении латеральных частей опухоли была повреждена твердая мозговая оболочка, вскрылась цистерна моста, в рану стал поступать ликвор. Дефект оболочки ушит и

закрит гемостатической губкой. Установлен роторасширитель. Рассечено парамедианно справа мягкое небо, края которого взяты на нити-держалки. Произведен продольный разрез глотки, края которого также разведены на нитях-держалках. Вскрыта капсула опухоли. Обнаружена опухоль гетерогенной плотности серовато-желтого цвета с включениями мелких кальцификатов. Опухоль была разделена на множество отдельных “камер”, содержавших мягкую желатинообразную ткань. Опухоль после вскрытия перегородок удалялась путём аспирации, окончательным пинцетом и опухолевой ложкой. После удаления опухоли образовалась большая полость. Дефект в основании черепа закрыт пластинами

гемостатической губки. Послойные швы на глотку и на мягкое небо. Люмбальный катетер подсоединен к ликвороприемнику. Гистологический диагноз: хордома.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Люмбальный дренаж удален на 7 сутки после операции. Регрессировали боли в шейно-затылочной области, восстановилось глотание, улучшилась функция

IX, X, XII черепно-мозговых нервов, восстановилось носовое дыхание.

На послеоперационной МРТ (на 3-и сутки после операции): явных остатков опухоли нет. Зона повышенного сигнала в области средней и нижней трети ската черепа, обусловлена наличием гемостатической губки, пропитанной кровью. Отек мягких тканей носоглотки и мягкого неба (рисунок 13.3).



Рисунок 13.3. МРТ на 3 сутки после операции сочетанного трансназального и трансорального удаления большой хордомы основания черепа. Нет явных остатков опухоли, имеется зона повышенного сигнала в области средней и нижней трети ската черепа, обусловленная наличием гемостатической губки, пропитанной кровью. Отек мягких тканей носоглотки и мягкого неба. Сплошная линия – уровень твердого неба.

Выписан на 21 день после операции. При контрольном осмотре через 8 месяцев после операции: нарушение функции XII-го нерва справа и минимальная стволовая симптоматика: горизонтальный мелкоамблиопический нистагм при взгляде влево. Глотание не нарушено, восстановилось носовое дыхание, улучшилась фонация.

Больная А., 51 год. Диагноз – хордома основания черепа, грубо компрессирующая стволовые структуры, распространяющаяся в носо-ротоглотку.

В течение нескольких лет отмечает головную боль. С февраля 2010 г. отмечено головокружение, нарушение глотания. На МРТ обнаружена хордома основания черепа, грубо компрессирующая стволовые структуры. В стационаре по месту жительства наложена

гастростома в связи с грубыми нарушениями глотания.

При поступлении в Институт Нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко, в неврологическом статусе: горизонтальный нистагм в крайних отведениях, бульбарный синдром, признаки поражения IX, X, XII черепных нервов с двух сторон, мозжечковые нарушения, диссоциация сухожильных рефлексов по оси тела. На глазном дне диски зрительных нервов розовые, границы четкие, вены умеренно полнокровные. На спондилограммах (обзорных и функциональных) нет признаков нестабильности краниовертебрального сочленения.

На КТ и МРТ: больших размеров опухоль основания черепа, разрушающая скат, грубо сдавливающая мезенцефальные отделы мозга, распространяющаяся в носо-ротоглотку (рисунок 13.14).

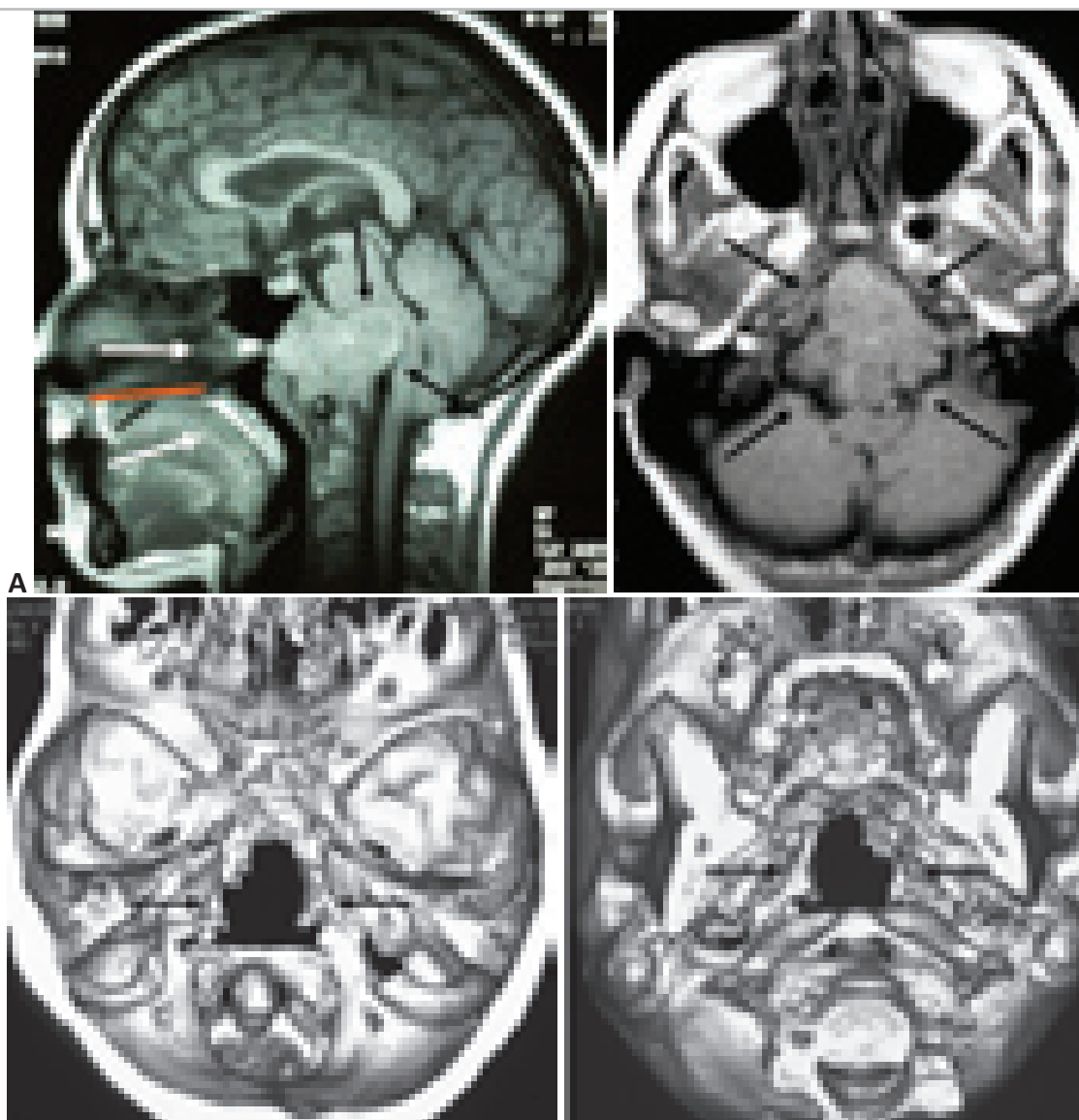


Рисунок 13.4. Хордома основания черепа, грубо компримирующая стволовые структуры, распространяющаяся в носо-ротоглотку. Больная А., 51 год. “А” – МРТ в сагиттальной и аксиальных проекциях. Гигантская опухоль, разрушающая практически весь скат, грубо компримирующая стволовые структуры, распространяющаяся в носо- и ротоглотку. Сплошная линия указывает на уровень твёрдого нёба. Белые стрелки указывают на направление трансназального и трансорального доступов. Чёрные стрелки указывают на границу опухоли. “Б” – СКТ в режиме 3D (вид со стороны полости черепа и со стороны основания черепа). Деструкция костных структур всех отделов ската черепа.

7.08.2010 проведена операция “Эндоскопическое трансназальное и микрохирургическое трансоральное удаление гигантской хордомы основания черепа грубо сдавливающей стволовые структуры.”

Наложена трахеостома. Эндотрахеальный наркоз. Положение больной лежа. Установлен наружный люмбальный дренаж.

1. Через правый носовой ход осуществ-

лен типичный эндоскопический доступ к передней стенке пазухи основной кости. Для расширения доступа резецирована средняя носовая раковина. Трепанирована передняя стенка основной пазухи, удалена слизистая пазухи. Турецкое седло интактно. В области ската обнаружена серо-желтого цвета опухоль, разрушающая скат. Вскрыта капсула опухоли. Опухоль очень плотная, умеренно

кровоточивая, удалялась кюретками и кусачками. После удаления очень плотной нижней (вентральной) части опухоли, обнаружена более мягкая (дорзальная) часть опухоли, которая непосредственно грубо сдавливала мезенцефальные отделы мозга. Опухоль сверху была прикрыта крайне истонченной (до толщины арахноидальной оболочки) твёрдой мозговой оболочкой. Явной интраоперационной ликвореи не отмечено, но в ликвороприемнике отмечено появление незначительного количества крови. При удалении опухоли использованы 0 и 30 град. эндоскопы. Гемостаз. Полость удаленной опухоли выстлана пластинами “тахокомба” и хирургической марлей. Дефект ската закрыт гемостатической губкой и фибрин-тромбиновым клеем.

2. Установлен роторасширитель. Линей-

ный парамедианный разрез мягкого неба. Линейный разрез по средней линии задней стенки глотки, края которого прошиты и разведены. Обнаружена капсула опухоли. Опухоль плотная, умеренно кровоточивая. Удалена путем фрагментирования. Использована эндоскопическая ассистенция во время удаления опухоли (использован 30 град эндоскоп). Гемостаз. Швы на заднюю стенку глотки и мягкое небо.

Результат патогистологического исследования – хордома с полиморфизмом, единичными митозами, плотноклеточностью.

В 21:00 после пробуждения больной, проведена контрольная КТ, выявившая полное удаление опухоли. В ложе удаленной опухоли – воздух, гемостатический материал и клей (рисунок 13.5).

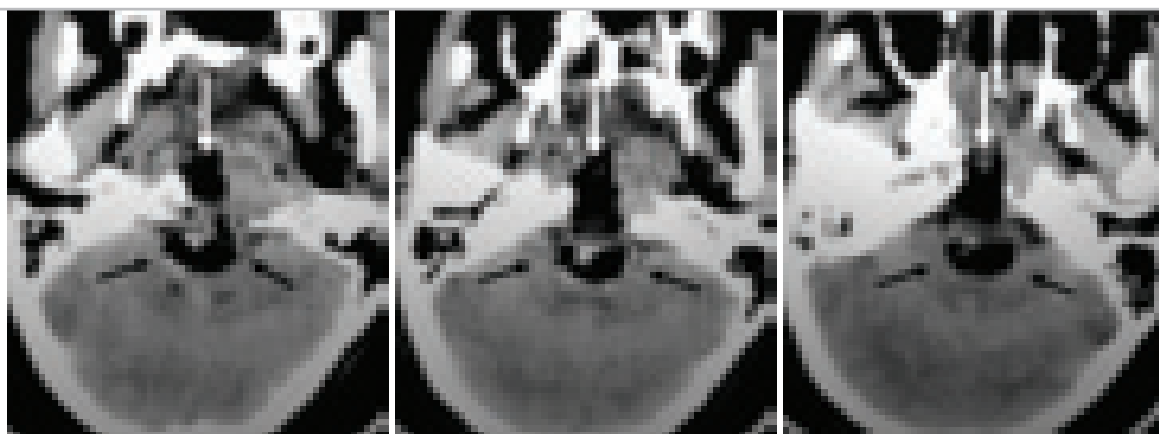


Рисунок 13.5. Контрольные КТ в первые часы после операции – сочетанного трансназального и трансорального удаления хордомы основания черепа. В ложе удаленной опухоли виден воздух и гемостатический материал.

Послеоперационный период протекал гладко. Уменьшилась степень выраженности бульбарных нарушений. Функция зрения, как и до операции нормальная, признаков назальной ликвореи нет. Удалена трахеостомическая трубка. Катамнез прослежен в течение года.

Среди больных с хордомами основания черепа, больные с краниовертебральной локализацией и большими размерами опухоли, имеют худший прогноз, и представляют особую трудность для лечения. Сочетанный трансназальный и трансоральный метод

удаления позволяет одномоментно, в ходе одного наркоза, удалять распространённые хордомы основания черепа, распространяющиеся от верхних отделов ската и сельлярной области до верхних шейных позвонков, а так же растущие в рото- и носоглотку или (и) интракраниально в заднюю черепную ямку и большое отверстие (большое затылочное отверстие). Данный метод обеспечивает высокую радикальность удаления, при сравнительно малом числе осложнений, что в итоге способствует улучшению качества жизни.

Литература

1. Combined transsphenoidal and transoral approach for clivus chordoma. Kobayashi S., Takemae T., Sugita K. 1984, No Shinkei Geka, Vol. 12, pp. 1339-1346. in Japanese.
2. Endoscopic resection of nasopharyngeal angiofibromas by combined transnasal and transoral routes. Naraghi M., Kashfi A. 3, 2003, American Journal of Otolaryngology, Vol. 24, pp. 149-154.
3. Combined endoscopic and transoral resection of a primary nasopharyngeal paraganglioma. Chu E.A., Westra W.H., Aygun N., Bhatti H.I. 5, may 2010, Ear Nose Throat J, Vol. 89, pp. E1-3.
4. Combined transnasal endoscopic and transoral robotic resection of recurrent nasopharyngeal carcinoma. Yin Tsang R. K., Ho W. K., Wei W. I. mar 17, 2011, Head Neck, p. doi: 10.1002/hed.21731. Epub ahead of print.
5. Шкарубо А.Н., Трунин Ю.К., Добровольский Г.Ф. Способ хирургического лечения опухолей основания черепа, распространяющихся в носоглотку и ротоглотку. 2172140 20 августа 2001 г. патент Российской Федерации на изобретение.
6. Transmaxillophenoidal approach to tumors invading the medial compartment of the cavernous sinus. Fraioli B., Esposito V., Santoro A., Iannetti G., Giuffre R, Cantore G. 1995 г., J. Neurosurg, T. 82, стр. 63-69.
7. Трансназальная микрохирургия аденом гипофиза. Трунин Ю.К., Фаллер Т.О., Снигирева Р.Я. и др. 5, 1989 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, стр. 18-21.
8. Интраоперационные кровотечения в эндоскопической транссфеноидальной хирургии аденом гипофиза. Гофман В.Р., Черebilло В.Ю., Полежаев А.В. [ред.] Гайдар Б.В. III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. - Материалы съезда. стр. 89.
9. Бипортальные эндоскопические доступы к структурам передней черепной ямки. Щербук А.Ю., Гайворонский А.И. III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. - Материалы съезда. стр. 627-628.
10. Савельев В. С., Буянов В. М., Лукомский Г. И. Руководство по клинической эндоскопии. Москва : Медицина, 1985. стр. 543.
11. Профилактика риносинусогенных осложнений при трансназальном удалении опухоли гипофиза. Благовещенская Н.С., Имшенецкая В.Ф., Трунин Ю.К. 5, 1987 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н.Бурденко, стр. 15-18.
12. Ю.К., Ревской. Транссфеноидальные доступы к опухолям гипофиза. [ред.] Хилько В.А. Самотокин Б.А. Опухоли гипофиза и хиазмально-селлярной области. б.м. : Медицина, 1985, стр. 231-244.
13. Хирургия опухолей основания черепа. Коновалов А.Н., Махмудов У.Б., Кадашев Б.А., Черкаев В.А., Тяняшин С.В., Шиманский В.Н., Трунин Ю.К., Мухаметжанов Д.Ж., Спаллоне А, Шкарубо А.Н., Иванов С.Л., Усачёв Д.Ю., Винокуров А.Г. 1998 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, Т. 4, стр. 3-9.
14. Распространенная краниофациальная хондросаркома. Черкаев В.А., Коршунов А.Г., Пронин И.Н., Цикаришвили В.М., Винокуров А.Г., Белов А.И., Зайцев А.М. 2001 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, Т. 4, стр. 28-31.
15. Surgical treatment of tumors in the anterior skull base using the transbasal approach. Arita N., Mori S., Sano M. et al. 1989, Neurosurgery, Vol. 24, pp. 379-384.
16. Day J.D., Koos W.T., Matula C., Lang J. Color Atlas of Microneurosurgical Approaches. Stuttgart. – New-York : Thieme, 1997. p. 280.
17. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
18. Zones of Approach for Zones of approach for craniofacial resection: minimizing facial incisions for resection of anterior cranial base and paranasal sinus tumors. Liu J.K., Decker D., Schaefer S.D. et al. 2003, Neurosurgery, Vol. 53, pp. 1126-1135.
19. Краниофациальный доступ к распространенным опухолям передних отделов основания черепа. Черкаев В.А., Махмудов У.Б., Шиманский В.Н. и др. 1997 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, Т. 1, стр. 35-37.
20. Facial translocation: a new approach to the cranial base. Janecka I.P., Sen C.N., Laligam N.S. et al. 1990, Otolaryngol. Head. Neck. Surg., Vol. 103, pp. 413 -419.
21. Трансфациальная резекция опухолей основания черепа. Григорян Ю.А., Кадин Л.А. 2002 г., Нейрохирургия, Т. 4, стр. 28-33.
22. Диагностика и лечение юношеской ангиофибromы основания черепа. Погосов В.С., Мирошниченко Н.А. 1999 г., Вестник оториноларингологии, Т. 5, стр. 4-7.

23. Resection of giant invasive pituitary tumors through a transfacial approach: technical case report. **Anson J.A., Segal M.N., Baldwin N.G., Neal D.N.** 1995, *Neurosurgery*, Vol. 37, pp. 541-545.
24. The Extended Maxillotomy and Subtotal Maxillectomy for Excision of Skull Base Tumors. **Cocke E.W., Robertson J.H., Robertson J.T., Crook J.P.** 1990, *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, Vol. 116, pp. 92-104.
25. Unilateral upper and lower subtotal maxillectomy approaches to the cranial base: microsurgical anatomy. **Hitotsumatsu T., Rhoton A.L. Jr.** 6, 2000, *Neurosurgery*, Vol. 46, pp. 1416-1453.
26. Трансмаксиллярный трансназальный подход к опухолям основания черепа. **Григорян Ю.А., Оглезнев К.Я., Рощина Н.А., Устюжанцев Р.Е.** 1998 г., Журнал "Вопросы нейрохирургии" имени Н.Н. Бурденко, Т. 3, стр. 39-42.
27. Transmaxillary-transnasal approach to the anterior clivus: A microsurgical anatomical model. **Rabadan A., Conesa H.** 1992, *Neurosurgery*, Vol. 30, pp. 473-482.
28. Endoscopic endonasal approaches to the cavernous sinus: surgical approaches. **Alfieri A., Jho H.** 2001, *Neurosurgery*, Vol. 49, pp. 354-362.
29. Transfacial exposure of anterior cranial fossa and clival tumors. **Beals S.P., Joganic E.F.** 4, 1992, *BNI Quarterly (Official journal of the Barrow Neurological Institute)*, Vol. 8, pp. 2-18.
30. A direct transnasal approach to the sphenoid sinus. Technical note. **Griffith H.B., Veerapen R.** 1987, *J. Neurosurg*, Vol. 66, pp. 140-142.
31. Transsphenoidal microsurgery of the normal and pathological pituitary. **J., Hardy.** 1971, *J. Neurosurg*, Vol. 34, pp. 582 - 594.
32. The transseptal approach to lesions of the pituitary and parasellar regions. **Kern E.B., Pearson B.W., McDonald T.J., Laws E.R. Jr.** 1979, *Laryngoscope*, Vol. 89, pp. 1-34.
33. The sublabial transseptal transsphenoidal approach to sellar and parasellar lesions. **Eisele D. W., Flint P.W., Janas J.D., Kelly W.A., Weymuller E.A. Jr., Cummings C.W.** 1988, *Laryngoscope*, Vol. 98, pp. 1301-1308.
34. Sublabial rhinoseptoplasty technique for transsphenoidal pituitary surgery by a hinged-septum method. **Fukushima T., Sano K.** 1980, *J Neurosurg*, Vol. 52, pp. 867-870.
35. Endoscopy assisted transsphenoidal surgery for pituitary adenoma. Technical note. **Jho H.D., Carrau R.L.** 1996, *Acta Neurochir (Wien)*, Vol. 138, pp. 1416-1425.
36. The sublabial transseptal transsphenoidal approach to the hypophysis. **K.J., Lee.** 1978, *Laryngoscope*, Vol. 88, pp. 1-65.
37. **Cummings C.W., Johnson J.** *Transethmoidal Approach to the Pituitary.* [ed.] Sweet H.W. Schmidek H.H. *Operative Neurosurgical Techniques. Indications, Methods and Results.* 2nd ed. Orlando : Grune and Stratton, 1988, pp. 339-343.
38. A direct transnasal approach to the sphenoid sinus. Technical note. **Griffith H.B., Veerapen R.** 1, 1987, *J Neurosurg*, Vol. 66, pp. 140-142.
39. Transsphenoidal hypophysectomy. **J., Hardy.** 1971, *J Neurosurg*, Vol. 34, pp. 582-594.
40. **E.R., Laws.** *Transsphenoidal Approach to Lesions In and About the Sella Turcica.* [ed.] Sweet W.H. Schmidek H.H. *Operative Neurosurgical Techniques. Indications, Methods and Results.* 2nd ed. Orlando : Grune and Stratton, 1988, pp. 309-320.
41. *Transseptal Approaches for Pituitary Surgery.* **Wilson W.R., Khan A., Laws E.R.** 1990, *Laryngoscope*, Vol. 100, pp. 817-819.
42. Brain-stem compression in rheumatoid arthritis. **Davidson R.C., Horn J.R., Herndon J.H., Grin O.D.** 1977, *J.A.M.A.*, Vol. 238, pp. 2633-2634.
43. The transsphenoid approach to the sphenoid sinus and clivus. **Lalwani A.K., Kaplan M.J., Gutin P.H.** 1992, *Neurosurgery*, Vol. 31, pp. 1008-1014.
44. Non-secretory adenomas of the pituitary treated by trans-ethmoidal sellotomy. **Shone G.R., Richards S.H., Hourihan.** 1991, *Journal of the Royal Society of Medicine*, Vol. 84, pp. 140-143.
45. Management of Large pituitary adenomas by transsphenoidal surgery. **Black P., Zervas N.T., Candis G.** 1988, *Surg Neurol.*, Vol. 29, pp. 443-447.
46. Cushing's disease: belated confirmation and microsurgical treatment. **Wilson C.B., Tyrrell J.B., Fitzgerald P.A.** [ed.] Giovanelli M.A., MacLeod R.M. *Faglia G.* New York : Academic Press, 1980. *Pituitary Microadenomas (Proceedings of the International Symposium on Pituitary Microadenomas. Milan, Italy, October 12-14, 1978).* p. 457.
47. A direct transnasal approach to the sphenoid sinus. Technical note. **Griffith H.B., Veerapen R.** 1987, *J Neurosurg*, Vol. 66, pp. 140-142.
48. Endoscopic pituitary tumor surgery. **Jankowski R., Aunque J., Simon C. Marchal J.C., Hepner H., Wayoff M.** 1992, *Laryngoscope*, Vol. 102, pp. 198-202.
49. Endoscopic management of lesions of the sella turcica. **Sethi D.S., Pillay P.K.** 1995, *The Journal of Laryngology and Otology*, Vol. 109, pp. 956-962.
50. Endoscopic endonasal transsphenoidal surgery: experience with 50 patients. **Jho H.D., Carrau R.L.** 1997, *J Neurosurg*, Vol. 87, pp. 44-51.

51. *Endoscopic pituitary surgery: an early experience.* Jho H.D., Carrau R.L., Ko Y., Daly M.A. 3, 1997, *Surg Neurol*, Vol. 47, pp. 213-223.
52. *Endoscopic sphenoidotomy approach to the sella.* Heilman C.B., Shucart W.A., Rebeiz E.E. 3, 1997, *Neurosurgery*, Vol. 41, pp. 602-607.
53. А.Ю., Созон-Ярошевич. Анатомо-клиническое основание хирургических доступов к внутренним органам. б.м. : Медгиз. – Ленинградское отделение, 1954. стр. 180.
54. Видеоэндоскопия в нейрохирургии. Щербук Ю.А., Гайдар Б.В., Парфенов В.Е., Черемилло В.Ю., Свистов Д.В., Полежаев А.В., Кандыба Д.В. 4, 1998 г., *Вестник хирургии им. И.И. Грекова*, Т. 157, стр. 12-16.
55. Особенности гемостаза при эндоскопическом трансфеноидальном удалении опухолей гипофиза. Полежаев А.В., Черемилло В.Ю., Гофман В.Р., Мануковский В.А. Санкт-Петербург : б.н., 2004. Материалы VII-го международного симпозиума “Новые технологии в нейрохирургии”. стр. 168.
56. Использование “Тахокомба” для интраоперационной пластики дна турецкого седла в трансфеноидальной хирургии аденом гипофиза. Черемилло В.Ю., Полежаев А.В., Мануковский В.А. III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. - Материалы съезда. стр. 646.
57. *Biportal endoscopic removal of a primary intraventricular hematoma: case report.* Horvath Z., Veto F., Balas I., Kover F., Doczi T. 1, 2000, *Minim Invasive Neurosurg*, Vol. 43, pp. 4-8.
58. *Biportal neuroendoscopy of the prepontine cisterns.* Reisch R, Fries G, Patonay L, Perneczky A. 3-4, 2003, *Ideggyogy Sz.*, Vol. 56, pp. 76-81. Article in Hungarian.
59. *Biportal endoscopic management of third ventricle tumors in patients with occlusive hydrocephalus: technical note.* Veto F., Horváth Z., Dóczy T. 4, 1997, *Neurosurgery*, Vol. 40, pp. 871-877.
60. Критерии оценки внутричерепных эндоскопических доступов. Щербук А.Ю., Гайворонский А.И. III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. - Материалы съезда. стр. 627.
61. Гайдар Б.В., Гофман В.Р., Черемилло В.Ю., Щербук Ю.А., Труфанов Г.Е., Полежаев А.В., Асатурян М.А. Опухоли хиазмально-селлярной области. [ред.] Гайдар Б.В. Практическая нейрохирургия. Санкт-Петербург : б.н., 2002, 19, стр. 446-475.
62. Интравентрикулярная нейроэндоскопия: современное состояние и перспективы. А.Г., Меликян. III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. - Материалы съезда. стр. 617-618.
63. Педаченко Е.Г., Куцаев С.В. Эндоскопическая спинальная нейрохирургия. Киев : б.н., 2000. стр. 216.
64. de Divitiis E., Cappabianca P. *Endoscopic Endonasal Transsphenoidal Surgery.* Vienna : Springer-Verlag, 2003. p. 198.
65. *Biportal neuroendoscopic microsurgical approaches to the subarachnoidal cisterns. A cadaver study.* Fries G., Reisch R. 4, 1996, *Minim Invasive Neurosurg*, Vol. 39, pp. 99-104.
66. *Endoscope-assisted brain surgery: part 2 analysis of 380 procedures.* Fries G., Perneczky A. 2, 1998, *Neurosurgery*, Vol. 42, pp. 226-231; *discus.*: P.231-232.
67. *Endoscope-assisted brain surgery: part I – evolution, basic concept, and current technique.* Perneczky A., Fries G. 2, 1998, *Neurosurgery*, Vol. 42, pp. 219 – 224; *discus.*: P.224-225.
68. *Virtual image navigation: a new method to control intraoperative bleeding in neuroendoscopic surgery. Technical note.* Scholz M., Fricke B., Tombrock S., Hardenack M., Schmieder K., Düring v M., Konen W., Harders A. 2, 2000, *J Neurosurg.*, Vol. 93, pp. 342-350.
69. Frank G., Pasquini E. *Approach to the cavernous sinus.* [ed.] Cappabianca P. de Divitiis E. *Endoscopic Endonasal Transsphenoidal Surgery.* Vienna : Springer-Verlag, 2002, pp. 159-175.
70. de Divitiis E, Cappabianca P. *Endoscopic pituitary surgery. Anatomy and surgery of the transsphenoidal approach to the sellar region.* Tuttlingen : Endo-Press, 2004. pp. 1-62 .
71. *Cadaveric and clinical study of endoscope-assisted microneurosurgery for cerebral aneurysms using angle-type rigid endoscope.* Takaishi Y., Yamashita H., Tamaki N. 1-2, 2002, *Kobe J Med Sci*, Vol. 48, pp. 1-11.
72. J., Lang. *Skull base and related structures: Atlas of clinical anatomy.* Stuttgart : Schattauer, 1995. p. 326.
73. *The expanded endonasal approach: a fully endoscopic transnasal approach and resection of the odontoid process: technical case report.* Kassam A.B., Snyderman C. Gardner P., Carrau R., Spiro R. Jul;57(1 Suppl), 2005, *Neurosurgery*, p. E213; *discussion* E213.
74. *Endonasal endoscopic resection of the odontoid process in a nonachondroplastic drarf with juvenile rheumatoid arthritis: feasibility of the approach and*

- utility of the intraoperative Iso-C three-dimensional navigation. Case report. **Laufer I., Greenfield J.P., Anand V.K., Hartl R., Schwartz T.H.** 4, 2008, *J Neurosurgery Spine*, Vol. 8, pp. 376-380.
75. Endonasal endoscopic resection of an os odontoideum to decompress the cervicomedullary junction: a minimal access surgical technique. **Leng L.Z., Anand V.K., Hartl R., Schwartz T.H.** 4, Feb 15, 2009, *Spine (Phila Pa 1976)*, Vol. 34, pp. E139-143.
76. **A., Monro.** Observations on the structure and function of the Nervous System. Edinburg : Creech & Johnson, 1783. p. 5.
77. "Appearances observed in the dissection of two individuals; death from cold and congestion of the brain". **G, Kellie.** 1824, *Trans Med Chir Sci Edinb*, Vol. 1, pp. 84-169.
78. Интенсивная терапия заболеваний и повреждений мозга. **Царенко С.В., Крылов В.В.** 2, 2005 г., *Неврологический журнал*, Т. 12, стр. 9-13.
79. New endoscope assisted aneurysm clipping. **Y., Kato.** III съезд нейрохирургов России. 4-8 июня 2002 г. – Санкт-Петербург. - Материалы съезда. стр. 616-617.
80. Possibilities and limitations of endoscopic management of nasal and paranasal sinus malignancies. **Stammberger H., Anderhuber W., Walch C., Papaefthymiou G.** 3, 1999, *Acta Oto-Rhino-Laryngologica Belgica*, Vol. 53, pp. 199-205.
81. Endoscopic transsphenoidal surgery. **H.D., Jho.** 2, 2001, *Journal of Neurooncology*, Vol. 54, pp. 187-195.
82. Endoscopic endonasal transsphenoidal approach: outcome analysis of 100 consecutive procedures. **Cappabianca P., Cavallo L.M., Colao A., Del Basso D.C., Esposito F., Cirillo S., et al.** 4, 2002, *Minimally invasive neurosurgery*, Vol. 45, pp. 193-200.
83. The endoscopic transnasal transsphenoidal approach for the treatment of cranial base chordomas and chondrosarcomas. **Frank G., Sciarretta V., Calbucci F., Farneti G., Mazzatenta D., Pasquini E.** 2006, *Neurosurgery*, Vol. 59 (1 Suppl 1), pp. ONS50-ONS57.
84. Endoscopic endonasal surgery for clival chordoma and chondrosarcoma. **Zhang Q., Kong F., Yan B., Ni Z., Liu H.** 2, 2008 : s.n., *Orl; Journal of Oto-Rhino-Laryngology & its Related Specialties*, Vol. 70, pp. 124-129.
85. Extended endoscopic endonasal approach to the skull base. **Arbolay O.L., Gonzalez J.G., Gonzalez R.H., Galvez Y.H.** 3, 2009, *Minimally invasive neurosurgery*, Vol. 52, pp. 114-118.
86. Endoscopic endonasal approach for clival chordomas. 2009;64(2):268-78. **Stippler M., Gardner P.A., Snyderman C.H., Carrau R.L., Prevedello D.M., Kassam A.B.** 2, 2009, *Neurosurgery*, Vol. 64, pp. 268-278.
87. **Lang J., Bressel S., Pahnke J.** Sphenoidal sinus, clinical anatomy of the approaches to the hypophyseal region. *Gegenbaurs Morphol Jahrb.* 1988, Vol. 134, 3, pp. 291-307. Article in German.
88. **А.Н., Шкарубо.** Способ удаления опухолей основания черепа эндо-экстраселлярной локализации. 2231310 27 июня 2004 г. Патент Российской Федерации на изобретение.
89. —. Способ малоинвазивного хирургического лечения больших и гигантских опухолей основания черепа эндо-экстраселлярной локализации. 2228718 20 мая 2004 г. Патент Российской Федерации на изобретение.

ГЛАВА 14. ТРАНСОРАЛЬНОЕ УДАЛЕНИЕ ХОРДОМ КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ С ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫМ ОКЦИПИТОСПОНДИЛОДЕЗОМ

Хордомы основания черепа, сопровождающиеся нестабильностью краниовертебрального сочленения, продолжают оставаться серьезной проблемой для нейрохирургов. Во многих случаях такие больные признаются неоперабельными, поскольку удаление опухоли в полном объеме приводит к резко выраженной, несовместимой с жизнью, нестабильности атлanto-окципитального сочленения. Значительная глубина доступа, близость жизненно важных анатомических образований головного мозга, а также вовлечение в опухолевый процесс костных структур основания черепа и верхних

шейных позвонков диктуют необходимость тщательного клинико-инструментального обследования больного в дооперационном периоде, а также совершенствования оперативных приемов для исключения таких грозных осложнений как нестабильность краниовертебрального сочленения, ликворея, менингит.

Различные способы окципитоспондилодеза подробно описаны в публикациях последних лет (1) (2) (3) (4) (5) (6) (7). Но проблема нестабильности при хордомих краниовертебральной локализации освещена недостаточно (таблица 14.1).

Таблица 14.1 – Упоминание о стабилизирующих операциях в наиболее крупных сериях хирургического лечения хордом основания черепа.

	Gay E., et al. 1995. (8)	Al-Mefty O., et al. 1997 (9).	Colli B.O., et al. 2001 (10).	Crockard H.A., et al. 2001 (11).	Tzortzidis F., et al. 2006 (12).	Samii A., et al. 2007 (13).	Choi D., et al. 2010 (14).
Число больных с хордами в опубликованной серии наблюдений.	46	25	53	42	74	49	97
Стабилизация краниовертебрального перехода	+	-	-	+	-	-	+

Ряд публикаций с анализом хирургического лечения больных с хордами основания черепа не содержат сведений о больных, которым проводился окципитоспондилодез (таблица 14.1) (10) (12) (13). Gay E. с соавторами, в публикации 1995 года, указывает на необходимость стабилизации краниовертебрального перехода после транскондилярного доступа, если удалён один или оба мыщелка затылочной кости, не упоминая о числе больных, которым выполнена стабилизация, (8). Al-Mefty O., Borba L.A.B. в 1997 приводят одно

наблюдение, когда больному проведена краниовертебральная стабилизация в другом медицинском учреждении, до того как больной был оперирован авторами статьи (9).

Crockard H.A. с соавторами в 2001 году отмечает необходимость стабилизации краниовертебрального перехода, но как отдельной операции, решение о которой принимается после удаления хордомы (11). Число больных, которым выполнена стабилизация не приводится, но перечисляются способы стабилизации, которые были использованы: Hartshill-Ransford

loop (15), Ti-Frame (16), Sof'wire System (17).

Статья Choi D., Melcher R., Harms J., Crockard A. 2010 года посвящена анализу хирургического лечения 97 больных с хордомами краниовертебрального перехода и верхних сегментов шейного отдела позвоночника, оперированных в период с 1982 по 2007 год с использованием вентральных экстрадуральных доступов (трансорального, трансфациального, трансмандибулярного, переднего цервикального) (14). Всем больным этой серии выполнялась задняя стабилизация, с 1982 года использовался метод Hartshill-Ransford, Ti-Frame loop с 1990 года, Synthes Cervifix system с 1999 года, Depuy Summit system с 2003 года. Других деталей выполнения окципитоспондилодеза у этих больных в статье не приводится.

Существует несколько принципов хирургии у данной категории пациентов. Окципитоспондилодез выполняют после первичного вмешательства, направленного на удаление опухоли основания черепа или неопухолевого патологического процесса (ревматоидный артрит, врожденные аномалии краниовертебрального сочленения и др.) (18) (19). Однако, при обширных хордомиомах основания черепа, распространяющихся на костные образования ската черепа и верхние шейные позвонки, существующая нестабильность позвоночника или возможное ее развитие непосредственно в ходе удаления опухоли заставляют хирурга отказываться от радикального удаления опухоли. Предварительное выполнение стабилизирующей операции, достижение окципитоспондилодеза, с последующим выполнением на втором этапе удаления опухоли приводит к увеличению сроков лечения онкологических больных. При этом радикальное удаление опухоли затруднено, так как возможно увеличение размеров опухоли в сроки между первым и вторым этапами хирургического лечения.

В литературе имеются публикации, в которых обосновывается необходимость проведения одномоментных операций стабилизации краниовертебрального перехода и трансорального удаления патологического процесса при неопухолевых поражениях (платибазии, базиллярной импрессии, рев-

матоидном артрите, при травме и др.). Так, Gilsbach J., Eggert H.R. в 1983 году высказывали мнение, что передняя декомпрессия даёт лучшие результаты, если выполняется после задней стабилизации (20). Crockard H.A. в 1985 году опубликовал опыт лечения больных с ревматоидным артритом (17 больных), базиллярной импрессией (2 больных), с хордомой краниовертебральной локализации (1 больной), которым одномоментно проводилось трансоральное удаление зубовидного отростка и задняя стабилизация краниовертебрального сочленения (в один наркоз) (21) (22). Стабилизация выполнена способом "occipitocervical Luqué fixation", который был предложен Luqué E.R. в 1978 году (23). Malcolm G.P., Ransford A.O., Crockard H.A. в статье 1994 года проанализировали результаты стабилизации краниовертебрального перехода у больных с врожденными аномалиями и опухолями (15). В 16 случаях проводилось одномоментное трансоральное удаление патологического процесса и окципитоспондилодез, именно в такой последовательности ("One-stage transoral + posterior O-C fixation"), когда в начале производится трансоральное удаление патологического процесса. Другим 13 больным этапы хирургического лечения были разделены интервалом от нескольких дней до нескольких недель ("Two-stage transoral + posterior O-C fixation").

По нашему мнению, одномоментное выполнение оперативного пособия (в ходе одного наркоза) обладает определёнными преимуществами.

Показаниями для операции одномоментное проведение окципитоспондилодеза и трансоральное удаление хордомы краниовертебральной локализации являются: 1) признаки нестабильности, обнаруженные по данным функциональных рентгенограмм краниовертебрального сочленения и шейного отдела позвоночника (сгибание, разгибание); 2) поражение структур краниовертебрального сочленения, но без признаков нестабильности, когда для достижения радикальности операции предполагается удаление этих структур, в результате чего может возникнуть нестабильность (поражение

затылочного мышелка, латеральной массы атланта, передней дуги атланта, зубовидного отростка аксиса); 3) распространение хордомы по вентральной поверхности позвоночного канала на уровне С1-С2 позвонков, без поражения опухолью структур краниовертебрального сочленения и без признаков нестабильности, когда для удаления трансоральным доступом указанных фрагментов опухоли, требуется резекция передней дуги атланта и зубовидного отростка аксиса.

Предоперационная подготовка – клиническое и рентгенологическое обследование больного, включая компьютерную и магнитно-резонансную томографии. Определяется объём опухоли основания черепа,

степень интра- и экстракраниального распространения, топографические взаимоотношения с анатомическими образованиями головного мозга, выраженность костной деструкции основания черепа и верхних шейных позвонков, определяются уровень расположения нижней границы опухоли и признаки нестабильности краниовертебрального сочленения.

Первый этап оперативного лечения – наложение трахеостомы.

В предоперационном периоде и во время операции осуществляется мониторинг функции стволовых структур мозга – регистрируются соматосенсорные и акустические стволовые вызванные потенциалы (17) (1).

Окципитоспондилодез

Положение больного на операционном столе – лёжа на животе.

Голова фиксируется скобой Mayfield-Kees в среднем (“физиологическом”) положении. Нами использованы различные виды фиксации (стабилизации) позвоночника (таблица 14.2) (2) (6) (5). После завершения окципитоспондилодеза, опухоль удаляют трансоральным доступом (24).

В период с 2000 по 2011 год в институте нейрохирургии одномоментное удаление хордомы краниовертебральной локализации с использованием вентрального доступа (трансорального или сочетанного трансзатылочного и трансорального) и окципитоспондилодез выполнено 16 больным (см. таблицу 14.2). Ещё в двух случаях окципитоспондилодез и удаление опухоли выполнены в два этапа. В первом случае стабилизация краниовертебрального сочленения выполнена через месяц после трансорального удаления, но одномоментно с удалением остатков хордомы, располагавшихся паравертебрально. Во втором случае больная оперирована трансорально спустя 8 месяцев после того, как окципитоспондилодез был выполнен в другой клинике и проведена радиотерапия опухоли.

Возраст и пол больных приведены в та-

блицах. Из шестнадцати семь больных были детского возраста. У 13 больных в послеоперационном периоде отмечено улучшение состояния: у 8 больных индекс Карновского увеличился на 10 баллов, в 3 случаях – на 20, в 1 случае – на 30, и в 1 – на 40 баллов.

В большинстве случаев (10 из 16), опухоль удалена субтотально (таблица 14.3).

За последующий период наблюдения состояние 13 больных было стабильным, у 3 больных после операции и стереотаксической радиотерапии имел место продолженный опухоли. Эти больные оперированы повторно, что привело у одного больного к стабилизации. Но в 2 случаях вслед за кратковременным улучшением после радиотерапии отмечен быстрый продолженный рост и летальный исход. В одном из этих наблюдений была дедифференцированная хордома.

Нижней границей доступности при использовании трансорального доступа являются нижние отделы С2 – верхние отделы С3 позвонка. Следующий пример демонстрирует данное положение, а также особенности окципитоспондилодеза при использовании современной стабилизирующей системы “CCD”.

Таблица 14.2 – Больные, которым проведено трансоральное удаление хордомы с одномоментным окципитоспондилодезом с 2000 по 2011 гг.

№, фамилия	пол, возраст, год проведения операции.	Доступ для удаления	Стабилизирующая система	Осложнения и особенности операции	Индекс Карновского до/после операции	Длительность катамнеза и отдаленный результат.
1. Г-в	муж., 38 лет, 2000 год	трансоральный	окципитоспондилодез костным аутотрансплантатом и стальной проволокой	-	50/60	10 лет, состояние стабильное
2. С-а	жен., 8 лет, 2003 г.	трансоральный	“Vertex”	Пролежень мягких тканей затылка	60/70	10 лет, состояние стабильное
3. Н-а	жен., 18 лет, 2004 г.	трансоральный	CCD cervical **	отек языка, тромбоз артерии зрительного нерва и сетчатки	60/60	2 года, летальный исход
4. Г-а	жен., 40 лет, 2004 г.	трансоральный	CCD cervical **	-	60/60	3 года, состояние стабильное
5. Ф-в	муж., 8 лет, 2005 г.	трансоральный	“Vertex”	расхождение краёв раны на мягком нёбе 1,5 см.	50/60	3 года, состояние стабильное
6. Ч-с	жен., 16 лет, 2005 г.	трансназальный и трансоральный*	“Vertex”	-	50/60	5 лет, летальный исход
7. А-в	муж., 15 лет, 2006 г.	трансоральный	“Vertex”	нарастание бульбарных нарушений, отёк языка, мацерация кожи затылка	50/50	2 года, состояние стабильное
8. К-ч	муж., 15 лет, 2006 г.	трансоральный	“Vertex”	-	50/60	2 года, состояние стабильное
9. М-а	жен., 2 года и 7 мес., 2007 г.	трансоральный	“Vertex”	интраоперационная кровопотеря 400 мл (значимая для ребёнка 2 лет)	50/70	2 года, состояние стабильное
10. В-н	муж., 52 года, 2007 г.	трансоральный	CCD cervical **	-	60/70	5 лет, продолженный рост
11. Г-в	муж., 49 лет, 2008 г.	трансоральный	CCD cervical **	-	60/70	4 года, состояние стабильное
12. К-о	жен., 8 лет, 2008 г.	трансоральный	“Vertex”	расхождение краёв раны мягкого неба и ротоглотки	60/80	4 года, состояние стабильное
13. М-а	жен., 59 лет, 2008 г.	трансоральный	CCD cervical **	-	60/70	4 года, состояние стабильное
14. А-а	жен., 20 лет, 2009 г.	трансназальный и трансоральный*	CCD cervical **	-	40/80	3 года, состояние стабильное
15. К-в	муж., 53 года, 2010 г.	трансоральный	“Vertex”	отека языка	40/70	3 года, состояние стабильное
16. М-о	муж., 48 лет, 2011 г.	трансоральный	“Vertex”	-	50/70	3 года, состояние стабильное

Примечание

* - больные оперированы сочетанным методом “транссфеноидальным и трансоральным доступом”, который описан в соответствующем разделе.

** - “CCD cervical” - posterior cervical Compact Cotrel Dubousset system (CCD) (Medtronic Sofamor Danek, USA), так же именуется как система КОТРЕЛЯ-ДЮБУССЕ (К-Д) или Cotrel-Dubousset (CD), Аббревиатура “CCD”, кроме того, используется в обозначении хирургического инструментария - “Caspar Cervical Distractor”.

Таблица 14.3 – общая характеристика группы из 16 больных с хордами, которым проведено трансоральное удаление опухоли с одномоментным окципитоспондилодезом с 2000 по 2011 гг.

Сведения о больных	Число больных
Всего больных	16
Патоморфологический диагноз	
классическая хордома	14
хондроид-хордома	1
дедифференцированная хордома	1
Размеры опухоли (диаметр)	
2 – 4 см.	1
4 – 6 см.	9
свыше 6 см.	6
Радикальность удаления	
тотальное удаление	2
субтотальное (более 90% объёма опухоли)	10
частичное (от 50% до 90%)	4
Послеоперационные осложнения (число больных, у которых имели место осложнения)	6
Динамика индекса Карновского в послеоперационном периоде (на момент выписки, но не позднее 3 месяцев после операции)	
улучшение	14
без динамики	2

Больная Г., 40 лет. Хордома основания черепа, распространяющаяся на С1-С2 позвонки и в ротоглотку, нестабильность краниовертебрального сочленения.

Поступила с жалобами на выраженные боли в шее при движении, слабость в левой руке и в ногах, из-за чего носит жесткий головодержатель.

В неврологическом статусе: тетрапарез, сила в левой руке и ноге снижена до 3 баллов, в правой руке и ноге - 4 балла. Поверхностная и глубокая чувствительность сохранена, рефлексы в ногах оживлены. При малейшей попытке снять головодержатель, отмечается

выраженное усиление боли – признаки нестабильности краниовертебрального сочленения. На рентгенограммах: выявляется разрушение С1-С2 позвонков (рисунок 14.1).

Функциональные снимки не производились из-за опасности усугубления неврологических нарушений. На КТ и МРТ выявлено объемное образование разрушающее тела С1-, С2 позвонков, распространяющееся до середины ската, грубо сдавливающее каудальные отделы ствола мозга (рисунок 14.2, 14.3).

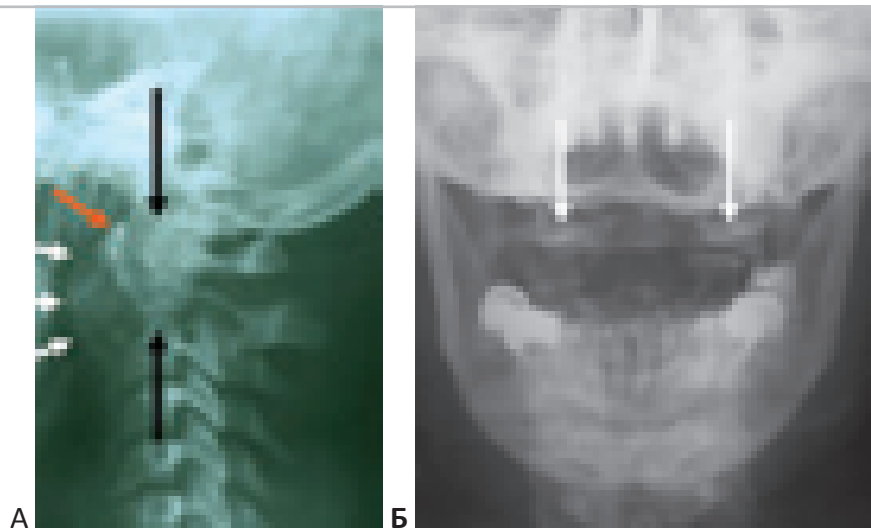


Рисунок 14.1. Рентгенограммы больной с хордой основания черепа, распространяющаяся на C1-C2 позвонки, нестабильность краниовертебрального сочленения. “А” – деструкция опухолью C1 и C2 позвонков (чёрные стрелки). Смещение кпереди передней полудуги атланта (оранжевая стрелка). Передний контур опухоли (белые стрелки). “Б” – Латеральное смещение атланта влево (стрелки).

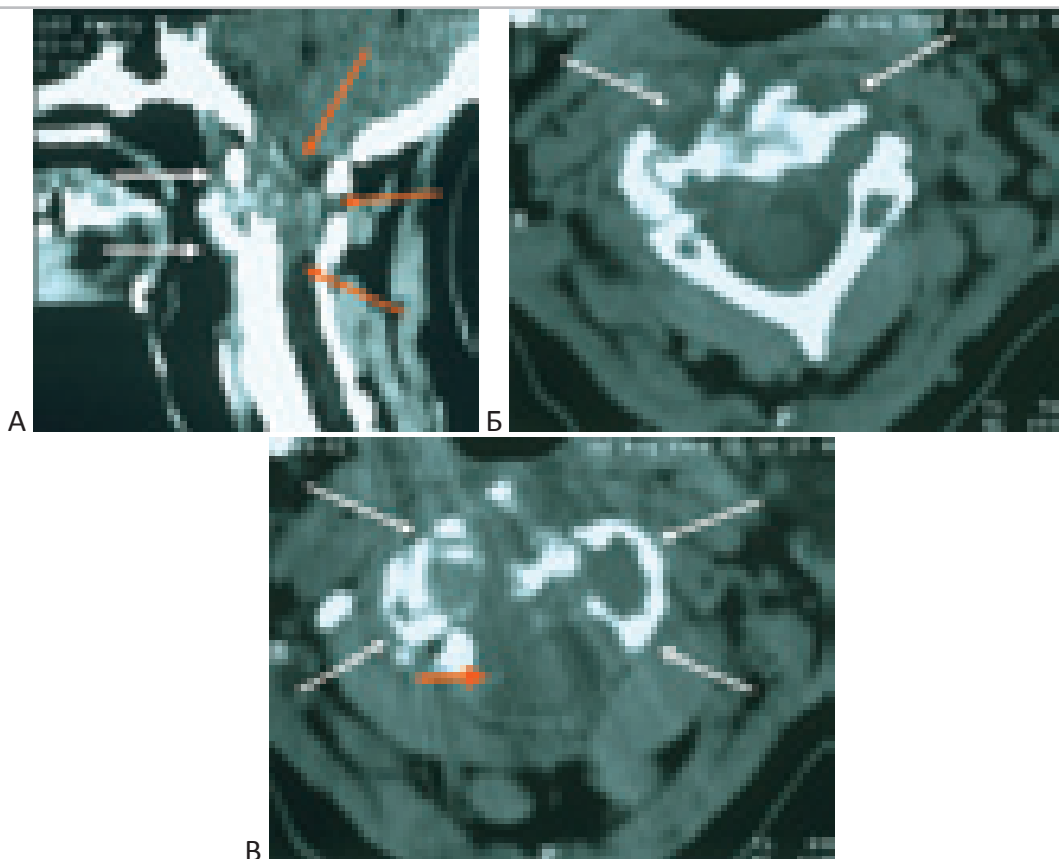


Рисунок 14.2. КТ больной с хордой основания черепа, распространяющаяся на C1-C2 позвонки. “А” – Грубая компрессия дурального мешка и спинного мозга на уровне C1-C2 (оранжевые стрелки). Рост в ротоглотку (белые стрелки). “Б” – Деструкция C2-позвонка (белые стрелки). “В” – деструкция латеральных масс C1-позвонка (белые стрелки). Сдавление верхне-шейных отделов спинного мозга (оранжевая стрелка).

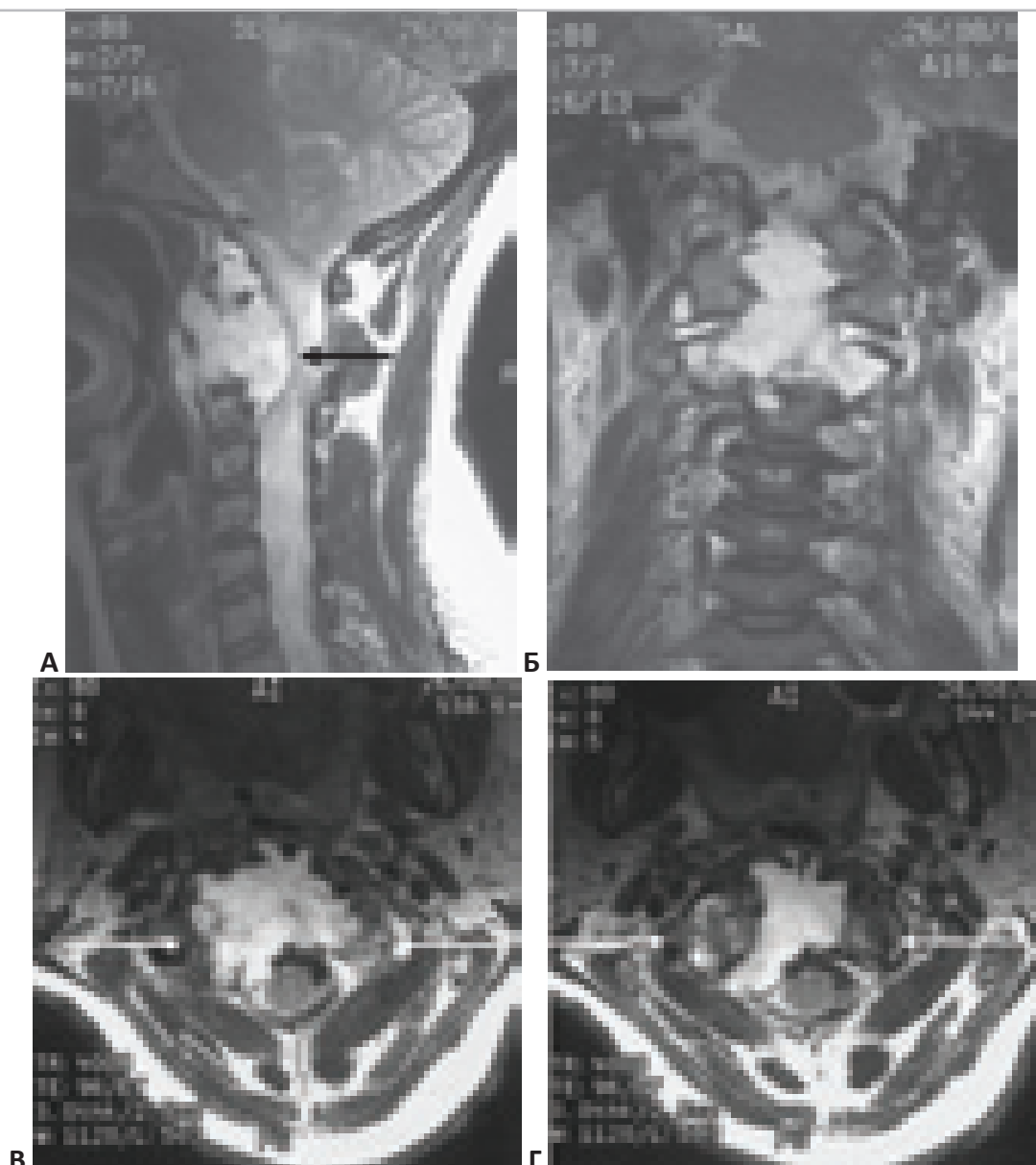


Рисунок 14.3. МРТ-изображения больной с хордомой основания черепа, распространяющаяся на C1-C2 позвонки. Объемное образование разрушающее тела C1 и C2-позвонков, распространяющееся до середины ската, грубо сдавливающее каудальные отделы ствола мозга. “А” – грубая компрессия дурального мешка и спинного мозга на уровне C1-C2 (чёрная стрелка). “Б” – деструкция опухолью зубовидного отростка C2-позвонка. “В”, “Г” – деструкция опухолью верхней суставной поверхности C2-позвонка и латеральных масс C1-позвонка (белые стрелки).

Операция: 1. Окципитоспондилодез фиксирующей системой CCD (Medtronic Sofamor Danek). 2. Трансоральное удаление хордомы основания черепа и C1-C2 позвонков.

1. Оротрахеальная интубация, интубационная трубка смещена влево. Голова пациентки фиксирована в системе жесткой фикса-

ции в положении лёжа на животе. Линейный разрез мягких тканей от наружного затылочного бугорка до C6 позвонка. Скелетированы чешуя затылочной кости, задний костный комплекс от C1 до C6 позвонка. Установлены фиксирующие крючки на затылочную кость. Подготовлены места для установки крючков на уровне C4-C5, C6-C7. Смоделированы стер-

жни и фиксированы в крючках. Произведена дистракция на всех уровнях. Установлен поперечный стабилизатор (рисунок 14.4, 14.5). Послойное ушивание мягких тканей.

2. Больная перевернута на спину. Голова оставлена в системе жесткой фиксации. Установлен роторасширитель, произведен парамедианный разрез мягкого неба. По средней линии произведен разрез задней стенки глотки. Обнаружена капсула опухоли, которая вскрыта. Опухоль гетерогенной плотности, умеренно кровоточивая, местами желатинообразная, местами - плотная, с массой фиброзных тяжей. Плотные части опухоли с трудом удалялись пистолетными кусачками. Мякотканые части опухоли удалялись конхотомами и отсосом. В строме опухоли обнаружены костные фрагменты разрушенного переднего полукольца C1, зубовидного отростка C2 позвонка и правого мыщелка затылочной кости. Некоторые из костных фрагментов были плотно спаяны с окружающими тканями и удалялись с помощью высокооборотной дрели. Опухоль полностью разрушала

стенки канала правой позвоночной артерии и обрастала ее со всех сторон в виде муфты. После удаления латеральных частей опухоли (справа), удалось полностью освободить правую позвоночную артерию. Опухоль полностью разрушила передний связочный комплекс краниовертебрального сочленения, внедрялась в позвоночный канал справа смещая дуральный мешок влево. Опухоль, располагавшаяся в позвоночном канале, была плотная и кровоточивая. Ее верхний полюс распространялся до середины ската, нижний – до тела C2 позвонка. После удаления опухоли, широко обнажена неизмененная твердая мозговая оболочка. Опухоль удалена полностью. Небольшое кровотечение из венозного сплетения области правой позвоночной артерии остановлено гемостатической марлей. Интраоперационной ликвореи не отмечено. Послойное зашивание фарингса. Швы на мягкое небо.

Гистологическое исследование: хордома.

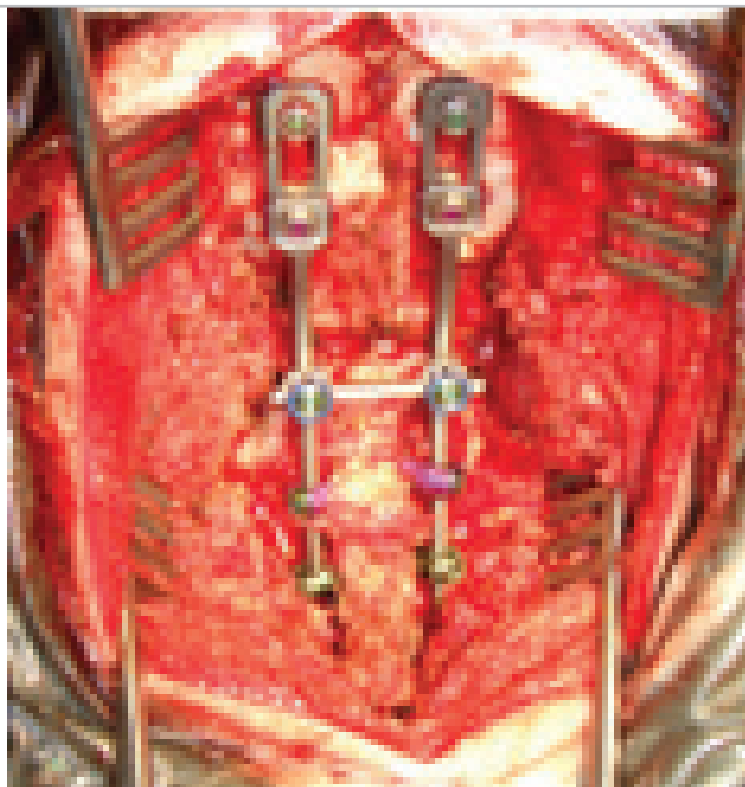


Рисунок 14.4. Интраоперационный снимок. Заключительный этап операции – окципитоспондилодез системой “CCD”.

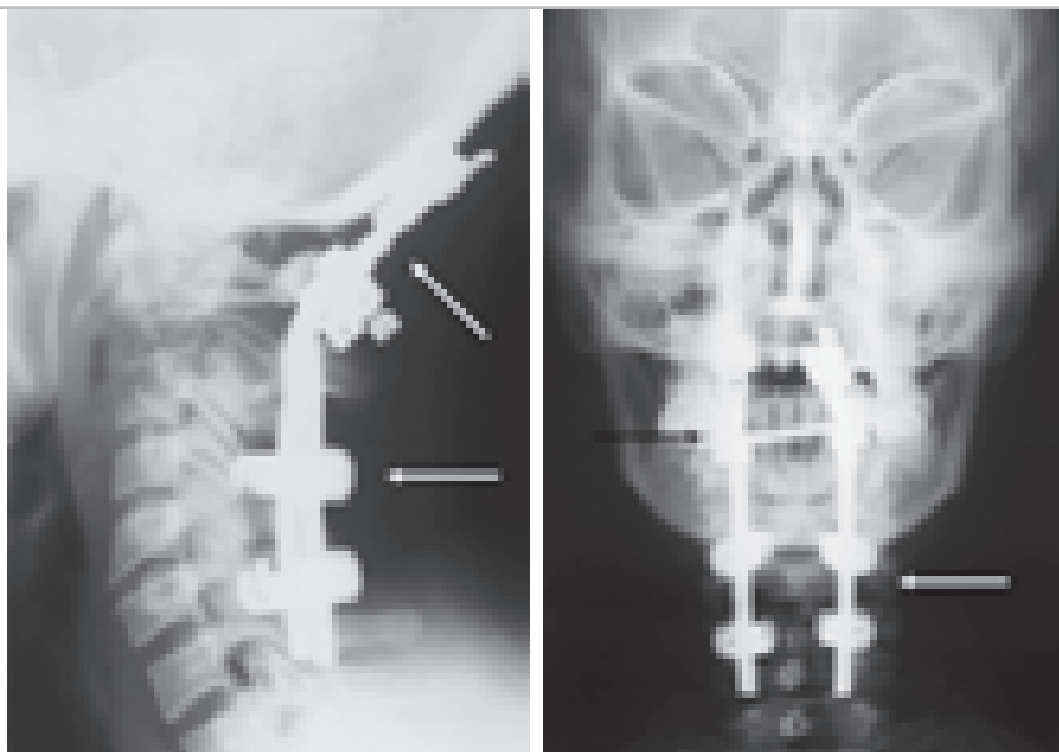


Рисунок 14.5. Рентгенограммы после операции – окципитоспондилодез. Положение стабилизирующей системы правильное (белые стрелки). Чёрная стрелка указывает на поперечный стабилизатор.

В послеоперационном периоде регрессировал тетрапарез, сила в руках и ногах увеличилась до 5 баллов. На рентгенограммах и

КТ (9 сутки после операции): тотальное удаление опухоли и правильное положение фиксирующей конструкции (Рисунок 14.6).

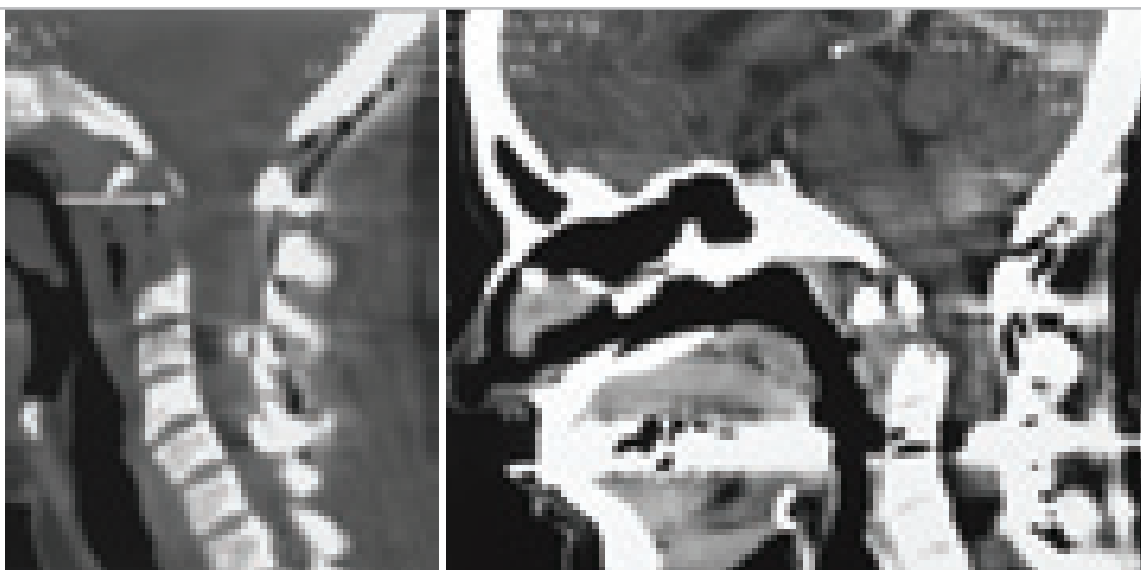


Рисунок 14.6. КТ на 9 сутки после операции – окципитоспондилодез и одномоментное трансоральное удаление хордомы основания черепа. Тотальное удаление опухоли. Декомпрессия дурального мешка и спинного мозга (стрелка). Нет остатков опухоли.

При локализации хордомы на уровне С1 и С2 позвонков, показан окципитоспондилодез, даже если до операции признаки нестабильности отсутствуют.

В качестве примера приводим следующее наблюдение. **Больной Г., 49 лет** с хордомой основания черепа, распространяющейся на С1-С2 позвонки и в ротоглотку. Поступил с жалобами на боли в шее, поперхивание при глотании твердой пищи, гнусавый оттенок голоса.

В неврологическом статусе: поражение X, XII черепных нервов слева. Сила в руках и ногах достаточная. Поверхностная и глубо-

кая чувствительность сохранена, рефлексы в ногах оживлены. Признаков нестабильности краниовертебрального сочленения не отмечено.

На рентгенограммах: выявляется инфильтрация опухолью зубовидного отростка С2-позвонка (рисунок 14.7). Нет признаков нестабильности на функциональных снимках. На МРТ выявлено объемное образование инфильтрирующее переднее полукольцо С1 и зубовидный отросток С2 позвонка, распространяющееся до середины ската, сдавливающее каудальные отделы ствола мозга, распространяется в ротоглотку (рисунок 14.8).

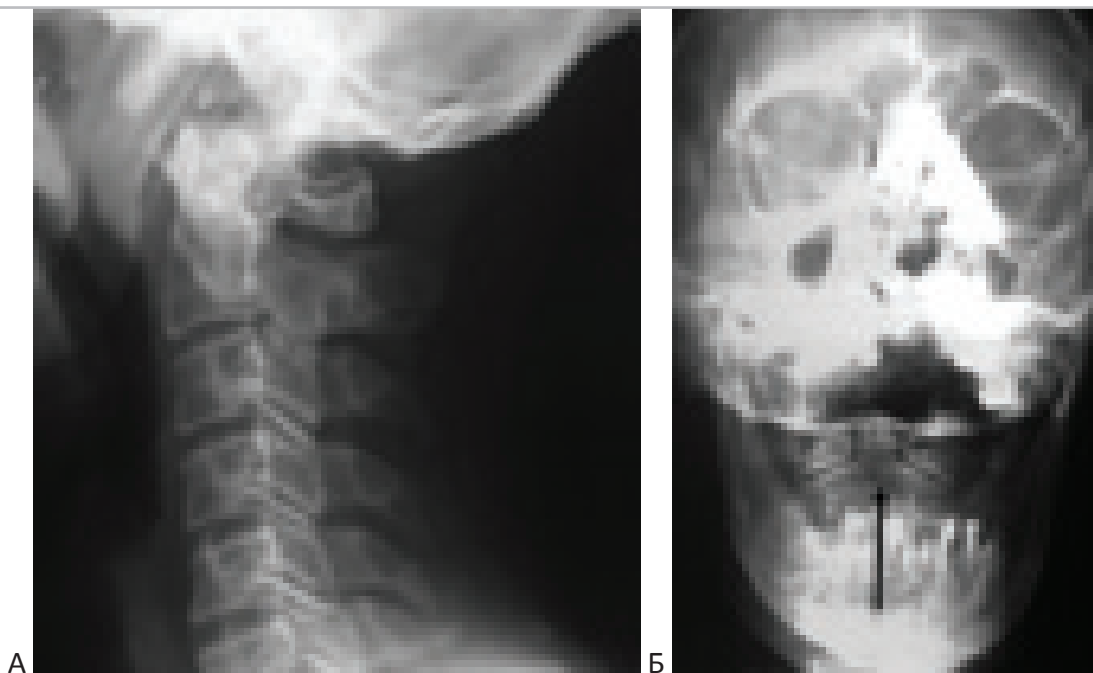


Рисунок 14.7. Рентгенограммы больного с хордомой основания черепа, распространяющейся на С1-С2 позвонки и в ротоглотку до операции, отсутствие нестабильности краниовертебрального сочленения. “А” - боковая проекция краниовертебральный переход и шейный отдел позвоночника. Нет расширения сустава Крювелье, нет явных изменений костных структур С1-С2. “Б” - прицельная рентгенограмма ската черепа и С1-С2 позвонков в прямой проекции. Инфильтрация опухолью зубовидного отростка С2 (стрелка). Снижение плотности костной ткани.

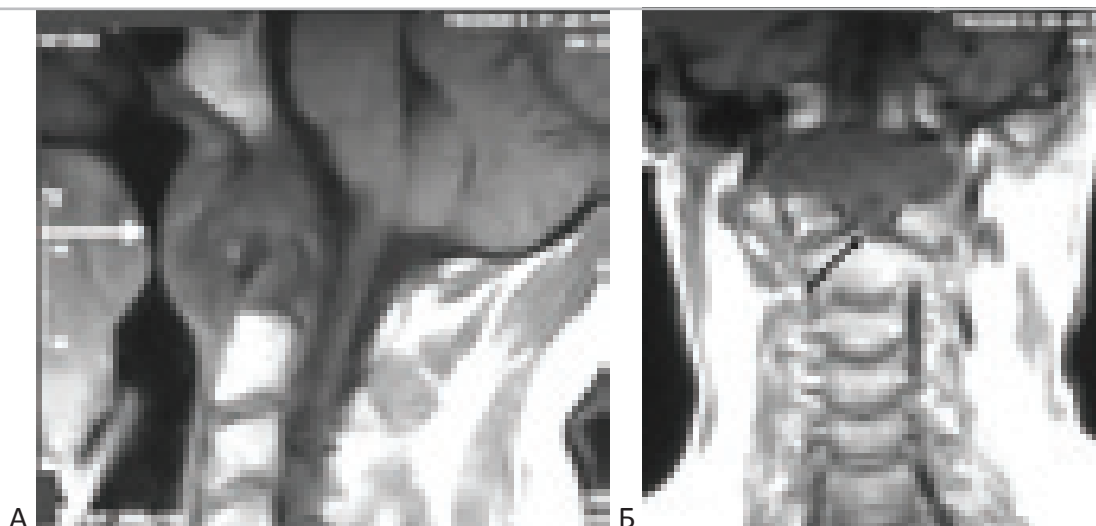


Рисунок 14.8. Магнитно-резонансная томография больного с хордомой основания черепа, распространяющаяся на C1-C2 позвонки и в ротоглотку. “А” – опухоль выполняет средние и нижние отделы ската, инфильтрирует C1-C2, сдавливает каудальные отделы ствола мозга, распространяется в ротоглотку. Белая стрелка указывает направление доступа. “Б” – инфильтрация опухолью зубовидного отростка показана чёрной стрелкой.

Выполнена операция: 1. Окципитоспондилодез фиксирующей системой CCD (Medtronic Sophamor Danek). 2. Трансоральное удаление хордомы основания черепа и C1-C2 позвонков.

После завершения первого этапа операции (окципитоспондилодез), больной перевернут на спину, валик под левое плечо. Установлен роторасширитель. Линейный разрез мягкого неба, которое прошито и разведено на нитях-держалках. Линейный разрез фарингса, который прошит и разведен на нитях-держалках. Обнаружена капсула опухоли, которая вскрыта, обнаружена сероватого цвета опухоль (по виду типичная хордома), с кровоизлиянием в строму опухоли. Опухоль умеренно кровоточивая, но необходимо отметить, что по плотности была гетерогенна: местами мягкая, удалялась отсосом, местами очень плотная и удалялась только костными “пистолетными” кусачками. Вверх опухоль распространялась до средних отделов ската. Скаты на этом уровне разрушены. Обнаружена твёрдая мозговая оболочка, которая была истончена, но не повреждена

при удалении опухоли. Произведена дополнительная трепанация ската (до нормальной костной ткани). Переднее полукольцо C1 инфильтрировано опухолью и было трепанировано. Зубовидный отросток также инфильтрирован опухолью и был трепанирован до границы с телом C2 (до нормальной костной ткани). Опухоль распространялась влево и вправо широко, образуя дополнительные “карманы” из которых опухоль удалена кусачками, кюреткой и аспирацией. Гемостаз. На твёрдую мозговую оболочку и переднюю поверхность тела C2 уложены фрагменты “тахокомба”. Швы на фарингс и мягкое небо. Операция проводилась под микроскопом. Гемодинамические показатели во время операции оставались стабильными.

В послеоперационном периоде отмечен значительный регресс неврологической симптоматики. По данным контрольного обследования признаков остатков опухоли нет, расположение стабилизирующей системы правильное (рисунок 15.9). Катамнез прослежен в течение 2 лет.

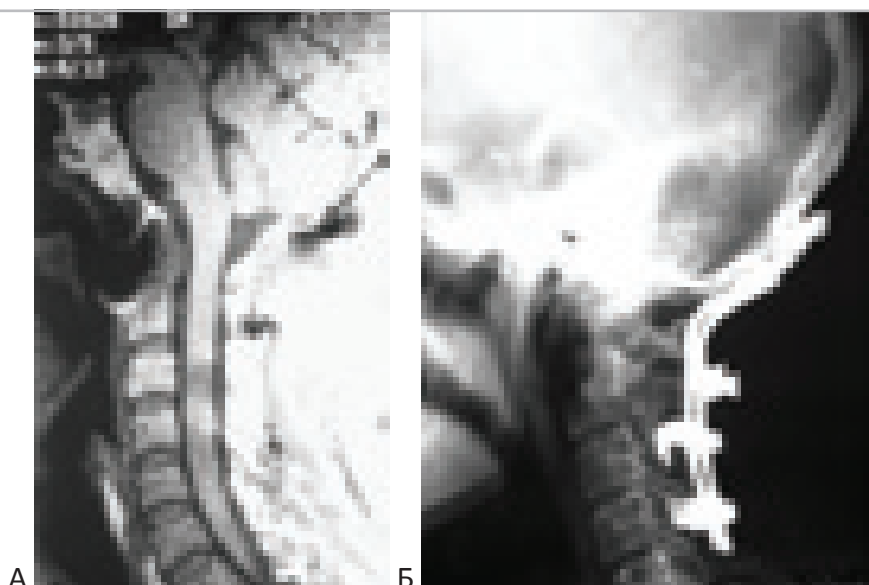


Рисунок 14.9. Контрольные исследования после операции – окципитоспондилодез и трансоральное удаление хордомы ската и C1-C2-позвонков. “А” – МРТ через 2 месяца после операции. Тотальное удаление опухоли. “Б” – рентгенограмма в боковой проекции. Правильное положение стабилизирующей системы.

Больной К. 53 лет с распространённой хордомой основания черепа и уровня C1-C2, грубо компримирующая стволые структуры и верхне-шейные сегменты спинного мозга. Поступил с жалобами на головную боль, гнусавость голоса, слабость в правой руке. В неврологическом статусе признаки поражения IX, X, XII черепных нервов слева, умеренный парез в левой руке. По данным рентгенографии нет признаков нестабильности краниовертебрального сочленения. На СКТ и

МРТ обнаружена опухоль основания черепа (70 x 65 x 43 мм), вызывающая деструкцию ската, переднего полукольца C1. Опухоль обрастает зубовидный отросток C2, распространяется в позвоночный канал (больше слева) до уровня C3, а также в паравертебральное пространство с обеих сторон (рисунок 15.10). Нижний полюс опухоли расположен за задней поверхностью C1-C2 позвонков. Отмечается интенсивное патологическое накопление контраста в опухоли.

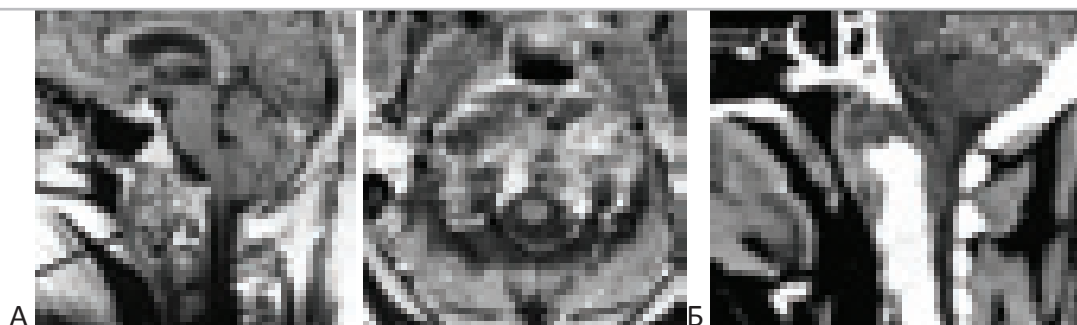


Рисунок 14.10. Гигантская хордома основания черепа и C1-C2 позвонков, нестабильность краниовертебрального сочленения. Больной К., 53 лет. “А” – МРТ с контрастом в сагиттальной и аксиальной проекции. Опухоль средних и нижних отделов ската, распространяется по задней поверхности зубовидного отростка и тела C2, а также в ротоглотку. Грубое сдавление продолговатого и верхних сегментов спинного мозга. Стрелка указывает направление доступа. “Б” – СКТ с контрастом в сагиттальной проекции. Деструкция нижних отделов ската черепа. Грубое сдавление продолговатого и верхних сегментов спинного мозга.

Проведена операция – транскутанная трахеостомия, окципитоспондилодез крючковой системой Vertex (Medtronic), трансоральное удаление гигантской хордомы основания черепа и уровня C1-C2.

После операции отмечался отек языка, который регрессировал через 5 суток. Восстановилась сила в левой руке, частично регрессировали бульбарные нарушения. Трахеостомическая трубка удалена на 27-е сутки после операции.

На контрольных СКТ и МРТ, на фоне послеоперационных изменений и артефактов от установленной стабилизирующей системы, в проекции удаленной опухоли отмечается зона неравномерно пониженной плотности с небольшим количеством воздуха. Нет явных признаков накопления контрастного вещества (рисунок 14.11, 14.12). В последующие 2 года, признаков рецидива не выявлено.

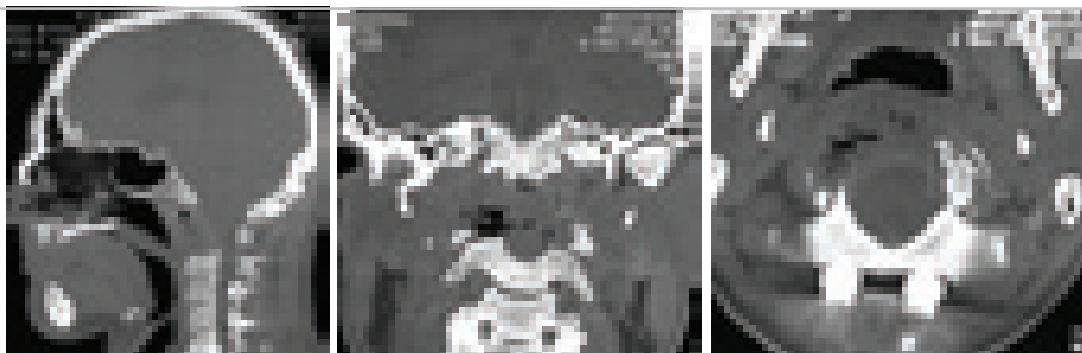


Рисунок 14.11. КТ и МРТ после операции – окципитоспондилодез и трансоральное удаление хордомы основания черепа. СКТ в костном режиме. Состояние после тотального удаления хордомы, трепанации переднего полуколыца C1, зубовидного отростка C2 и верхних отделов тела C2 позвонка.

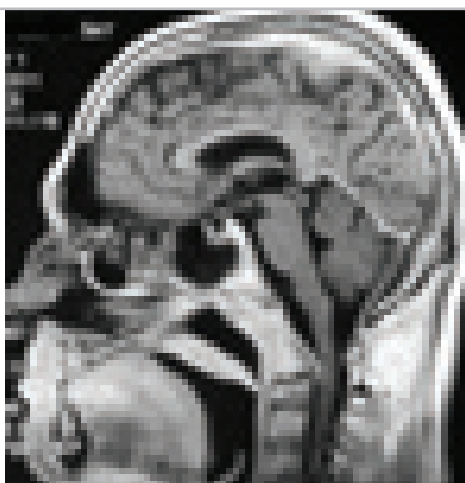


Рисунок 14.12. МРТ через 4 месяца после операции – окципитоспондилодез и трансоральное удаление распространённой хордомы основания черепа. Радикальное удаление опухоли.

В двух приведённых выше наблюдениях до операции выявлено поражение опухолью атланта-аксиального сочленения. И хотя до операции не было явных признаков нестабильности, одновременно с удалением опухоли была произведена его стабилиза-

ция на краниоспинальном уровне, поскольку радикальное удаление опухоли было невозможно без резекции части первого и второго шейных позвонков с неизбежным развитием нестабильности краниовертебрального сочленения.

Сочетанное трансназальное и трансоральное удаление хордомы с предварительным окципитоспондилодезом

В нашей серии наблюдений, у двух больных потребовалось выполнить одномоментное проведение окципитоспондилодеза и сочетанного трансназального и трансорального удаления распространённой хордомы основания черепа и краниовертебрального перехода (таблица 14.2). Одна больная оперирована в 2005 году, другая в 2009 году. Публикаций о применении подобной техники в лечении больных с хордомами основания черепа нами не обнаружено. Ниже приводим эти наблюдения.

Больная Ч. 16 лет поступила с жалобами на выраженное затруднение носового

дыхания, поперхивание при глотании, шаткость и неустойчивость, асимметрию лица, слабость в руках и ногах. В неврологическом статусе грубая симптоматика поражения III, V, VII, XI, XII черепных нервов. Выраженные явления нестабильности краниовертебрального сочленения, сопровождающиеся постоянными болями в шее, из-за которых, больная постоянно лежит. Тетрапарез, сила снижена до 3 баллов в руках и ногах. На СКТ и МРТ: гигантская опухоль основания черепа с локализацией от нижних отделов турецкого седла, в область ската, C1-C2 позвонки, в носо- и ротоглотку (рисунок 14.13).

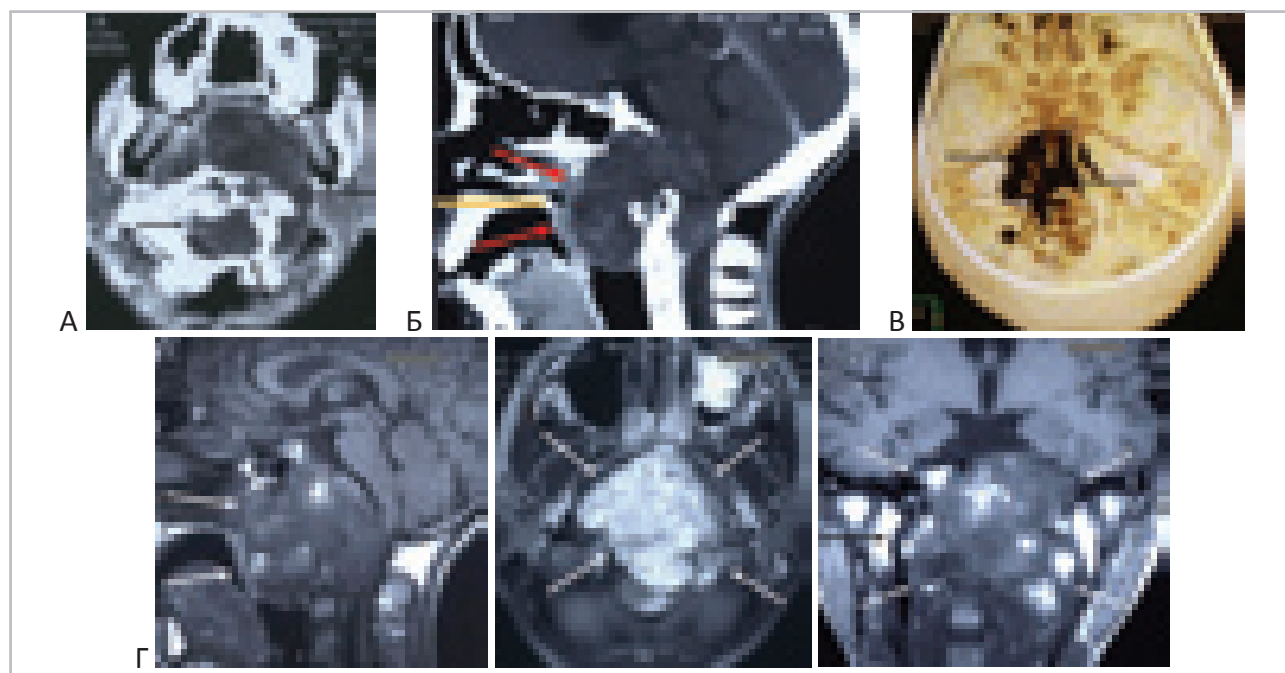


Рисунок 14.13. Гигантская хордома основания черепа (верхние, средние и нижние отделы ската черепа), распространяющаяся на C1-C2 позвонки и в носо-ротоглотку, нестабильность краниовертебрального сочленения. Сочетанное трансназальное и трансоральное удаление гигантской хордомы основания черепа, окципитоспондилодез. “А” – КТ до операции в сагиттальной и аксиальной проекциях. Опухоль разрушает все отделы ската черепа, C1 и C2 позвонки. Грубо сдавлен мост мозга, продолговатый и верхне-шейные отделы спинного мозга (чёрные стрелки). “Б” – Опухоль выбухает в носо- и ротоглотку. Жёлтая сплошная линия указывает на уровень твёрдого неба. Красные стрелки указывают направление доступов. “В” – спиральная КТ с трёхмерной реконструкцией. Больших размеров костный дефект основания черепа (стрелки). “Г” – МРТ (T1) до операции в сагиттальной, аксиальной и фронтальной проекциях. Грубо сдавлен мост мозга, продолговатый и верхне-шейные отделы спинного мозга. Опухоль выбухает в носо- и ротоглотку.

Выполнена операция: 1. Окципитоспондилодез (система “Vertex”). 2. Трансоральное и трансназальное удаление опухоли.

Опухоль неравномерной плотности с плотными участками, которые удалялись только кускованием. Имелись лакуны, заполненные полужидкой опухолевой тканью. Опухоль распространялась до уровня верхних отделов ската, а в нижних отделах – разрушила переднее полукольцо С1 позвонка, зубовидный отросток и частично тело С2 позвонка. При удалении пораженного опухолью С1 позвонка обнаружены позвоночные артерии. С использованием трансфеноидального и трансорального доступов удалён

основной объём опухоли вплоть до твёрдой мозговой оболочки. Произведена трепанация и удаление опухоли из области тела С2 позвонка. Следует отметить, что в проекции С1-С2 оставлены небольшие костные фрагменты инфильтрированные опухолью, которые очень плотно срастались с твёрдой мозговой оболочкой.

В послеоперационном периоде отмечен значительный регресс неврологической симптоматики. Выписана на 19 сутки после хирургического лечения. По результатам контрольной рентгенографии и спиральной КТ подтверждено правильное расположение стабилизирующей системы (рисунок 14.14).



Рисунок 14.14. СКТ с трёхмерной реконструкцией после операции –окципитоспондилодез с одновременным трансназальным и трансоральным удалением хордомы. Больная Ч. 16 лет.

По данным МРТ, выполненной через 3 недели после операции, наряду с послеоперационными изменениями, обнаружены остатки опухоли (рисунок 14.15 “А”). Через 4 месяца после операции проведена стереотаксическая радиотерапия в суммарной очаговой дозе 74,8 Грей (число фракций - 34 сеанса, по 2,2 Грея). Через год после радиотерапии, состояние больной было стабильным, по МРТ констатирован контроль опухолевого роста (рисунок 14.15 “Б”).

Продолженный рост опухоли наступил через 3 года. Проведено повторное удаление опухоли трансоральным доступом, и повторная стереотаксическая радиотерапия. Стабилизация состояния наблюдалась в течение последующих 1,5 лет. В дальнейшем наступило очередное ухудшение состояния. Больная скончалась через 5 лет с момента первой операции.

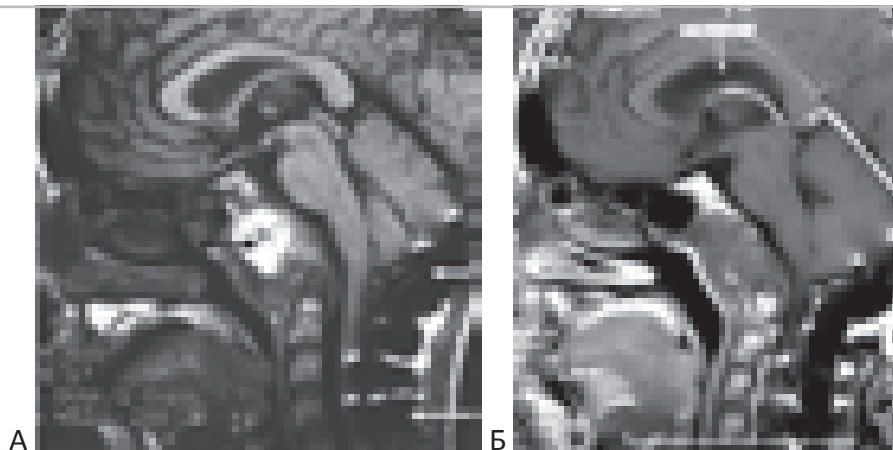


Рисунок 14.15. МРТ после операции – окципитоспондилодез с одновременным трансназальным и трансоральным удалением хордомы. Больная Ч. 16 лет. “А” – МРТ (T1-взвешенные) на 21 сутки после хирургического лечения. Яркий сигнал в области операции – гемостатический материал, пропитанный кровью (чёрная стрелка). Подозрение на остатки опухоли. Артефакты от стабилизирующей металлоконструкции в шейно-затылочной области (белые стрелки). “Б” – МРТ (T1-взвешенные) с контрастом 1,5 года после операции и через 1 год после стереотаксической радиотерапии. Размеры остатков опухоли не увеличились. Накопление контраста в остатках опухоли не интенсивное.

Больная А. 20 лет поступила с жалобами на резкое затруднение носового дыхания, поперхивание при глотании, пошатывание при ходьбе, слабость в руках и ногах.

В неврологическом статусе грубая симптоматика со стороны III, V, VII, XI, XII черепных нервов. Тетрасиндром, сила снижена до 4 баллов в руках и ногах. Нет явных призна-

ков нестабильности краниовертебрального сочленения. На СКТ и МРТ гигантская опухоль основания черепа с локализацией от нижних отделов турецкого седла до C1-C2 позвонков, с распространением интракраниально и в носо- и ротоглотку. Опухоль грубо дислоцирует и компрессирует столбовые структуры. (рисунок 14.16).

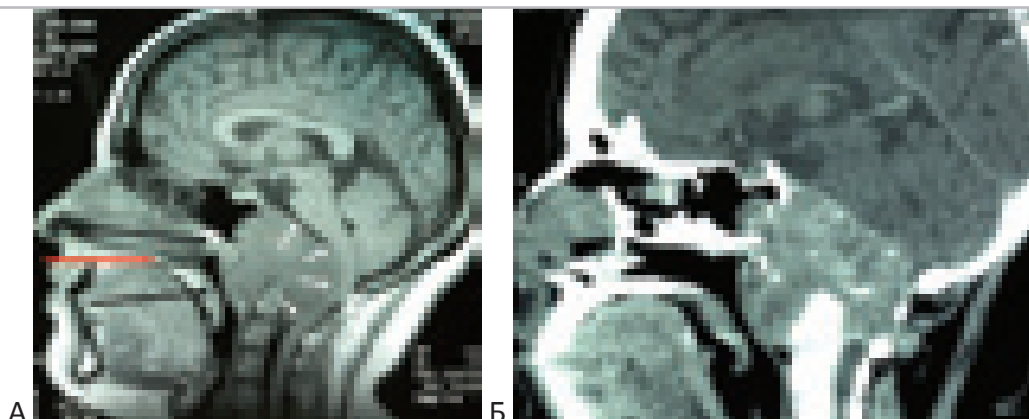


Рисунок 14.16. Гигантская хордома основания черепа (верхние, средние и нижние отделы ската черепа), распространяющаяся на C1-C2 позвонки и в носо-ротоглотку. “А” – МРТ (T1). Гигантская опухоль основания черепа с локализацией от нижних отделов турецкого седла до C1-C2 позвонков, с ростом интракраниально и в носо- и ротоглотку. Опухоль грубо сдавливает стволовые структуры и верхне-шейные отделы спинного мозга. Оранжевая прямая указывает на линию твердого неба. Чёрные стрелки указывают направление доступов. Белые стрелки показывают распространение в полость задней черепной ямки и компрессию ствола и верхних сегментов спинного мозга. “Б” – Спиральная КТ до операции. Нижние отделы опухоли распространяются за заднюю поверхность тела C2.

Операция: окципитоспондилодез (система “CCD”) и трансназальное и трансоральное удаление опухоли.

В ходе трансфеноидального эндоскопического удаления опухоли, трепанирована передняя стенка основной пазухи. Под дном турецкого седла обнаружен верхний полюс опухоли, покрытый слизистой оболочкой. Опухоль сероватого цвета, гетерогенная по плотности, местами кровоточивая. Опухоль удалялась отсосом, кюретками и опухолевыми кусачками. По ходу удаления опухоли отмечалось довольно интенсивное венозное кровотечение. При удалении опухоли обнаружена значительно истонченная пульсирующая твёрдая мозговая оболочка области ската. Явной интраоперационной ликвореи не отмечено. Обнаружена правая сонная артерия (толстый пульсирующий тяж). Скат инфильтрирован опухолью.

В ходе трансорального удаления опухоли, трепанировано переднее полукольцо С1 и тело С2 позвонка. Тело С2 позвонка было

инфильтрировано опухолью. После удаления тела С2 позвонка удалось выйти на нижний край опухоли, который удалялся при помощи кюреток. После удаления основной массы опухоли, обнаружена истонченная твёрдая мозговая оболочка области ската, которая при мобилизации опухоли была повреждена в двух местах. На одном из дефектов наложен шов нитью 5-0. Другой закрыт пластинами “тахокомба” и гемостатической марлей. Основной объём опухоли удален с использованием операционного микроскопа, при удалении верхних и боковых отделов опухоли использованы ригидные 0 и 30 град эндоскопы. Результат патоморфологического исследования – хордома классическая. В послеоперационном периоде отмечен полный регресс тетрапареза и заметное уменьшение степени выраженности бульбарных нарушений. По данным контрольных МРТ и КТ видно, что компрессия ствола мозга устранена, явных остатков опухоли, накапливающих контраст, не обнаружено (рисунок 14.17).

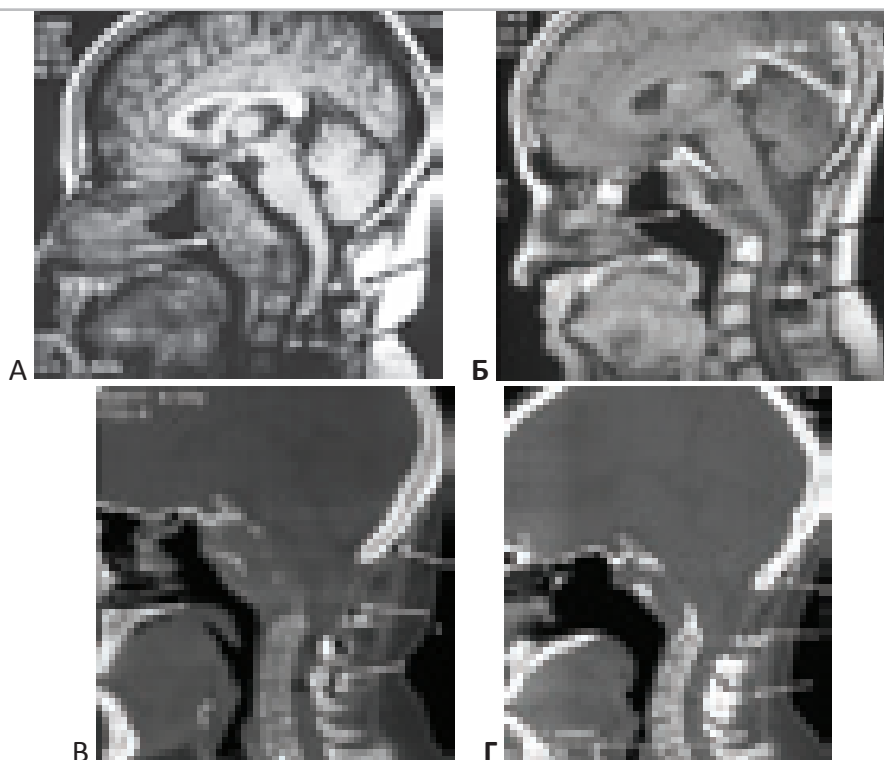


Рисунок 14.17. МРТ и СКТ больной через 3 месяца и 3 года после операции – сочетанного трансназального и трансорального удаления гигантской хордомы основания черепа с предварительным окципитоспондилодезом. “А” – МРТ (Т1-режим) через 3 месяца после операции, “Б” – через 3 года после операции. Область послеоперационных изменений обозначена белой стрелкой. Чёрные стрелки указывают на стабилизирующую систему (артефакты от металлоконструкции). “В” – СКТ в “костном” режиме через 3 месяца, “Г” – через 3 года после операции. Белые стрелки указывают на стабилизирующую систему.

После операции больной предложена радиотерапия, от которой больная воздержалась. В течение последующих 3 лет состояние больной стабильное. Прогрессии опухоли не отмечено.

Наш опыт говорит о том, что при хордомах ската, распространяющихся на С1, С2 позвонки, возникает необходимость в краниоспинальной стабилизации даже в тех случаях, где до операции нет явных признаков нестабильности.

Следует также отметить, что при планировании операций по удалению опухоли с использованием задних доступов (ретросигмовидного, срединного субокципитального и др.) необходимо учитывать риск развития нестабильности в результате дальнейшего роста опухоли, и по возможности сохранять чешую затылочной кости, чтобы оставалась площадка для крепления металлоконструкции.

Для стабилизации необходимо использовать те материалы, которые позволят проводить контрольные исследования (КТ, МРТ)

для оценки эффективности операции и выявления признаков продолженного роста опухоли.

Таким образом, стабилизация краниовертебрального перехода является неотъемлемой частью хирургического лечения для тех больных с хордомами краниовертебральной локализации, у которых имеются признаки нестабильности и у тех больных, у которых радикальное удаление хордомы может привести к нестабильности краниовертебрального сочленения. В этих случаях одномоментное выполнение операции окципитоспондилодеза и трансорального удаления опухоли является операцией выбора. Важное значение имеет последовательность операций: первоначально выполняется окципитоспондилодез, а затем удаление опухоли. При достаточном опыте, такие операции сравнительно безопасны и позволяют добиться увеличения продолжительности жизни и повышают качество жизни больных с хордомами краниовертебральной локализации.

Литература

1. Detwiler P.W., Porter R.W., Spetzler R.F., Sonntag V.K.H. *Stabilization of the craniocervical junction following resection of skull base tumors.* [book auth.] Ojemann R.E., Suit H.D. Janecka I.P. Mankin H.J. [ed.] Harsh G.R. *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine.* New York : Thieme, 2003, pp. 203-211.
2. Puschak T.J., Sasso R.C. *Occipitocervical Vertex fixation.* [ed.] Vaccaro A.R., Fessler R.G. Kim D.H. *Spinal instrumentation: surgical techniques.* New York : Thieme Medical Publishers, Inc, 2005, 4, pp. 32-35.
3. Abumi K., Ito M., Kotani Y. *Occipitocervical stabilization.* [book auth.] Cacciola F. Goel A. *The craniovertebral junction: diagnosis, pathology, surgical techniques.* Stuttgart : Thieme Medical Publishers, 2011, 12, pp. 110-128.
4. *Posterior instrumentation for occipitocervical fusion.* Sapkis G., Papadakis S.P., Segkos D., Kateros K., Tsakotos G., Katonis P. 2011, *The Open Orthopaedics Journal*, Vol. 5, pp. 209-218.
5. *Posterior compact Cotrel-Dubousset instrumentation for occipitocervical, cervical and cervicothoracic fusion.* Korovesis P., Katonis P., Aligizakis A., Christoforakis J., Baikousis A., Papazisis Z., Petsinis G. 2001, *Eur Spine J.*, Vol. 10, pp. 385-394.
6. *Occipito-cervical fusion with the cervical Cotrel-Dubousset rod Cotrel-Dubousset rod system.* Heidecke V., Rainov N.G., Burkert W. 1998, *Acta neurochirurgica*, Vol. 140, pp. 969-976.
7. Leng L.Z., Anand V.K., Hartl R., Schwartz T.H. *Endonasal endoscopic resection of an os odontoideum to decompress the cervicomedullary junction: a minimal access surgical technique.* Feb 15, 2009, Vol. 34, 4, pp. E139-143.
8. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients.* *Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
9. Al-Mefty O., Borba L.A.B. *Skull base chordomas: a management challenge.* *J Neurosurg.* 1997, Vol. 86, pp. 182-189.

10. Colli B.O., Al-Mefty O. *Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors.* J Neurosurg. 2001, Vol. 95, pp. 933-943.
11. Crockard A., Steel T., Plowman N., et al. A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. J. Neurosurg. 2001, Vol. 95, pp. 175-183.
12. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. Neurosurgery. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.
13. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. J Neurosurg. 2007, Vol. 107, pp. 319-324.
14. Choi D., Melcher R., Harms J., Crockard A. Outcome of 132 operations in 97 patients with chordomas of the craniocervical junction and upper cervical spine. January 2010, Vol. 66, pp. 59-65.
15. Treatment of non rheumatoid occipitocervical instability. Internal fixation with the Hartshill-Ransford loop. Malcolm G.P., Ransford A.O., Crockard H.A. 1994, J Bone Joint Surg Br, Vol. 76, pp. 357-366.
16. Magnetic resonance imaging-compatible posterior cervical implant for occipitocervical stabilization. Crockard H.A., Tammam A., Mendoza N. 1998, J Neurosurg, Vol. 89, pp. 852-856.
17. Evaluation of spinal laminar fixation by a new, flexible stainless steel cable (Sof wire): early results. Crockard A. 1994, Neurosurgery, Vol. 35, pp. 892-898.
18. Transoral-transpharyngeal approach to the anterior craniocervical junction: Ten-year experience with 72 patients. Menezes A.H, VanGilder J.C. 1988, J Neurosurgery, Vol. 69, pp. 895-903.
19. The influence of transoral odontoid resection on stability of the craniovertebral junction. Dickman C.A., Locantore J., Fessler R.G. 1992, Journal of Neurosurgery, Vol. 77, pp. 525-530.
20. Transoral operation for craniospinal malformations. Gillsbach J., Eggert H.R. 1983, Neurosurg Rev., Vol. 6, pp. 199-209.
21. The transoral approach to the base of the brain and upper cervical cord. Crockard H.A. 1985, Annals of the Royal College of Surgeons of England, Vol. 67, pp. 321-325.
22. Surgical treatment of cervical cord compression in rheumatoid arthritis. Crockard H.A., Essigman W.K., Stevens J.M., Pozo J.L., Ransford H.O., Kendall B.E. 1985, Annals of the rheumatic diseases, Vol. 44, pp. 809-816.
23. Segmental correction and fixation of spine. Luque E.R. Dallas, TX : s.n., February 1, 1978. Proceedings of the AAOS 45th Annual Meeting.
24. Шкарубо А.Н., Казначеев В.М., Фомин Б.В., Пахомов Г.А. Способ хирургического лечения диффузно растущих опухолей основания черепа с нестабильностью краниовертебрального сочленения. 2173959 27 сентября 2001 г. Патент Российской Федерации на изобретение.
25. Outcome of 132 operations in 97 patients with chordomas of the craniocervical junction and upper cervical spine. Choi D., Melcher R., Harms J., Crockard A. January 2010, Neurosurgery, Vol. 66, pp. 59-65.
- 26.
27. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. Neurosurgery. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.
28. Гейнисман Я.И. Замедленная и направленная пневмоэнцефалография. Москва : Медгиз, 1953.
29. Загробян С.Г. Диагностические операции при заболеваниях головного и спинного мозга. Москва : Медгиз, 1955.
30. Meyer J.E., Lepke R.A., Lindfors K.K., et al. Chordomas: Their CT appearance in the cervical, thoracic and lumbar spine. Radiology. 1984, Vol. 153, pp. 693-696.
31. Meyer J.E., Oot R.F., Lindorfs K.K. CT appearance of clival chordomas. J Comput Assist Tomogr. 1986, Vol. 10, pp. 34-38.
32. Krol G., Sundaresan N., Deck M. Computed tomography of axial chordomas. J Comput Assist Tomogr. 1983, Vol. 7, pp. 286-290.
33. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии. Москва : Вудар, 1997. стр. 471.
34. Erdem E., Angtuaco E.C., Van Hemert R., et al. Comprehensive Review of Intracranial Chordoma. Radiographics. 2003, Vol. 23, pp. 995-1009.
35. Rabinov J.D. Diagnostic imaging of cranial base tumors. [book auth.] Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D. Janecka I.P. [ed.] Harsh G.R. Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine. New York : Thieme, 2003, pp. 31-39.
36. Яблонский С.В., Меланьин В.Д., Мухамедов И.Т., Яргина Е.Е. Компьютерная томография

слуховой трубы с контрастированием при хронический средних отитах. Российская оториноларингология. 2004 г., Т. 6, стр. 88-91.

37. **Pamir M.N., Ozduman K.** Analysis of radiological features relative to histopathology in 42 skull-base chordomas and chondrosarcomas. *Eur J Radiol.* 2006, Vol. 58, pp. 461-470.
38. **Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H.** Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
39. **Crockard A., Steel T., Plowman N., et al.** A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J. Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 175-183.
40. **Sze G., Uichanco L.S. 3rd, Brant-Zawadzki M.N., Davis R.L., Gutin P.H., Wilson C.B., Norman D., Newton T.H.** Chordomas: MR imaging. *Radiology.* 1988, Vol. 166, pp. 187-191.
41. **Корниенко В.Н., Пронин И.Н., [ред.].** Диагностическая нейрорадиология. 2006. стр. 1327.
42. **Sekhar L.N., Chanda A., Chandrasekar K., Wright D.C.** Chordoma and chondrosarcomas. [ed.] Winn H.R. *Youmans Neurological Surgery.* Philadelphia : Saunders, 2004, pp. 1283-1294.
43. **Meyers S.P., Hirsch W.L. Jr, Curtin H.D., et al.** Chordomas of the skull base: MR features. *Am J Neuroradiol.* 1992, Vol. 13, pp. 1627-1636.
44. **Doucet V., Peretti-Viton P., Figarella-Branger D., et al.** MRI of intracranial chordomas. Extent of tumour and contrast enhancement: criteria for differential diagnosis. *Neuroradiology.* 1997, Vol. 39, pp. 571-576.
45. **Menezes A.H., Gantz B.J., Traynelis V.C., McCulloch T.M.** Cranial base chordomas. *Clin Neurosurg.* 1997, Vol. 44, pp. 491-509.
46. **Smink K.W., Hekster R.E., Bots G.T.** Clivus chordoma with distinct vascularity demonstrated by angiography. *Neuroradiology.* 1977, Vol. 13, pp. 273-277.
47. **Moore T., Ganti S.R., Mawad M.E., Hilal S.K.** CT and angiography of primary extradural juxtaseellar tumors. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1985, Vol. 145, pp. 491-496.
48. **Coenen H.** Das Chordom. *Bruns' Beitr. Z. klin. Chir.* 1925, Vol. B. 133, pp. 1-77.
49. **Mehnert F., Beschorner R., Küker W., Hahn U., Nägele T.** Retroclival Ecchordosis Physaliphora: MR Imaging and Review of the Literature. *Am J Neuroradiol.* 2004, Vol. 25, pp. 1851-1855.
50. **Wolfe J.T. 3rd, Scheithauer B.W.** "Intradural chordoma" or "giant ecchordosis physaliphora"? Report of two cases. *Clin Neuropathol.* 1987, Vol. 6, pp. 98-103.
51. **Cha S.T., Jarrahy R., Yong W.H., et al.** A rare symptomatic presentation of ecchordosis physaliphora and unique endoscope-assisted surgical management. *Minim Invas Neurosurg.* 2002, Vol. 45, pp. 36-40.
52. **Kurokawa H., Miura S., Goto T.** Ecchordosis physaliphora arising from the cervical vertebra, the CT and MRI appearance. *Neuroradiology.* 1988, Vol. 30, pp. 81-83.
53. **Macdonald R.L., Deck J.H.** Immunohistochemistry of ecchordosis physaliphora and chordoma. *Can J Neurol Sci.* 1990, Vol. 17, pp. 420-423.
54. **Rodriguez L., Colina J., Lopez J., et al.** Intradural prepontine growth: giant ecchordosis physaliphora or extraosseous chordoma? *Neuropathology.* 1999, Vol. 19, pp. 336-340.
55. **Toda H., Kondo A., Iwasaki K.** Neuroradiological characteristics of ecchordosis physaliphora. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 1998, Vol. 89, pp. 830-834.
56. **Watanabe A., Yanagita M., Ishii R., Shirabe T. (1994).** Magnetic resonance imaging of ecchordosis physaliphora – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 1994, Vol. 34, pp. 448-450.
57. **Thodou E., Kontogeorgos G., Scheithauer B.W., Lekka I., Tzanis S., Mariatos P., Laws E.R.** Intraseellar chordomas mimicking pituitary adenoma. *J Neurosurg.* 2000, Vol. 92, pp. 976-982.
58. **Dolenc V.V.** Anatomy and surgery of the cavernous sinus. *Wien – New York : Springer-Verlag,* 1989. pp. 1-334.
59. **Samii M., Bini W.** Surgical treatment of craniopharyngiomas. *Zentralblatt für Neurochirurgie.* 1991, Vol. 52, pp. 17-23.
60. **Komotar R.J., Kellner C.P., Bruce J.N.** Update on the Surgical Management of Craniopharyngiomas. *European Neurological Review.* 2010, Vol. 5, 1, pp. 107-112.
61. **Mortini P., Losa M., Pozzobon G., et al.** Neurosurgical treatment of craniopharyngioma in adults and children: early and long-term results in a large case series. *J Neurosurg.* 2011, Vol. 114, pp. 1350-1359.
62. **Ojemann R.** Meningiomas: clinical features and surgical management. [ed.] Rengachary S. Wilkins R. *Neurosurgery.* New York : McGraw-Hill, 1985, pp. 635-654.
63. **Mayer E.G.** Otologische Röntgendiagnostik.

Wien : Julius Springer, 1930.

64. **Schüller A.** Röntgendiagnostik der Erkrankungen des Kopfes. [ed.] A. Hölder. Spezielle Pathologie und Therapie. 1912, Supplement 4, p. 219. English translation, St.Louis, 1918.

65. **Копылов М.Б.** Рентгено-диагностика опухолей мосто-мозжечкового угла. Опухоли мозга и вопросы нейрохирургии. Ростов на Дону : Азово-Черноморское краевое книгоиздательство, 1936, стр. 213-224.

66. **Stenvers H.W.** Röntgenologie des Felsenbeins und des bitemporalen Schädelbildes mit besonderer Berücksichtigung ihrer klinischen Bedeutung. [ed.] Berg H.H. und Frik K. Röntgenkunde in Einzeldarstellungen. p. 278.

67. **Копылов М.Б.** Основы нейрохирургической

рентгенодиагностики. [ред.] Бурденко Н.Н. Москва, Ленинград : Наркомздрав СССР - Медгиз, 1940.

68. Ventriculography following the injection of air into the cerebral ventricles. **Dandy W.** 1918 : s.n., Ann Surg, Vol. 68, pp. 5–11.

69. Roentgenography of the brain after the injection of air into the spinal canal. **Dandy W.** 1919, Ann Surg, Vol. 70, pp. 397–403.

70. Arterial encephalography: importance in the localization of cerebral tumours. **Moniz E.** Paris : s.n., 1927, Rev Neurol, Vol. 34, pp. 72–90.

71. Visualization of the cerebral vessels by direct intracarotid injection of thorium dioxid (thorotrast). **Loman J., Myerson A.** 1936, Am J Roentgenol, Vol. 35, pp. 188–193.

ГЛАВА 15. ПОЭТАПНОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ХОРДОМ

В связи с большой распространённостью опухоли, в ряде случаев её не удаётся радикально удалить с использованием одного доступа. Поэтому, через некоторое время оставшаяся часть опухоли удаляется с применением другого подхода. В литературе такой метод лечения хордом обозначается термином “multiple-stage operations” – “многоступенчатые операции”. А мы обозначаем этот метод как “позаппное” или “этаппное” хирургическое лечение.

Позаппное хирургическое лечение (“multiple-stage operations”) широко применялось в группе больных Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E. с соавторами (1993 г.) (1). Авторы подробно не останавливаются на данном вопросе, но приводят данные о том, что в 52% случаях выполнялось несколько этапов, а у 13 больных проведено более двух операций. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. (2006 г.) оперировали 74 больных, 33 больным (45%) удаление производилось в несколько этапов (“multiple stage removal”) (2).

В Институте Нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН из числа 347 больных с хордами основавния черепа, которые анализируются в настоящей монографии, позаппное хирургическое лечение было выполнено у 23 больных (7%). Временной промежуток между этапами в среднем составил 3 месяца. В подавляющем большинстве случаев (21 из 23) опухоль удалялась в 2 этапа. Эти данные приведены в таблице 15.1.

Из таблицы 15.1 видно, что сочетание доступов трансназального и трансорального применялось у 3-х больных. Из них, в двух случаях сначала было трансназальное удаление, в одном первая операция выполнялась из трансорального доступа. В трёх других случаях трансназальный доступ сочетался с транскраниальными базальными доступами.

Трансоральный доступ так же применялся в сочетании с задними доступами к области краниовертебрального перехода у двоих больных. Так в одном наблюдении

первым этапом выполнялось удаление опухоли с использованием “Far lateral” доступа, в другом случае, вторым этапом после трансорального удаления было удаление опухоли верхних шейных позвонков (на уровне C1-C2, использовалась ламинэктомия) и окципитоспондилодез.

Выбор доступов, последовательность их применения и сроки между операциями определялись особенностью роста опухоли и состоянием больных.

В случаях распространённых хордом, имеющих сложную конфигурацию и плотную структуру, два этапа хирургического лечения могут содержать три и более операции. Так например, одна больная оперирована в два этапа. 1-й этап: срединный субокципитальный + окципитоспондилодез + трансназальный доступ. Через 34 дня 2-й этап: трансоральное удаление.

Ещё в одном случае в два этапа в общей сложности было выполнено 5 хирургических вмешательств. Первый этап заключался в одномоментном проведении четырёх операций (один наркоз): 1) трахеостомия, 2) ламинэктомия C1-C2-C3 и удаление опухоли краниовертебрального перехода и поражённых позвонков, 3) окципитоспондилодез из того же доступа, 4) трансоральное удаление хордомы. Второй этап с интервалом в один месяц: трансназальное удаление хордомы.

К позаппным операциям мы относим случаи с длительными интервалами между операциями – 5-8 месяцев, поскольку за этот период не было отмечено признаков продолженного роста опухоли.

Длительный разрыв между этапами хирургического лечения определялся задержкой с повторным поступлением больных в институт. Такие случаи, скорее, являются исключением. И мы считаем, что промежуток между операциями не должен превышать три месяца.

Из таблицы 15.1 видно, что в последние годы интервалы между операциями сокращаются, что способствует достижению большей радикальности.

Таблица 15.1 – Двухэтапное удаление хордом (21 наблюдение). Представлены названия доступов, последовательность выполнения этапов хирургического лечения и продолжительность интервалов времени между ними.

Пол, возраст, год проведения операции	Первый этап	Второй этап	Интервал
1.Жен, 31 год, 1988 г.	Передний транспирамидный	Ретросигмовидный	5 мес
2.Жен, 19 лет, 1997 г.	Ретросигмовидный	Птериональный	7 мес
3.Жен, 60 лет, 1998 г.	Передний транспирамидный	Трансназальный	7 мес
4.Муж., 50 лет, 1998г.	птериональный	ретросигмовидный	7 мес
5.Муж, 28 лет, 1999 г.	Транскондиллярный слева	Транскондиллярный справа	1,5 мес
6.Жен, 60 лет, 2000 г.	Ретросигмовидный слева	Ретросигмовидный справа	8 мес
7.Жен, 40 лет, 2000 г.	Far lateral	Трансоральный	6 мес
8.Жен, 38 лет, 2001 г.	Трансназальный	Субфронтальный	3 мес
9.Муж, 23 года, 2002 г.	Субтемпорально-инфратемпоральный	Трансмаксиллярный	0,5 мес
10.Муж, 22 года, 2003 г.	Трансназальный	Трансоральный	1,5 мес
11.Жен, 12 лет, 2004 г.	Far lateral	Трансназальный	1,5 мес
12.Муж, 27 лет, 2005 г.	Трансоральный	Ляминэктомия C1-C2, удаление опухоли на уровне C1-C2 позвонков, +окципитоспондилодез	1 мес
13.Жен, 14 лет, 2005 г.	Ретросигмовидный	Передне-латеральный цервикальный	4 мес
14.Жен, 16 лет, 2005 г.	Трахеостомия + ламинэктомия C1-C2-C3 и удаление опухоли кранио-вертебрального перехода + окципитоспондилодез + трансоральное удаление хордомы	Трансназальный	1 мес
15.Жен, 44 года, 2005 г.	Трансназальный	Пресигмовидный	0,7 мес
16.Муж, 42 года, 2005г.	Трансоральный	Трансназальный	3 мес

Таблица 15.1 – продолжение. Двухэтапное удаление хордом (21 наблюдение).

Представлены названия доступов, последовательность выполнения этапов хирургического лечения и продолжительность интервалов времени между ними.

Пол, возраст, год проведения операции	Первый этап	Второй этап	Интервал
17. Муж, 32 года, 2006 г.	Орбито-зигоматический	Орбито-зигоматический	0,7 мес
18. Жен, 46 лет, 2006 г.	Трансназальный	Трансоральный	3 мес
19. Жен, 34 года, 2006 г.	Ретросигмовидный	Птериональный	2 мес
20. Муж., 21 год, 2008 год.	субфронтальный	трансколлёзный	0,5 мес
21. Жен., 20 лет, 2009 г.	срединный субокципитальный + окципитоспондилодез + трансназальный доступ	трансоральное удаление	1 мес

В двух случаях удаление хордомы проводилось в три этапа. Больная 21 года оперирована сначала ретросигмовидным доступом. На втором этапе часть опухоли удалена птериональным доступом. Для удаления оставшихся участков опухоли, третьим этапом выполнено трансоральное удаление. Интервалы между этапами были небольшими, 1 и 2 недели.

Ещё в одном наблюдении – больная 19 лет, для удаления хордомы последовательно были использованы следующие доступы: транссфеноидальный, птериональный справа, затем птериональный слева.

В период с 1985 по 2007 год поэтапное хирургическое лечение проведено 20 больным (9%). С 2007 по 2012 год поэтапное хи-

рургическое лечение проведено трём больным, что составило 3% от числа всех больных за этот период. За последние годы поэтапное хирургическое лечение стало использоваться реже. На наш взгляд это связано с двумя обстоятельствами. Расширились возможности для радикального удаления хордом основания черепа из вентральных доступов с использованием эндоскопической ассистенции (трансназальный и трансоральный). В то же время, широко стали применять современные методы стереотаксически ориентированного облучения не удалённых остатков опухоли. Тем не менее, при хордомах большой распространённости поэтапное хирургическое лечение остаётся методом выбора.

Литература

1. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.*
2. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. *Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. Neurosurgery. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.*

ГЛАВА 16. МЕТАСТАЗИРОВАНИЕ КРАНИАЛЬНЫХ ХОРДОМ

Литературные данные о частоте метастазирования хордом колеблется в широких пределах от 5% до 43% (1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9) (10). Опухоли крестцово-копчиковой области и позвоночника метастазируют значительно чаще, чем хордомы основания черепа. Метастазы имеют тенденцию возникать на поздней стадии заболевания, обычно спустя несколько лет от установления диагноза и начала лечения. Для хордом признаётся возможность метастазирования любым путём: гематогенным, лимфогенным, по ходу хирургического доступа (ятрогенный) и диссеминация по ликворным путям.

Чаще метастазирование происходит в лёгкие, печень, кости (1) (2) (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9) (10). Хордомы также способны метастазировать в лимфатические узлы, в кожу и подкожную клетчатку, селезёнку, надпочечники, почки, мочевого пузыря, поджелудочную железу (11) (12) (13) (14). Имеется даже описание внутримозгового метастаза в гемисферу мозжечка (15). Большинство сообщений о метастазах описывают случаи с первичным очагом в крестцово-копчиковой области.

Краниальные хордомы метастазируют редко, от 0 до 10% (7) (16) (9). Возможно это связано с тем фактом, что больные умирают от местного воздействия до того как проявятся метастазы.

Для хордом основания черепа более актуальна проблема хирургической диссеминации опухоли. Проведя ретроспективный анализ 82 больных с хордомами, Arnautović K.I., Al-Mefty O. обнаружили 6 случаев (7,3%) хирургического обсеменения ("surgical seeding") с диссеминацией опухоли по ходу хирургического доступа или в переднюю стенку живота при заборе жира для трансплантации (17). В пяти случаях первичная опухоль поражала скат, в одном случае – шейный отдел позвоночника. Диссеминация диагностировалась в сроки от 5 до 15 месяцев с момента опе-

рации (в среднем через 12 месяцев). В пяти случаях обнаружено по одному метастазу в различные ткани: слизистые (носа, синусов, полости рта и губ), костей лицевого скелета (сошник, твёрдое нёбо, верхняя челюсть), хрящи, каменистую часть височной кости, намёт мозжечка, твёрдую мозговую оболочку каменистой части височной кости, мышцы шеи и подкожные ткани живота и шеи. У одного пациента были обнаружены множественные метастазы. Местами диссеминации, у этого больного, были: слизистая носовой перегородки нижней полости носа, твёрдого нёба, верхней и нижней губы, слизистая языка. Хирургическая диссеминация возникала после таких доступов, как трансназальный, трансмаксиллярный, трансоральный, трансспирамидный, передне-латеральный цервикальный (к шейному отделу позвоночника). Пять из этих больных получили после операции лучевую терапию (трое – протонным пучком, двое – лёгкими частицами). В подобных случаях, авторы рекомендуют агрессивную хирургическую тактику лечения.

Ещё реже встречаются случаи метастазирования хордомы по ликворным путям, именуемые интрадуральными метастазами. К 1999 году в литературе было опубликовано пять подобных клинических наблюдений (18). Диссеминация по ликворным путям обычно проявляется клинически спустя несколько лет от начала лечения, после ряда повторных операций с использованием интрадуральных доступов, и после адъювантной лучевой терапии (19).

По нашим данным, среди больных, оперированных в Институте Нейрохирургии им. акад. Н.Н.Бурденко РАМН с 1985 по 2007 гг., у которых известны отдалённые исходы лечения (91 больной), у двоих были интрадуральные метастазы. Ещё у одного больного экстрадуральный метастаз в позвоночник проявился через 10 лет от начала заболевания (хордома селлярной области опериро-

вана трансназальным доступом) и поражал С7-Th3 позвонки. То есть, случаи метастазирования хордом основания черепа в по нашим данным составили 3%.

Клиническое наблюдение комбинированного лечения больного с хордовой основой черепа (рисунок 16.1). Возраст больного на момент обнаружения опухоли – 14 лет. Интрадуральный метастаз на поясничном уровне позвоночного канала диагностирован спустя 5 лет от начала заболевания. У этого больного основными лечебными мероприятиями были следующие: 1) в июне 2004 года операция - удаление хордомы ската и селлярной области орбитозигматическим доступом, 2) через 3 месяца быстрый про-

долженный рост и в октябре 2004 года операция – удаление хордомы ската и селлярной области, 3) с ноября 2004 года по январь 2005 года проведено комбинированное облучение протонным пучком и лёгкими частицами – СОД 65,8 Гр с положительным эффектом, 4) спустя год (в декабре 2005 года) диагностирован краевой рецидив и проведено радиохирургическое лечение на установке Гамма-нож. Доза облучения в изоцентре составила 34 Гр., 5) При проведении контрольного МРТ исследования в августе 2007 года - имеется продолженный рост опухоли, и в сентябре-ноябре 2007 года проведён курс стереотаксической радиотерапии на линейном ускорителе “Novalis” СОД - 72Гр.

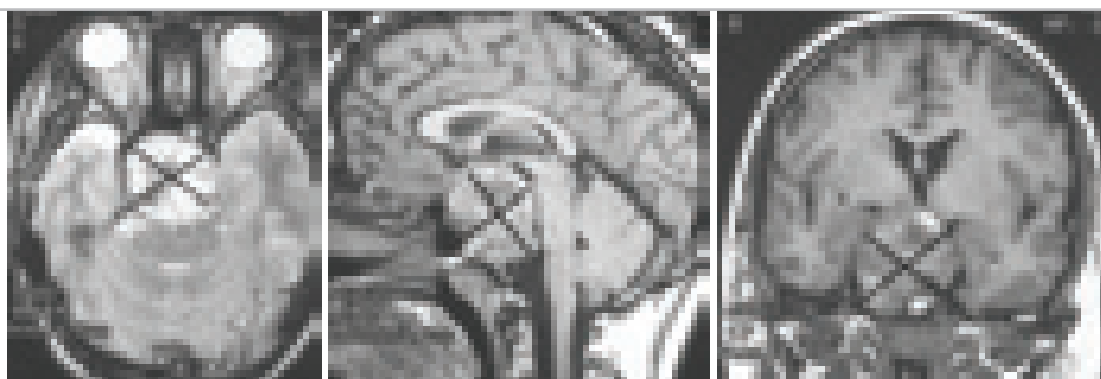


Рисунок 16.1 – МРТ до повторной операции в связи с продолженным ростом. Селлярная хордома с поражением верхней и средней трети ската, срединного расположения и с интракраниальным ростом. Больной 15 лет.

В январе 2008 года появились боли в поясничной области и дистальных отделах ног. Боли, несмотря на проводимое симптоматическое лечение, не регрессировали, а участились, стали интенсивнее, появились ложные позывы к мочеиспусканию, онемение в ногах, слабость в ногах.

Объективно: нарушение всех видов чувствительности в ногах, глубокий нижний вялый парализ, со снижением мышечной силы до 2-3 баллов, больше слева.

В связи с этим, проведена МРТ головного мозга и всего позвоночника с контрастным усилением. Признаков продолженного роста опухоли на основании черепа нет. Но выявлено интрадуральное объёмное образование в позвоночном канале на ниже-грудном и поясничном уровне (рисунок 16.2). В костях позвоночника, крестце и копчике опухолевых поражений не обнаружено. На момент этой госпитализации больному исполнилось 19 лет.

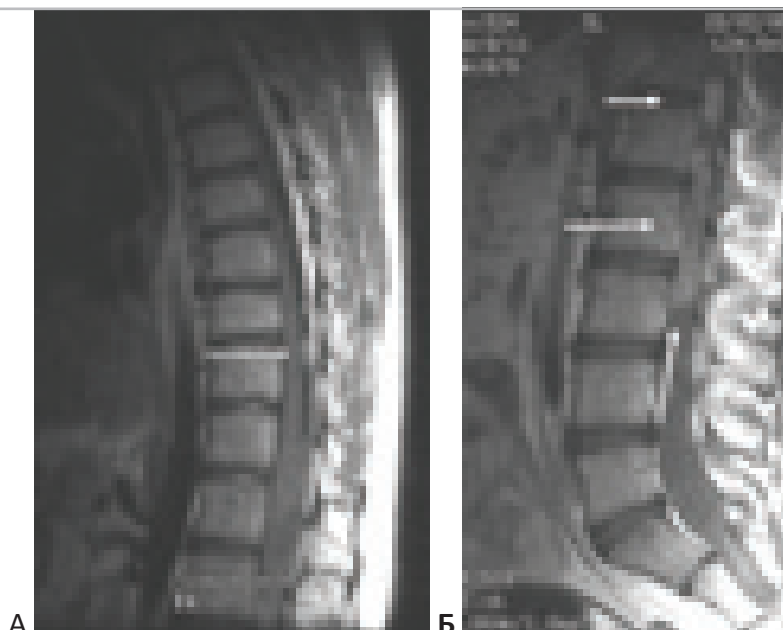


Рисунок 16.2 – Множественные метастатические опухоли позвоночного канала на уровне Th10-L3 позвонков и в каудальном отделе, на уровне крестца. Интрадуральные метастазы хордомы. “А” – МРТ-изображения грудного отдела позвоночника. “Б” – МРТ-изображения поясничного отдела позвоночника. Больной В- в 19 лет.

26.02.2008 выполнена операция – “Частичное удаление интрадурального метастаза хордомы на уровне L1-L5”. На операции опухоль имела мягкую консистенцию, желто-серую окраску и располагалась между ко-

решками. На уровне L4 отмечено прорастание опухолью твердой мозговой оболочки. Результат биопсии – хордома. Проведена лучевая терапия остатков опухоли позвоночного канала.

Литература

1. Muller H. Ueber das Vorkommen von Resten der Chorda dorsalis bei Menschen nach der Geburt und über ihr Verhältnis zu den Gallertgeschwulsten am Clivus. *Ztschr Rat Med.* 1858, Vol. 2, pp. 202-229.
2. Rosenberg A.E. Pathology of chordoma and chondrosarcoma of the axial skeleton. [book auth.] Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H. Janecka I.P. [ed.] Harsh G.R. Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine. New York, Stuttgart : Thieme, 2003, pp. 8-12.
3. Uhrenholt L., Stimpel H. Histochemistry of sacrococcygeal chordoma. *Acta Patol Microbiol Immunol Scand [A].* 1985, Vol. 93, pp. 203-204.
4. Dickersin G.D. *Diagnostic Electron Microscopy.* New York : NY: Igadu-Shoin, 1988. pp. 448-453.
5. Friedman I., Harrison D.F.N., Bird E.S. The fine structure of chordoma with particular reference to the physaliphorous cell. *J Clin Pathol.* 1962, Vol. 15, pp. 116-125.
6. Persson S., Kindblom L.G., Angervall L. Classical and chondroid chordoma. A light-microscopic, histochemical, ultrastructural and immunohistochemical analysis of the various cell types. *Pathol Res Pract.* 1991, Vol. 187, pp. 828-838.
7. Heffelfinger M.J., Dahlin D.C., MacCarty C.S., et al. Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer.* 1973, Vol. 32, pp. 410-420.
8. Healey J.H., Lane J.M. Chordoma: a critical review of diagnosis and treatment. *Orthop Clin Nort Am.* 1989, Vol. 20, pp. 417-426.
9. Bjornsson J., Wold L.E., Ebersold M.J., Laws E.R. Chordoma of the mobile spine: a clinicopathologic analysis of 40 patients. *Cancer.* 1993, Vol. 71, pp. 735-740.



10. **Watkins L., Khudados E.S., Kaleoglu M., Revesz T., Sacares P., Crockard H.A.** *Skull base chordomas: a review of 38 patients, 1958-88. Br J Neurosurg.* 1993, Vol. 7, pp. 241-248.
11. **York J.E., Kaczaraj A., Abi-Said D., et al.** *Sacral chordoma: 40-year experience at a major cancer center. Neurosurgery.* 1999, Vol. 44, pp. 74-80.
12. **Chambers P., Schwinn C.P.** *Chordoma. A clinicopathologic study of metastasis. Am J Clin Pathol.* 1979, Vol. 72, pp. 765-776.
13. **Delank K.S., Kriegsmann J., Drees P. et al.** *Metastasizing chordoma of the lumbar spine. Eur Spine J.* 2002, Vol. 11, pp. 167-171.
14. **Cheng E.Y., Ozerdemoglu R.A., Transfeldt E.E., et al.** *Lumbosacral chordoma. Prognostic factors and treatment. Spine.* 1999, Vol. 24, pp. 1639-1645.
15. **Liao C.M., Kao H.W., Hseuh C.J., et al.** *Cerebellar Metastasis from Extraosseous Chordoma of the Coccygeal Region: A Case Report. Chin J Radiol.* 2006, Vol. 31, pp. 309-315.
16. **De Bruine F.T., Kroon H.M.** *Spinal chordoma: radiologic features in 14 cases. AJR Am J Roentgenol.* 1988, Vol. 150, pp. 861-863.
17. **Arnautovic K.I., Al-Mefty O.** *Surgical seeding of chordomas. J Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 798-803.
18. **Uggowitzer M.M., Kugler C., Groell R. et al.** *Drop metastases in a patient with a chondroid chordoma of the clivus. Neuroradiology.* 1999, Vol. 41, pp. 504-507.
19. **Asano S., Kawahara N., Kirino T.** *Intradural spinal seeding of a clival chordoma. Acta Neurochir.* 2003, Vol. 145, pp. 599-603.

ГЛАВА 17. РАДИКАЛЬНОСТЬ УДАЛЕНИЯ

Радикальность удаления – одна из главных проблем лечения хордом. Большинство авторов публикаций считают необходимым максимально возможное удаление опухоли (1) (2). Если хордомы основания черепа не удалялись, летальный исход наступал в срок до 18 месяцев (Ericksson B, et al, 1981) (3). А продолжительность жизни больных, которым операция проведена в объёме биопсии, составила в среднем 1,5 года (Heffelfinger MJ, et al, 1973) (4). В статье Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG с соавторами от 1993 года (5) приводятся данные о выживаемости больных с хордами основания черепа (51 больной) в зависимости от радикальности операции. Если операция ограничивалась биопсией, 5-летняя выживаемость составила 36%, 10-летняя – 0%. При субтотальном удалении результаты были существенно лучше: 55% и 45% соответственно.

По мнению Crockard A. с соавторами, в большинстве случаев хордомы из-за инфильтративного роста и близкого расположения к жизненно важным образованиям радикально неоперабельны (2). По литературным данным, объём субтотального и тотального удаления хордом колеблется в широких пределах от 40% (2) до 78% (6). Colli B.O. и Al-Mefty O. в 2001 году (6) подчёркивают, что хирург во время операции не всегда может достоверно определить степень радикальности удаления, которая окончательно должна оцениваться по результатам послеоперационной КТ (6).

По данным Crocard A. (2001 г.), тотальное удаление при первой операции было возможно у одного больного из 24 (4%), “радикальная резекция” – 18 больным (75%), у остальных 9 больных (21%) удалось добиться субтотального удаления (2). При этом были получены хорошие показатели 5-ти и 10-летней выживаемости, 77% и 69% соответственно.

В серии наблюдений Samii A. с соавторами (2007 г.) 5-ти и 10-летняя выживаемость составила 65% и 39% соответственно (7). Тотальное удаление хордомы было возможно в 49,4%, а субтотальное – в 50,6% случаев. К сожалению, авторы не уточняют, что они подразумевают под понятиями “субтотальное”

и “тотальное” удаление. Как видим, при более низких цифрах выживаемости у Samii A., приводятся высокий процент субтотального и тотального удаления.

У Colli B.O. и Al-Mefty O. в 2001 году (6), процент радикального и субтотального удаления составил 77,8% (авторы объединили два этих понятия, 49% - радикально, 29% - субтотально). Очевидно, что оценка объёма удаленной опухоли может испытывать влияние субъективного фактора. Значительные различия в результатах, полученных разными авторами, объясняются тем, что нет чётких градаций радикальности удаления хордом.

В работе Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E. 1995 года, представлена следующая градация радикальности операции (1):

- 1) тотальное удаление, когда на контрольных снимках МРТ или КТ не обнаружено остатков опухоли,
- 2) “почти тотальное” удаление (near-total), когда имеются подозрения, что есть остатки опухоли,
- 3) субтотальное удаление подразумевает удаление, по крайней мере, 90% опухоли,
- 4) частичное удаление означает, что удалено менее 90%.

Al-Mefty O., Borba L.A.B. в 1997 году использовали следующую шкалу радикальности удаления (8):

- 1) радикальное, когда опухоль удалена полностью, или есть подозрение на небольшие участки опухоли,
- 2) субтотально – объём удалённой опухоли превышает 90%,
- 3) частичное – объём удалённой опухоли менее 90%.

Практически аналогичную градацию использовали Crockard A. с соавторами (2001 год) (2):

- 1) полное (тотальное) удаление – отсутствие остатков опухоли после операции,
- 2) радикальное удаление – удалено не менее 90%,
- 3) парциальное (частичное) удаление – объём удаленной опухоли от 50% до 90%,
- 4) биопсия – удалено менее 50% объёма.

Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. в 2006 году (9) определяли радикальность в следующих терминах: тотальное удаление (“gross total removal”) и субтотальное удаление, не конкретизируя критерии для этих двух категорий. Ими же получены наилучшие цифры радикальности: тотальное удаление (“gross total removal”) – у 71,6% пациентов, субтотальное удаление – у 28,4% (9). Оценка радикальности удаления и решение вопроса о назначении адъювантной лучевой терапии, проводилась на основании МРТ через 2-3 месяца после операции.

В серии наблюдений Al-Mefty O, Borba LAB в 1997 году (8), операция не ограничивалась удалением одной лишь мягкой части опухоли, всегда, насколько это было возмож-

но, резецировалась поражённая кость.

Анализ литературы и наш опыт говорят о том, что оценка радикальности в значительной степени субъективна. Более объективную оценку эффективности хирургического лечения дают показатели выживаемости (см. раздел “Отдалённые исходы и выживаемость”).

В нашей практике мы использовали следующую шкалу оценки радикальности операции: 1) тотальное удаление (по операционным данным и результатам послеоперационных КТ и МРТ), 2) субтотальное – объём удалённой опухоли 90% и более (рисунок 17.1), 3) частичное – удалено менее 90%, но более 50% опухоли, 4) удаление менее 50% от объёма опухоли, 5) биопсия.

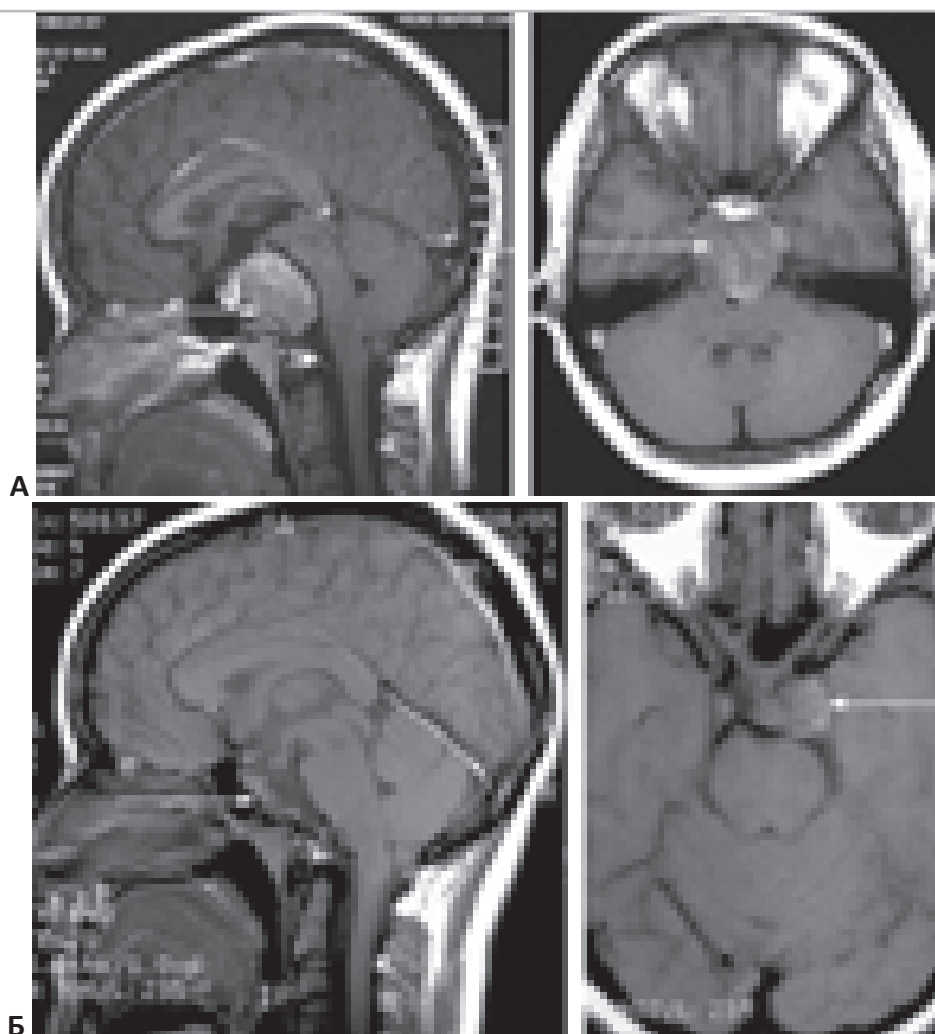


Рисунок 17.1 – Субтотальное (радикальное) удаление хордомы с использованием трансзального доступа. “А” – Хордома селлярной области. Больная С-на 22 лет. МРТ до операции. “Б” – Контрольная МРТ через 4 месяца после операции. Объём удалённой опухоли более 90%. В проекции спинки турецкого седла видны кальцификаты, остатки опухоли в левом кавернозном синусе.

В нашей серии наблюдений (347 больных с 1985 года по 2012 год) тотальное и субтотальное удаление было выполнено в 66 % случаев (13% тотальное + 53% субтотальное), частичное – 30%, менее 50% от объёма опухоли – 2% и биопсия – 1% больных.

Ближайшие результаты хирургического лечения оценивались с использованием

шкалы Карновского. Динамика состояния больных в раннем послеоперационном периоде для большинства больных была положительной (в среднем + 4 балла, с 58 до 62). Усреднённый показатель после операции не изменился только в группе хордом ската (58 баллов).

Литература

1. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.*
2. Crockard A., Steel T., Plowman N., et al. *A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. J. Neurosurg. 2001, Vol. 95, pp. 175-183.*
3. Ericksson B., Gutenberg B., Kindblom L.E. *Chordoma: a clinicopathologic and prognostic study of a Swedish national series. Acta Orthop Scand. 1981, Vol. 52, pp. 49-58.*
4. Heffelfinger M.J., Dahlin D.C., MacCarty C.S., et al. *Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. Cancer. 1973, Vol. 32, pp. 410-420.*
5. Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al. *Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. J Neurosurg. 1993, Vol. 78, pp. 741-747.*
6. Colli B.O., Al-Mefty O. *Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. J Neurosurg. 2001, Vol. 95, pp. 933-943.*
7. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. *Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. J Neurosurg. 2007, Vol. 107, pp. 319-324.*
8. Al-Mefty O., Borba L.A.B. *Skull base chordomas: a management challenge. J Neurosurg. 1997, Vol. 86, pp. 182-189.*
9. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. *Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. Neurosurgery. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.*
10. Kyoshima K., Oikawa S., Kanaji M., et al. *Repeat operations in the management of clival chordomas: palliative surgery. Journal of Clinical Neuroscience. 2003, Vol. 10, 5, pp. 571-578.*
12. Махмудов У.Б., Мухаметжанов Д.Ж., Усачёв Д.Ю. *Двухэтапное хирургическое лечение гигантской хордомы ската с ростом в ротоглотку и заднюю черепную ямку. Журнал вопросы нейрохирургии имени Н.Н.Бурденко. 1998 г., Т. 2, стр. 28-31.*
13. Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al. *Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. J Neurosurg. 1993, Vol. 78, pp. 741-747.*
14. Crockard A., Steel T., Plowman N., et al. *A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. J. Neurosurg. 2001, Vol. 95, pp. 175-183.*
15. Al-Mefty O., Borba L.A.B. *Skull base chordomas: a management challenge. J Neurosurg. 1997, Vol. 86, pp. 182-189.*
16. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.*
17. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. *Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. Neurosurgery. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.*
18. Janecka I.P., Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D. *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine. [ed.] Harsh G.R. New York, Stuttgart: Thieme, 2003. p. 372.*
19. Sidorkin D.V., Makhmudov U.B., Usachev D.U., Shimansky V.N., Tanyashin S.V. *Surgical management of cranial chordomas: a review of 220 patients. Acta Neurochir. (Wien) (2007). 13th Congress of the European Association of Neurosurgical Societies (EANS). pp. P08.01, CXLVII.*
20. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. *Chordomas of the skull base: surgical management*

- and outcome. *J Neurosurg.* 2007, Vol. 107, pp. 319-324.
21. *Surgery of the skull base: transcochlear approach to the petrous apex and clivus.* **House W.F., DeLaCruz A., Hitselberger W.E.** 86, 1978, *Otolaryngol Head Neck Surg*, pp. 770-779.
22. *Glomus tumors: diagnosis and treatment.* **Glasscock M.E. III, Harris P.F., Newsome G.** 84, 1974, *Laryngoscope*, pp. 2006-2032.
23. *Craniofacial reconstruction in patients with craniofacial malformations: the neurosurgical approach.* **Derome P.J., Tessier P.** 1977, *Clin Neurosurg*, Vol. 24, pp. 642-652.
24. **Bulsara K. R., Fukushima T., Friedman A. H.** Management of malignant tumors of the anterior skull base: experience with 76 patients. *Neurosurg Focus.* 2002, Vol. 13, 4, p. Article 5.
25. *Surgical exposure of the internal auditory canal and its contents through the middle cranial fossa.* **House W.F.** 1961, *Laryngoscope*, Vol. 71, pp. 1363-1385.
26. Злокачественная краниальная хордома. **Фидловский И.Я.** Киев, Харьков : Медиздат, 1935 г., Советская психоневрология, Т. 3, стр. 113-116.
27. *Chordomas of the skull base.* **Mils R.P.** 1984, *Journal of the Royal Society of Medicine*, Vol. 77, pp. 10-16.
28. *Transtemporal bone microsurgical removal of acoustic neuromas.* **House W.F.** 80, 1964, *Arch. Otolaryngol.*, p. 597.
29. *Transsphenoidal hypophysectomy.* **Hardy J.** 34, 1971, *J Neurosurg*, pp. 582-594.
30. **Derome P.J.** The transbasal approach to tumors invading the base of the skull. [ed.] Sweet W.H. *Schmidek H.H. Operative Neurosurgical Techniques.* 2nd ed. Orlando : Grune and Stratton, 1988, pp. 619-633.
31. *Lateral approach to the anterior portion of the foramen magnum.* **George B., Dematons C., Cophignon J.** 1988, *Surg Neurol.*, Vol. 29, pp. 484-490.
32. **Seeger W.** Atlas of topographical anatomy of the brain and surrounding structures for neurosurgeons, neuroradiologists and neuropathologists. Viena New York : Springer, 1978. p. 553.
33. **Perneczky A.** Surgery in and around the brain stem and the third ventricle. [ed.] Samii M. *The posterolateral approach to the foramen magnum.* Berlin : Springer, 1986, pp. 460-466.
34. **Fisch U.** Infratemporal fossa approach for extensive tumors of the temporal bone and base of the skull. [book auth.] Silverstein H. Norrel H. *Neurological surgery of the ear.* Birmingham : Aesculapius, 1977, pp. 34-54.
35. *Infratemporal fossa approach to tumors of the temporal bone and base of the skull.* **Fisch U.** 1978, *J. Laryngol. Otol.*, Vol. 92, pp. 949-967.
36. *Operative exposure and management of the petrous and upper cervical internal carotid artery.* **Sekhar L.N., Schramm V.L., Jones N.F., et al.** 1986, *Neurosurgery*, Vol. 19, pp. 967-982.
37. *Anterior approaches to lesions of the upper cervical spine.* **Crockard H.A.** 1988, *Clin Neurosurg*, Vol. 34, pp. 389-416.
38. *The transoral approach to the base of the brain and upper cervical cord.* **Crockard H.A.** 1985, *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, Vol. 67, pp. 321-325.
39. *Transoral surgery: some lessons learned.* **Crockard H.A.** 3, 1995, *Br J Neurosurg*, Vol. 9, pp. 283-293.
40. *Chordomas: A Roentgenologic Study of Sixteen Cases Previously Unreported.* **Wood E.H., Himadi G.M.** New York : s.n., 1950, *Radiology*, Vol. 54, pp. 706-716.
41. *Benign and malignant chordomas. A clinico-anatomical study of twenty-two cases.* **Congdon C. C.** 1952, *American Journal of Pathology*, Vol. 28, pp. 793-810.
42. **Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H.** Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.

ГЛАВА 18. ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

Частота послеоперационных осложнений, прежде всего в раннем послеоперационном периоде, зависит от радикальности операции. При “агрессивной” резекции опухоли и поражённой опухолью кости в значительном проценте случаев отмечается нарастание неврологической симптоматики, в основном за счёт усугубления симптомов поражения черепных нервов. Так в серии наблюдений Gay E, Sekhar LN, Rubinstein E (1995 г.) такое нарастание симптоматики отмечено у 48 из 60 больных (1). Высокой была частота послеоперационной ликвореи – 30%. Индекс Карновского снизился более чем на 10 баллов.

Высокий процент осложнений в ближайшем послеоперационном периоде приводят Colli B.O. и Al-Mefty O. (2001 год) (2).

В нашей серии наблюдений процент осложнений был существенно ниже (25%). При этом частота осложнений и их характер зависел от ряда факторов: периода, когда выполнялась операция (до 2007 года и после него), метода удаления опухоли – транскраниальным и вентральным (трансназальным и трансоральным) доступами; размера опухоли и тяжести состояния больного – индекс Карновского.

Подробная характеристика осложнений после операций с использованием транскраниальных доступов содержится в главе 10.

После операций – удаления впервые выявленных хордом, выполнявшихся с использованием вентральных доступов (трансназального, трансорального и сочетанного трансорального и трансназального), наиболее часто отмечено появление ликвореи – у 9 больных из 174, что составило 5% (таблица 18.1). Реже наступали другие осложнения: менингит у 3 больных, расхождение краёв

раны задней стенки глотки и мягкого нёба – 3 больных, отёк языка после трансоральной операции – в 2 случаях, бульбарные нарушения – 1 больной, ишемия ствола – 1 больной, ишемия в бассейне внутренней сонной артерии – 1 больной. Выраженные эндокринные нарушения отмечены у 1 больного. С учётом нарастания неврологического дефицита со стороны черепных нервов, процент больных, у которых наступили осложнения в послеоперационном периоде, составил 14%.

При сравнении двух периодов, с 1985 года по февраль 2007 года и с марта 2007 года по 2012 год включительно, существенно снизился процент осложнений – с 17% до 10%. А с учётом нарастания неврологического дефицита со стороны черепных нервов, снижение осложнений наступило с 21% до 11% (таблица 18.1).

Процент осложнений среди всех операций в один этап по поводу впервые выявленной опухоли (вентральные и транскраниальные доступы за весь период 1985-2012) составил 20%, а с учётом нарастания симптоматики со стороны черепных нервов – 25%.

Процент осложнений у больных оперированных транскраниальными доступами оказался выше, чем в группе больных, оперированных вентральными (трансназальным, трансоральным) доступами. В какой-то мере это связано с тем, что размеры опухоли в этой группе больных в среднем были больше (таблица 18.2). Вместе с тем, за последние годы прослеживается тенденция снижения числа послеоперационных осложнений, особенно в группе больных, оперированных транскраниальными доступами. Так за период с марта 2007 года по 2012 год число послеоперационных осложнений в обеих группах составило 11% (таблица 18.2).

Таблица 18.1– Послеоперационные осложнения. Осложнения после вентральных доступов (трансназального, трансорального, сочетанного трансорального-трансназального), применявшихся при операциях по поводу впервые выявленной хордомы основания черепа в один этап.

Серия наблюдений из 174 больных оперированных за период с 1985 по 2012 год.

Осложнение	Вентральные доступы за период 1985 год – февраль 2007 года (72 больных)	Вентральные доступы за период март 2007 года – 2012 год (102 больных)	Вентральные доступы за весь период с 1985 года по 2012 год у 174 больных (%)
Назальная ликворея	3	6	9 (5%) *
Менингит	1	2	3 (2%) *
Расхождение краёв раны задней стенки глотки или (и) мягкого нёба	2	1	3 (2%) **
Отёк языка после трансоральной операции	1	1	2 (1%) **
Бульбарные нарушения ***	1		1 (0,6%) **
Ишемия ствола	1		1 (0,6%) *
Ишемия в бассейне внутренней сонной артерии		1	1 (0,6%) *
Выраженные эндокринные нарушения (пангипопитуитаризм)	1		1 (0,6%) *
Всего больных, у которых были осложнения без учёта нарастания неврологического дефицита со стороны черепных нервов (%) ***	10 (14%)	11 (11%)	21 (12%)
Поражение черепных нервов:	2	1	3 (2%)
Зрительные нарушения	2		2 (1%) *
Поражение лицевого и тройничного нерва		1	1 (0,6%) *
Всего больных (%)	12 (17%)	12 (12%)	24 (14%)

Примечание.

* Осложнение после трансназального-трансфеноидального удаления хордомы.

** Осложнение после трансорального удаления хордомы.

*** Поражение ствола и черепных нервов каудальной группы объединены.

Таблица 18.2. Сравнение исходных размеров опухоли и процента послеоперационных осложнений в двух группах больных с хордами основания черепа: оперированных вентральными и транскраниальными доступами.

	Вентральные	Транскраниальные
Размеры опухоли (диаметр) <4 см.	52%	43%
Размеры опухоли (диаметр) ≥4 см.	48%	57%
Осложнения с 1985 года по февраль 2007 года	14%	34%
Осложнения с марта 2007 года по 2012 год	11%	11%
Осложнения за весь период с 1985 по 2012 год (%) *, **	12%	29%

Примечание.

* Без учёта нарастания неврологического дефицита со стороны черепных нервов

** Поражение ствола и черепных нервов каудальной группы объединены.

Среди всех больных, которые оперированы с 1985 года по 2012 год транскраниальными и вентральными доступами в один этап (324 больных), у значительного числа больных наступил продолженный рост опухоли, и эти больные оперированы повторно. После операций по поводу продолженного роста опухоли оперировано 88 больных, которым выполнено 149 операций (с учётом третьей и последующих операций в ряде случаев), осложнения наступили в 55 случаях, что составило 37%. Таким образом, риск появления послеоперационных осложнений при повторных операциях, значительно выше.

Интраоперационное кровотечение имело место в 27 случаях (7,6%), и было охарактеризовано как упорное, продолжительное, либо массивное кровотечение из ложа

опухоли, со ската. Ранение магистральной артерии имело место у 2 больных. В случаях массивного кровотечения, интраоперационная кровопотеря в среднем составила 2,8 литра.

В серии наблюдений с 1985 по 2007 год (207 больных) выраженная интраоперационная кровопотеря была у 17 больных (5%). В среднем 2,1 литра (от 0,4 до 3,0 литра).

В серии наблюдений с 2007 по 2012 год (140 больных) массивное интраоперационное кровотечение наблюдалось у 8 больных (6%). Объём кровопотери 0,5 литра – 3 больных, 1-1,5 литра – 4 больных, 3 литра – 1 больной. В среднем кровопотеря у этих 8 больных составила 1,2 литра. Источниками кровотечения были сосуды кости, твёрдой мозговой оболочки, реже самой опухоли, из участков недоступных для прямого обзора.

Послеоперационная летальность

К послеоперационной летальности мы относим случаи смерти больного от осложнений, наступивших в период пребывания больного в стационаре (до 40 дней).

Сопоставление наших данных с результатами других авторов затруднительно, в связи с различными сроками наблюдения. Так Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E. послеоперационную летальность определяли за трёхмесячный период после операции (3). В

наиболее крупных сериях исследований, на которые мы неоднократно ссылались, послеоперационная летальность (после первичных операций) колебалась в пределах 2-5% (2) (4) (3). При повторных операциях летальность была существенно выше (7,1% у Crockard A., Steel T., Plowman N. с соавт. (5)).

В нашей серии наблюдений, летальный исход после операции – удаления опухоли наступил в 14 случаях (таблицы 18.3, 18.4).

Таблица 18.3 – Летальность после первичного удаления хордомы.

№, пол, возраст, год проведения операции.	Локализация / размеры опухоли / индекс Карновского до операции в баллах	Доступ / объём удаления	причина смерти	Время наступления летального исхода (в сутках)
1.Жен., 59 лет, 1988 г.	Скат, пирамида, медиальные отделы СЧЯ, справа, интракраниальное распространение в ЗЧЯ / 4-6 см. / 30	Ретросигмовидный / частично	*Кровоизлияние в ствол, и двусторонняя пневмония	10
2.Жен., 33 года, 1990 г.	Скат, селлярно и параселлярно справа, интракраниально в ЗЧЯ / > 6 см. / 50	передний транспирамидный / частично	** ОНМК по ишемическому типу в бассейне ВСА и вертебро-базиллярном бассейне	2
3.Жен., 46 лет, 1998 г.	Турецкое седло, верхняя треть ската, пирамида, распространение в ЗЧЯ / 2-4 см. / 60	Птериональный / частично	кровоизлияние в ложе удалённой опухоли, ишемия в ножке мозга и подкорковых узлах.	3
4.Муж, 23 года, 2001 г.	скат, пирамида, справа, распространение в ЗЧЯ. / 2-4 см. / 60	Ретросигмовидный / частично	Кровоизлияние в ложе опухоли с компрессией ствола, резко выраженный отёк мозга, обширные кровоизлияние в мост и с прорывом в 4-й желудочек.	4
5.Муж., 63 года. 2004г.	скат, пирамида, справа, выраженный рост в ЗЧЯ / 2-4 см. / 60	Ретросигмовидный / субтотально	Ишемия ствола, гемисфер мозжечка, кровоизлияние в подкорковые узлы и правую височную долю	2
6.Жен., 35 лет, 2005 г.	скат, область правого яремного отверстия, с ростом в ЗЧЯ справа / 2-4 см / 40	Ретросигмовидный / субтотально	Аспирация, гипоксия, ишемия ствола	12

Примечание.

* При поступлении состояние больной тяжелое по неврологическому дефициту, вынужденное положение лёжа. Нарушение дыхания, потребовавшее применения ИВЛ, возникло ещё до операции, которая проводилась по жизненным показаниям. В течение 3-х дней после операции отмечалось улучшение. На 4-е сутки ухудшение – судорожный приступ и кома. По данным КТ на 5-е сутки – гематома в ложе удалённой опухоли. Причина смерти – геморрагический инсульт в стволе мозга, и двусторонняя пневмония.

** По данным ангиографии проведённой при обследовании перед операцией выявлена окклюзия ВСА на основании черепа.

Таблица 18.4 – Летальность после операции по поводу продолженного роста опухоли (повторные операции).

№, пол, возраст, год проведения операции.	Локализация / размеры опухоли / индекс Карновского до операции в баллах	Доступ / объём удаления	причина смерти	Время наступления летального исхода (в сутках)
1. Муж., 43 года, 1993 г.	Скат, турецкое седло носоглотка, левая половина носа /4-6 см./ 50	Трансназальный / субтотально	Кровоизлияние в стволе в ложе опухоли. Интраоперационно – ранение правой ВСА и кровопотеря 2,5 литра	5
2. Муж, 40 лет, 1994 г.	Скат, пирамида, краниоверт до С2 позвонка, наружный слуховой проход /> 6 см. /60	Ретросигмовидный / частично	Нарушение кровообращения в стволе головного мозга, двусторонняя пневмония	8
3. Муж., 34 года, 1996 г.	Скат, ротоглотка, С1-С2 позвонки, со сдавлением мозга, паравerteбрально /4-6 см. /50	Транскондиллярный / частично	Менингит, двусторонняя тотальная пневмония	11
4. Жен., 51 год, 2003 г.	Турецкое седло, скат, решетчатые пазухи, распространение в СЧЯ, в подвисочную ямку /4-6 см. /50	Орбитозигоматический / частично	*** гнойный менингоэнцефалит	34
5. Жен., 46 лет, 2003 г.	скат, турецкое седло, носоглотка, гайморовы пазухи. /4-6 см. /60	Трансмаксиллярный / частично	Менингит	8
6. Жен., 44 года. 2005 год	Скат, sellarно, пирамида с интракраниальным ростом в ЗЧЯ и в СЧЯ /4-6 см. /60	Пресигмовидный / частично	Сепсис, менингит, пневмония	20
7. Жен., 66 лет, 2006 г.	Турецкое седло, правая половина СЧЯ до латеральных отделов, интракраниально />6 см. /50	Передний транспирамидный / субтотально	Кровоизлияние в ложе удалённой опухоли, ишемия ствола	5
8. Жен, 27 лет, 2010 г.	распространённая краниовертебральная с ростом в СЧЯ и ЗЧЯ />6 см./50	Трансназальный / частично	Ишемия ствола проявилась на 12 сутки после операции	39

Примечание.

*** Ишемия в правой гемисфере с появлением левосторонней гемиплегии. Анемия. Некоторая стабилизация в течение 2-3 недель, больная сиделась.

При расчёте на число больных (n 347), летальность составила 4 %. При определении летальности по отношению ко всем произведённым хирургическим вмешательствам – 521 (как это рассчитывалось у Crockard A. с соавторами 2001 г. (5)), она составила 2,7%.

Причинами летальных исходов в раннем послеоперационном периоде были: кровоизлияние в ствол мозга и подкорковые узлы – 4 больных, ишемия ствола – 6 больных, менингит – 3 больных, сепсис – 1 больной. Ещё в одном случае, причиной смерти было кровотечение из трахеи и аспирация кровью после трахеостомии (не связано напрямую с операцией – удаления опухоли, поэтому не учитывалось нами при определении показателя послеоперационной летальности).

Летальность после операций по поводу впервые выявленных хордом, (учитывая операции с использованием транскраниальных и вентральных доступов, а так же с учётом этапных операций) составила 1,7% (6 больных), а при операциях по поводу продолженного роста опухоли – 4,6% (8 больных).

При первичном поступлении не было летальных исходов в группе больных, оперированных трансназальным трансфеноидальным доступом. Так же не было летальных исходов у больных оперированных

трансоральным доступом, сочетанным трансназальным и трансоральным доступом, у больных которым проводилась одномоментная операция трансорального удаления хордомы и окципитоспондилодез.

Следует так же отметить снижение летальности за последние годы до 0,7%. В период с 2007 по 2012 год (6 лет) умерла одна больная из 140 оперированных больных, и это была повторно оперированная больная. Летальный исход наступил спустя значительное время после операции: через 39 дней.

Среди больных, оперированных при первой госпитализации в период с 2007 года, летальных исходов не было.

Клиническое наблюдение. Больная Т. 66 лет, поступила в ноябре 2006 года для операции по поводу гигантской хордомы основания черепа справа (рисунок 18.1). За 8 лет до госпитализации в Институт Нейрохирургии (в 1994 году) было произведено частичное удаление опухоли основания черепа в другом медицинском учреждении. При поступлении в неврологическом статусе признаки поражения III, IV, V, VI, VII черепных нервов справа, хиазмальный синдром, лёгкий левосторонний гемипарез, туловищная атаксия, гемипарез справа и тремор в правой руке.

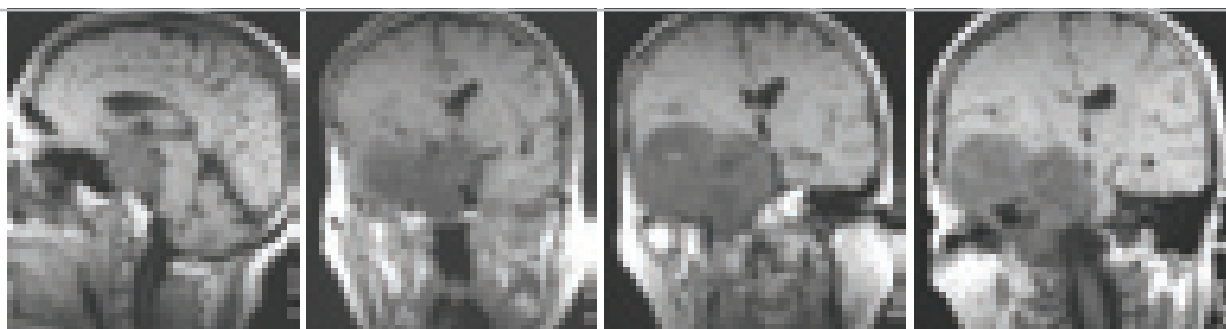


Рисунок 18.1 – T1 взвешенные МР-изображения больной Т. 66 лет до операции.

Хордома sellarной области с латерализацией в правую половину средней черепной ямки и с выраженным интракраниальным ростом. Крупные сосуды включены в опухоль. На уровне верхней трети ската, опухоль распространяется в заднюю черепную ямку, сдавливая ствол мозга.

Проведена операция с использованием переднего транспирамидного доступа - Удаление большой хордомы основания средней и задней черепных ямок, больше справа.

После осуществления доступа, в глубине раны обнаружен край опухоли - хордомы, расположенной экстрадурально. Опухоль мягкая, полужидкая, удалялась отсосом, но в центре ее находился более плотный фрагмент примерно 3х4х5 см. Эта плотная часть фрагментирована опухолевыми кусачками, и по частям удалена. Передний полюс опухоли распространялся в кавернозный синус, разрушая его нижнюю стенку и резко раздувая его полость. Здесь обнаружен интракавернозный отдел внутренней сонной артерии, окруженный со всех сторон мягкой опухолью, которая удалена. Признаков спазма артерии не было. При удалении задних отделов опухолевого узла установлено, что в области межжировой цистерны опухоль разрушала т. м. о. Опухоль широко инфильтрировала структуры основания средней черепной ямки, пирами-

ды височной кости и ската. В ткани опухоли находились костные фрагменты неправильной формы с острыми краями. В этих условиях удаление остатков опухоли из структур основания черепа признано опасным. Твёрдая мозговая оболочка и небольшие участки опухоли сращённые с т. м. о. коагулированы. Отмечалась упорная диффузная венозная кровоточивость ложа опухоли как со стороны т. м. о., так и основания черепа. Осуществлен тщательный гемостаз аутоклеем, тахокомбом, суржицель, гемостатической губкой.

Результат гистологического исследования – хордома.

В послеоперационном периоде у больной отмечалась общая слабость. Больная была в сознании, контактна, выполняла инструкции, но отмечались сонливость и неадекватность дыхания, в связи с чем, продолжалась ИВЛ. При контрольном КТ исследовании выявлена гематома в ложе опухоли и остатки опухоли в основании задней черепной ямки (рисунок 18.2).

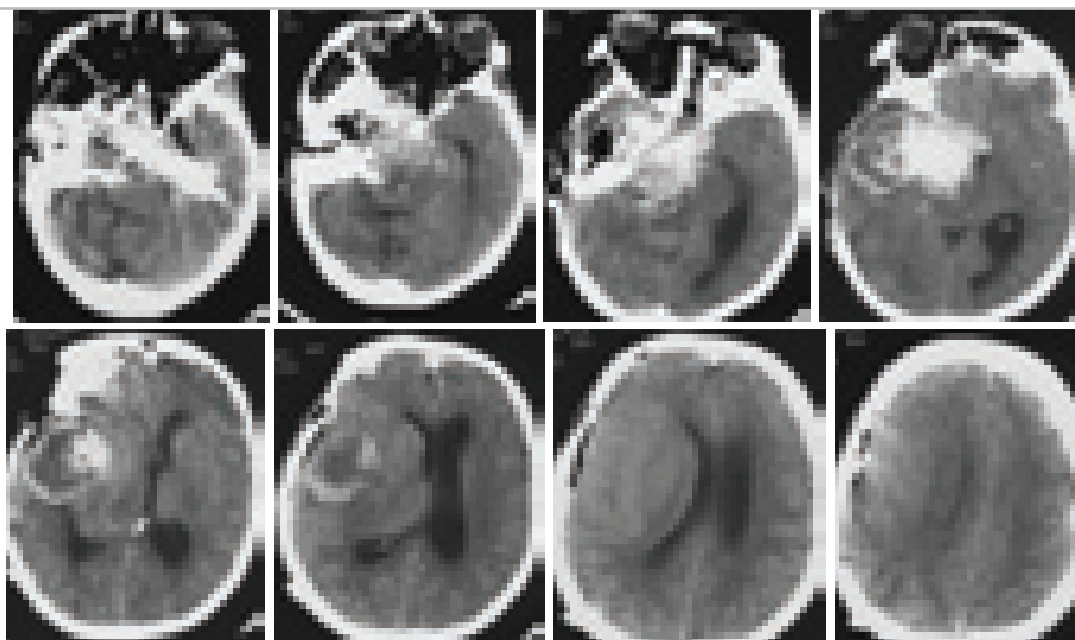


Рисунок 18.2 – КТ после операции. КТ без контрастного усиления. Наряду с остатками опухоли, в ложе удаленной опухоли скопление крови. Нарастание дислокации мозга, расширение левого бокового желудочка, грубая компрессия ствола мозга.

Учитывая объём гематомы, по экстренным показаниям 01.12.06 была выполнена операция - ревизия раны с удалением рыхлой гематомы и остатков опухоли. Операция протекала на фоне выраженных нарушений свертываемости крови, с большим трудом удалось остановить кровотечение из ложа опухоли. Кровопотеря составила около 4 литров. К концу операции мозг запал, хорошо пульсировал. В послеоперационном периоде проводился лечебный наркоз с целью предупреждения повышения венозного давления. Состояние больной было стабильным до утра 02.12.2006, когда появилась аритмия и нестабильность гемодинамики. Произведенная КТ выявила повторное формирование гематомы в ложе опухоли еще больших, чем до ревизии, размеров. Седация прекращена, восстановления сознания нет. Учитывая грубые нарушения свертываемости крови в ходе последней операции и неудовлетворительные показатели коагулограммы, повторная ревизия раны признана невозможной. Летальный

исход наступил на 5-е сутки после операции.

Таким образом, в нашей серии наблюдений, летальные исходы наступали у больных с большими хордомами, как правило, имеющими выраженный интракраниальный рост в среднюю или заднюю черепную ямки, поступивших в институт в тяжёлом состоянии. Индекс Карновского, в большинстве случаев (8 из 14) оценивался как 50 баллов и ниже. В большинстве случаев (8 из 14-ти) фатальные осложнения наступали после повторных операций в связи с продолженным ростом опухоли. Лишь у 3 (из 14-ти) больных операция проводилась с использованием вентральных экстрадуральных доступов (трансназального и трансмаксиллярного). У всех остальных, доступы были транскраниальные (передне-латеральные или задне-латеральные). Основные причины неблагоприятных исходов – кровоизлияние в ложе удалённой опухоли, ишемия ствола и менингит.

Литература

1. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.*
2. Colli B.O., Al-Mefty O. *Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. J Neurosurg. 2001, Vol. 95, pp. 933-943.*
3. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery. 1995, Vol. 36, pp. 887-897.*
4. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. *Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. Neurosurgery. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.*
5. Crockard A., Steel T., Plowman N., et al. *A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. J. Neurosurg. 2001, Vol. 95, pp. 175-183.*
6. Сидоркин Д.В., Коновалов А.Н., Махмудов У.Б., Шкарубо А.Н., Усачёв Д.Ю., Шиманский В.Н. *Хирургическое лечение хордом основания черепа. Журнал вопросы нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко. 2009 г., Т. 2, стр. 15-22.*
7. Al-Mefty O., Borba L.A.B. *Skull base chordomas: a management challenge. J Neurosurg. 1997, Vol. 86, pp. 182-189.*
8. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. *Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. J Neurosurg. 2007, Vol. 107, pp. 319-324.*

ГЛАВА 19. ОПЕРАЦИИ ПРИ ПРОДОЛЖЕННОМ РОСТЕ ХОРДОМ

В связи со сложностью, а часто невозможностью радикального удаления хордомы, проблема повторных операций при рецидивах опухоли приобретает особое значение. По нашим данным в 25% случаев больные поступают в связи с прогрессирующим ростом опухоли для повторных операций.

Многие авторы подчёркивают большую сложность и большую опасность операций при рецидивах хордом (1), выше процент осложнений и неблагоприятных исходов. Отчасти это объясняется тем, что со временем происходит озлокачествление опухоли, они становятся более агрессивными. Повышенный риск операций при продолженном росте хордомы связан ещё и с тем, что у многих больных в связи с неполным удалением опухоли при первичном обращении проводилась лучевая терапия.

При повторных операциях редко удаётся добиться радикального удаления опухоли, часто операции имеют паллиативный харак-

тер (“Repeat palliative surgery”), цель которых улучшить состояние больного. В ряде случаев, в связи с продолженным ростом опухоли приходится прибегать к многократным повторным вмешательствам. Описано наблюдение. Когда больной с рецидивом хордомы был оперирован 12 раз в течение 17 лет (2).

В Институте Нейрохирургии с 1985 по 2012 гг. повторные операции в связи с продолженным ростом опухоли проведены 88 больным, это 1/4 от общего числа больных с хордами (таблица 19.1). Средний интервал с момента первой операции до операции в связи с рецидивом или продолженным ростом составил 26 месяцев. Интервал между второй и третьей операциями был короче – 13 месяцев. При последующих операциях, интервалы между ними сокращался до ½ года. Эта закономерность объясняется меньшей радикальностью повторных операций и нарастанием агрессивных свойств опухоли.

Таблица 19.1 – число повторных операций проведённых 88 больным в связи с продолженным ростом опухоли с 1985 по 2012 гг.

Общее число операций проведённых одному больному	2	3	4	5
Число больных, кому проведено столько операций	62	24	9	3
Общее количество операций, проведённых 88 больным, включая первичные	237			
Общее количество повторных операций	149			

Из таблицы 19.1 видно, что 88 больным, в связи с продолженным ростом опухоли проведено 149 операций.

Сравнивая число больных, которым выполнялись операции в связи с продолженным ростом хордомы, обнаруживается тенденция к уменьшению числа повторных операций. Весь период наблюдения разделён на четыре периода, число больных, оперированных по поводу впервые выявленной хордомы в пределах каждого временного промежутка

равно или приблизительно равно: за период с 1985 по 1999 год – 86 больных, в течение каждого последующего периода по 87 больных (рисунок 19.1). Так, среди больных, которые оперированы по поводу впервые выявленной хордомы с 1985 года по 1999 год, повторно оперирован 41% больных. В период с 2000 по 2005 год таких больных было 33%. В периоды с 2006 по 2009 год и с 2010 по 2012 год повторная операция потребовалась в 14% случаев.

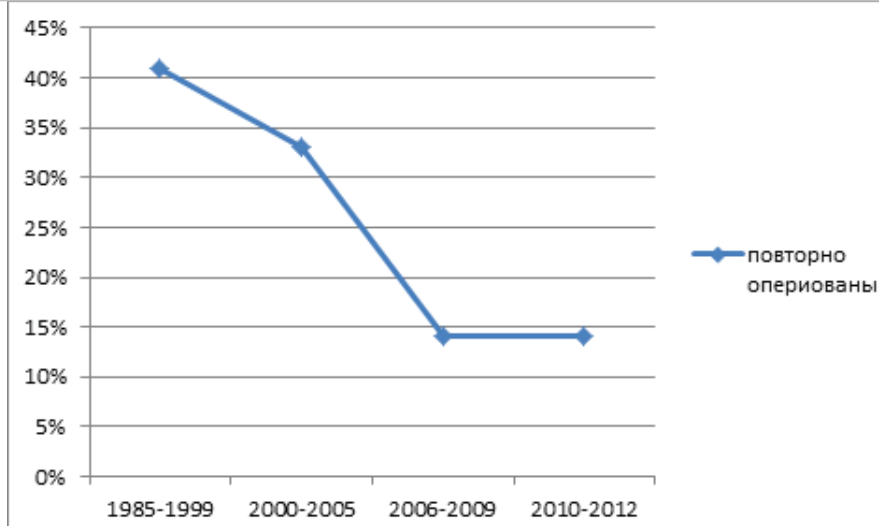


Рисунок 19.1. Изменение процента больных, повторно оперированных в связи с продолженным ростом хордомы основания черепа.

При повторных операциях чаще использовались менее травматичные трансфеноидальный, птериональный и ретросигмовидный доступы.

Как было отмечено, радикальность удаления опухоли при повторных операциях снижалась, что отражено в таблице 19.2.

Таблица – 19.2. Радикальность при повторных операциях.

	Вторая операция	Третья операция	Четвёртая операция	Пятая операция
Тотально	2%			
Субтотально (удалено 90% и более)	53%	38%	34%	
Частично (удалено более 50%, но менее 90%)	43%	58%	50%	100%
Уменьшение объёма менее 50%	2%	4%	16%	

В качестве примера неоднократных операций в связи с продолженным ростом дедифференцированной хордомы приводим следующее наблюдение.

Больная Н-ва 18 лет поступила в институт с распространённой хордомой краниовертебрального перехода. В связи с неуклонным прогрессирующим ростом опухоли на протяжении 1 года 7 месяцев, больной было произведено

8 операций, не считая трахеостомии.

Основными этапами лечения были следующие:

1) 7.09.2004 операция - удаление хордомы ската из срединного субокципитального доступа,

2) 13.01.2005 одномоментно выполнено: окципитоспондилодез + трансоральное удаление хордомы ската,

3) 26.04.2005 операция – Удаление рас-

пространённой хордомы основания черепа транспирамидным доступом слева,

4) июнь-июль 2005 года – лучевая терапия,

5) 18.01.2006 операция – трансназальное удаление хордомы носоглотки,

6) 20.03.2006 две операции – удаление хордомы основания черепа латеральным ба-

зальным (транспирамидным) доступом слева + удаление экстракраниальной части хордомы в затылочно-шейной области,

7) 11.04.2006 операция – частичное удаление хордомы основания черепа ретросигмовидным доступом слева.

Через 4 месяца после последней операции больная скончалась.

Литература

1. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. *Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. Neurosurgery. 2006, Vol. 59, pp. 230-237.*

2. Kyoshima K., Oikawa S., Kanaji M., et al. *Repeat operations in the management of clival chordomas: palliative surgery. Journal of Clinical Neuroscience. 2003, Vol. 10, 5, pp. 571-578.*

ГЛАВА 20. ОТДАЛЁННЫЕ ИСХОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ И ВЫЖИВАЕМОСТЬ

В таблице 20.1 суммированы данные о хирургического лечения в наиболее крупных сериях наблюдений.

Таблица 20.1 – Публикации о наиболее крупных сериях хордом основания черепа, где основным методом лечения было хирургическое удаление.

Авторы и год опубликования результатов	Число больных	Период наблюдения (за столько-то лет)	5-летняя выживаемость	10-летняя выживаемость	5-летний безрецидивный период	10-летний безрецидивный период
Forsyth PA. 1993 (1)	51	1960-1984 (25)	51%	35%	-	-
Gay E. 1995 (2)	46	1984-1993 (10)	-	-	65%	-
Al-Mefty O. 1997 (3)	25	1990-1996 (6,5)	-	-	-	-
Colli B.O. 2001 (4)	53	1990-2000 (10,5)	-	-	50,7%	-
Crockard A. 2001 (5)	42	1986-1998 (12)	77%	69%	-	-
Tzortzidis F. 2006 (6)	74	1988-2004 (16)	-	-	-	31%
Samii A. 2007 (7)	49	1979-2002 (23)	65%	39%	-	-
Choi D. 2010 (8)	132	1982-2007 (25)	55%	36%	-	-

Дать суммарную оценку приведённым выше данным сложно, в связи с разнородностью материала, различием в длительности катамнестического наблюдения. Тем не менее, можно сделать некоторые обобщения. Хирургические вмешательства (первичные и повторные), безусловно, существенно продлевают жизнь больных. В среднем, 5 летняя выживаемость у оперированных больных – 50-70%, а десятилетняя – 40%. В то же время, при отказе больных от операции, средняя продолжительность жизни

по данным Menezes A.H., Traynelis V.C. (1996 год) составила 28 месяцев (9), а по данным Ericksson B. (1981 год) – всего 18 месяцев (10).

Анализ нашего материала лечения хордом показал, что с учётом летальных исходов в раннем послеоперационном периоде: 5-ти летняя выживаемость составила 62%, 10-ти летняя – 36%. Выживаемость без учёта послеоперационных летальных исходов: составила соответственно 62% и 47%. Как видно, они близки к результатам, полученным другими авторами.

Прогностические факторы на основании статистического анализа выживаемости

Статистический анализ в нашем исследовании показал, что пол пациента не оказывает статистически достоверного влияния на его выживаемость (F-критерий Кокса: $p \approx 0,218$, критерий Вилкоксона-Гехана: $p \approx 0,99$).

“Размер опухоли”. Сравнение было проведено между группами “от 2 до 4 см”, “от 4 до 6 см” и “более 6 см”. На рисунках 20.1 – 20.3 приведены графики функций выживаемости по группам “Размер опухоли”.

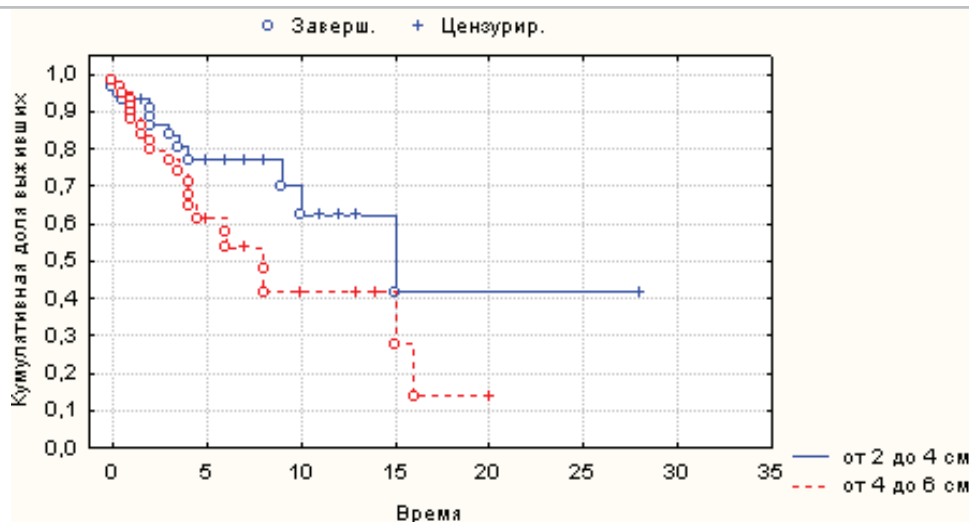


Рисунок 20.1 – Графики зависимости выживаемости от размера опухоли. Сопоставление в двух группах опухолей: I группа – размер от 2 до 4 см (синяя сплошная линия), II группа – от 4 до 6 см (красная пунктирная линия). F – критерий Кокса: $p \approx 0,028$. Критерий Вилкоксона – Гехана: $p \approx 0,18$.

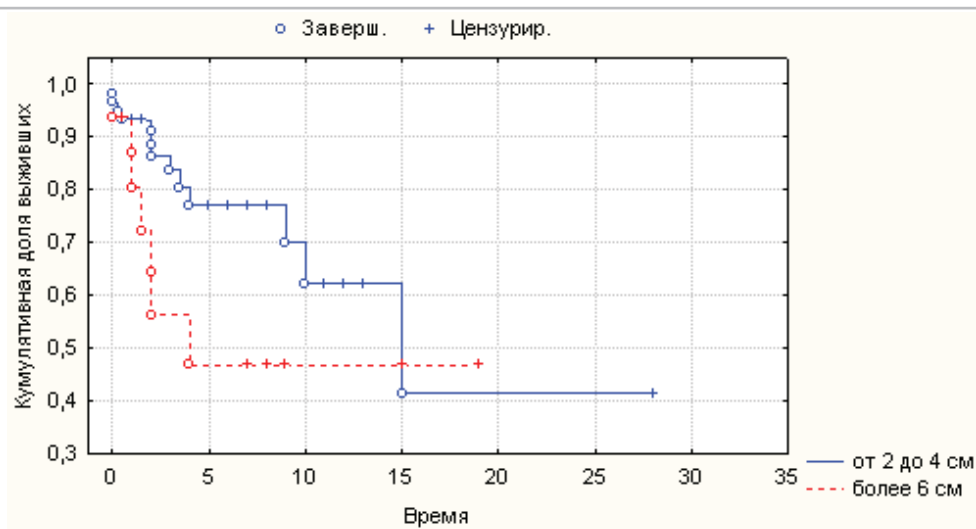


Рисунок 20.2 – Графики зависимости выживаемости от размера опухоли. Сопоставление в двух группах: I – размер от 2 до 4 см (синяя сплошная линия), II – размер более 6 см (красная пунктирная линия). F – критерий Кокса: $p \approx 0,043$. Критерий Вилкоксона – Гехана: $p \approx 0,038$.

В результате проведённого анализа было установлено, что выживаемость пациентов с размером опухоли “от 2 до 4 см” выше, чем больных с опухолями “от 4 до 6 см” и “более 6 см”. Отличие в выживаемости в группах с размером опухоли “от 4 до 6 см” и “более 6 см” оказалось статистически не значимым.

Выживаемость больных с селлярными хордомами выше чем, для больных с хордомами ската (*F-критерий Кокса: $p \approx 0,064$. Критерий Вилкоксона – Гехана $p \approx 0,016$.*) и хордомами краниовертебрального перехода (*F-критерий Кокса: $p \approx 0,002$. Критерий Вилкоксона – Гехана $p \approx 0,010$*). Различия в вы-

живаемости между группами больных с хордомами ската и краниовертебрального перехода не является статистически значимым. Статистический анализ показал значительно лучшую выживаемость больных при отсутствии у них “стволовой симптоматики” (*F-критерий Кокса: $p \approx 0,004$, критерий Вилкоксона-Гехана: $p \approx 0,006$*).

Анализ выживаемости показал лучший прогноз для больных, у кого опухоль удалена субтотально (рисунок 20.3). У больных после частичного удаления, выживаемость была достоверно хуже (*F-критерий Кокса: $p \approx 0,023$, критерий Вилкоксона-Гехана: $p \approx 0,041$*).

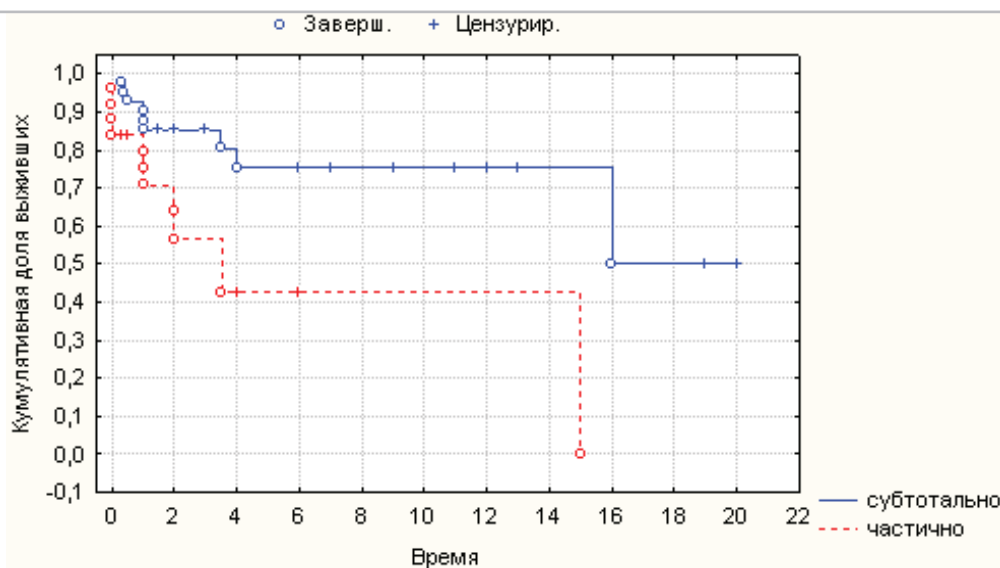


Рисунок 20.3 – График зависимости выживаемости от радикальности удаления.
Сравнение проведено между субтотальным и частичным удалением.

В отдельных наблюдениях опухоль характеризуется тенденцией очень медленно прогрессирования на протяжении десятилетий.

Клиническое наблюдение. Больная Б-ва госпитализирована в Институт Нейрохирургии в 1979 году в возрасте 19 лет.

При поступлении у больной обнаружен экзофтальм, ограничение движений левого глаза, птоз, снижение чувствительности на лице. При КТ выявлена опухоль основания

средней черепной ямки и параселлярно слева. Было произведено удаление хордомы. После операции наросли глазодвигательные нарушения. На остатки опухоли был проведён курс лучевой терапии.

В последующие годы состояние было стабильным. Обучалась в высшем учебном заведении, работала по специальности. В 2004 году, после лёгкой травмы головы отметил усиление головной боли, по поводу чего проведена КТ и заподозрено увеличение остатков опухоли (рисунок 20.4).

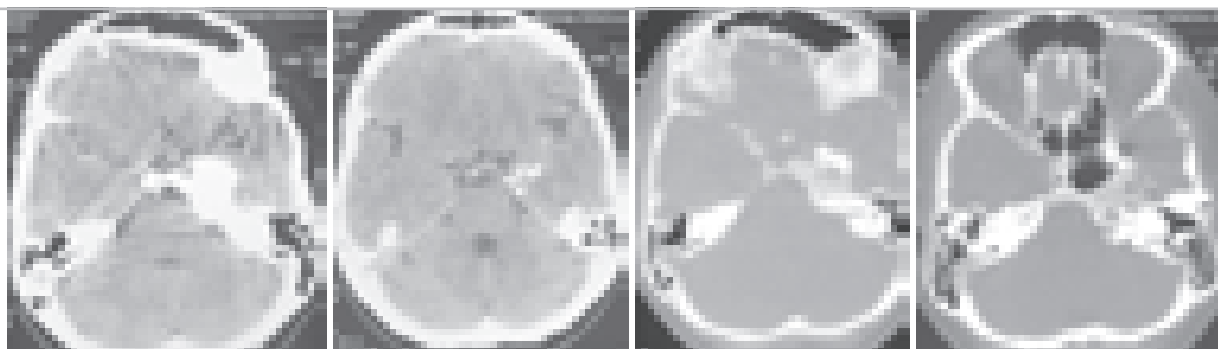


Рисунок 20.4. КТ больной Б-вой, спустя 25 лет после удаления хордомы и лучевой терапии. В медиальных отделах левой половины средней черепной ямки остатки опухоли с кальцификатами.

В 2005 году повторно проведена радиотерапия, 7 сеансов по 5 грей, СОД 35 грей.

На момент осмотра в 2007 году в неврологическом статусе сохраняются ограничения движения левого глазного яблока во все стороны, повышение глубоких рефлексов

справа. На контрольных МРТ-изображениях от 2007 года (через 28 лет после операции) размеры патологического очага не увеличиваются (рисунок 20.5). Самочувствие больной улучшилось и остаётся стабильным. Катамнез составил 33 года.

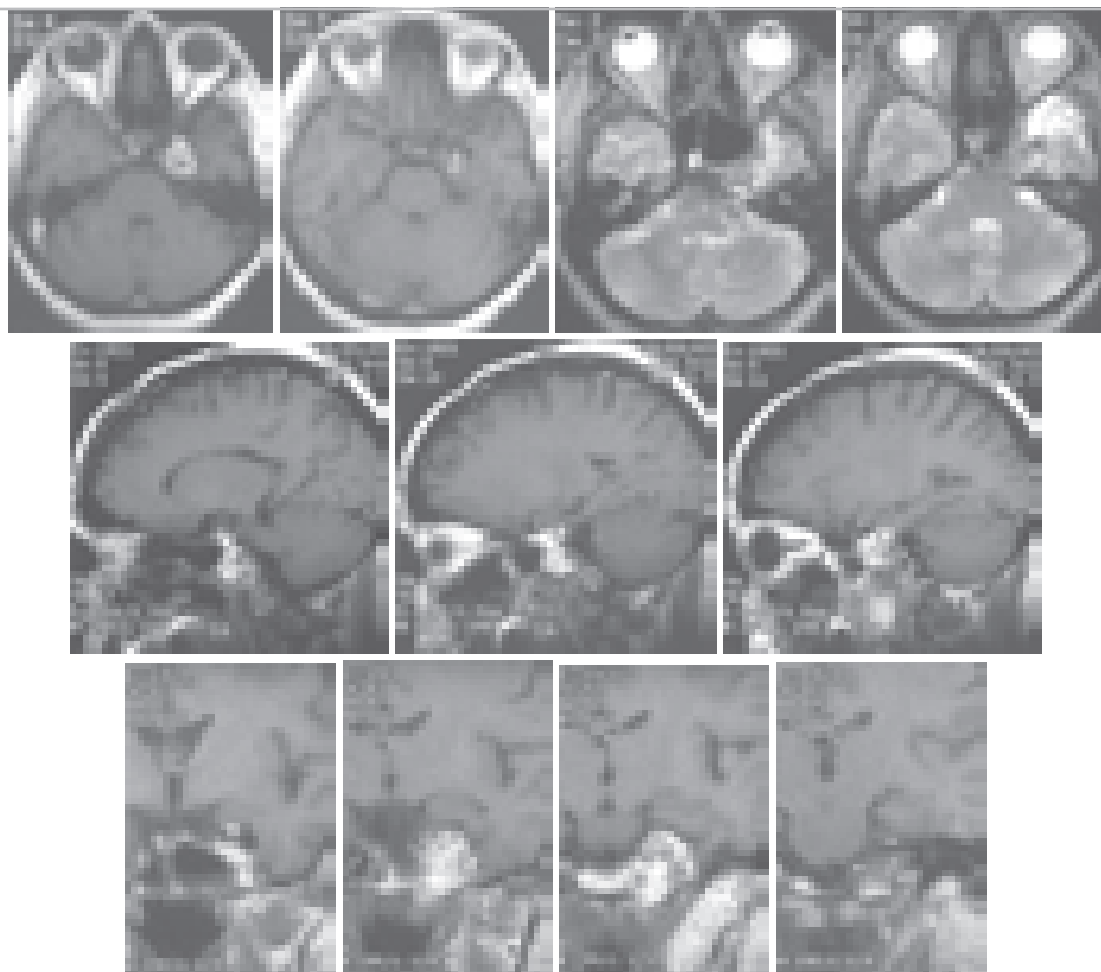


Рисунок 20.5. T1 взвешенные МРТ головы в аксиальной, сагитальной и фронтальной проекции. Больная Б-ва. 2007 год. Через 28 лет с момента проведения операции – удаления хордомы основания средней черепной ямки слева.



Рисунок 20.6. Больная Б-ва через 28 лет с момента операции – удаления хордомы основания средней черепной ямки.

Таким образом, исследование прогностических факторов, влияющих на выживаемость в нашей серии показал, что прогноз для больных с селлярными хордомами лучше, чем, для больных с хордомами ската и хордомами краниовертебрального перехода. Кроме того, анализ показал значительно лучшую выживаемость при отсутствии стволовой симптоматики. Размеры опухоли оказыва-

ют большее влияние на отдалённые исходы, чем локализация. Другим фактором, влияющим на прогноз, является радикальность удаления хордомы. Среди подтипов хордом, лучший прогноз при хондроид хордомах, чем при классических хордомах. Но в пределах диагноза классическая хордома опухоль может иметь различную степень дифференцировки, что так же влияет на выживаемость.

Литература

1. Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al. Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg.* 1993, Vol. 78, pp. 741-747.
2. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
3. Al-Mefty O., Borba L.A.B. Skull base chordomas: a management challenge. *J Neurosurg.* 1997, Vol. 86, pp. 182-189.
4. Colli B.O., Al-Mefty O. Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. *J Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 933-943.
5. Crockard A., Steel T., Plowman N., et al. A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J. Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 175-183.
6. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. *Neurosurgery.* 2006, Vol. 59, pp. 230-237.
7. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg.* 2007, Vol. 107, pp. 319-324.
8. Choi D., Melcher R., Harms J., Crockard A. Outcome of 132 operations in 97 patients with chordomas of the craniocervical junction and upper cervical spine. *Neurosurgery.* January 2010, Vol. 66, pp. 59-65.
9. Menezes A.H., Traynelis V.C. Tumors of the

craniovertebral junction. [ed.] Youmans J.R. *Neurological Surgery*. 4. Philadelphia: : WB Saunders, 1996, Vol. 4, pp. 3041-3072.

10. **Ericksson B., Gutenberg B., Kindblom L.E.** Chordoma: a clinicopathologic and prognostic study of a Swedish national series. *Acta Orthop Scand*. 1981, Vol. 52, pp. 49-58.

11.

12. **Chugh R., Dunn R., Zalupski M.M., et al.** Phase II Study of 9-Nitro-Camptothecin in Patients With Advanced Chordoma or Soft Tissue Sarcoma. *Journal of Clinical Oncology*. 2005, Vol. 23, 15, pp. 3597-3604.

13. **Coenen H.** *Das Chordom*. *Bruns' Beitr. Z. klin. Chir.* 1925, Vol. B. 133, pp. 1-77.

14. **Coffin C.M., Swanson P.E., Wick M.R., Dehner L.P.** Chordoma in childhood and adolescence: a clinicopathologic analysis of 12 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 1993, Vol. 117, pp. 927-933.

15. **Rosenberg A.E.** *Bone tumors*. [ed.] Bhan A.K., McCluckey R.T. Colvin R.B. *Diagnostic immunopathology*. New York : Raven Press, 1995, p. 633.

16. **Amendola B.E., Amendola M.A., Oliver E., et al.** Chordoma: role of radiation therapy. *Radiology*. 1986, Vol. 158, pp. 839-843.

ГЛАВА 21. ХИРУРГИЧЕСКАЯ ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ ХОРДОМ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА. ОБОБЩЕНИЕ

Хирургическое удаление является основным методом лечения хордом основания черепа. Важным вопросом в хирургии основания черепа является выбор оперативного доступа. Хирургическая тактика у разных авторов различна. Если Gay E., Al-Mefty O., Tzortzidis F., Samii A. применяют чаще транскраниальные доступы, то Crocard A. с соавт. предпочитает вентральные доступы (1) (2) (3) (4) (5). 85% больных в серии Crocard A. оперированы вентральными доступами (трансоральный, трансмаксиллярный).

В нашей практике мы чаще использовали такие транскраниальные доступы как птериональный и ретросигмовидный, а также вентральные доступы – трансфеноидальный и трансоральный. Следует отметить, что в последние годы предпочтение отдаётся трансфеноидальному и трансоральному подходам (в том числе и их комбинациям) с использованием эндоскопической техники.

Анализ наших наблюдений показал, что тотальное удаление возможно у сравнительно небольшого числа больных (у 13%), субтотальное удаление было возможным более чем в ½ наблюдений, частичное – в ⅓. В 1 % случаев операция практически ограничилась биопсией (радикальность во всей серии наблюдений, с применением транскраниальных и вентральных доступов). В раннем послеоперационном периоде динамика состояния большинства больных была положительной (по шкале Карновского в среднем + 4 балла, с 58 до 62).

Транскраниальный метод удаления хордом основания черепа при использовании транскраниальных доступов (птерионального, ретросигмовидного и др.).

При транскраниальном удалении хордом с использованием базальных доступов крайне важны для хирурга данные о строении, плотности распространённости опухоли, об отношении опухоли к твёрдой мозговой оболочке. Поскольку эти опухоли развиваются из костных структур основания черепа, их первичное расположение экстрадуральное. Однако по мере роста опухоли твёрдая моз-

говая оболочка растягивается опухолью, и, нередко, в ней возникают дефекты, через которые опухоль проникает в интрадуральное пространство, прилежит к мозговым структурам, смещает и инфильтрирует их.

Изучение нашего материала показало, что при хордомимах, формирующих крупные интракраниальные узлы в средней черепной ямке, более чем в 40% случаев твёрдая оболочка над ними резко растрянута, и через дефекты в последней опухоль распространяется интрадурально и прилежит к базальным структурам мозга. Для хордом, растущих преимущественно в заднюю черепную ямку, процент интрадурального распространения опухоли ещё выше – 60%.

В пределах костных структур основания черепа, в прилежащих к наружному основанию черепа мягких тканях и паравертебрально рост опухоли инфильтративный. В тех случаях, когда твёрдая мозговая оболочка разрушена, основная артерия и её ветви могут быть включены в опухоль из-за опухолевой инфильтрации. Особенно трудно отделить черепные нервы каудальной группы от опухоли в пределах яремного отверстия.

Возможность радикального удаления опухоли во многом зависит от её структуры. По нашим данным, в большинстве случаев (80%) опухоль содержала мягкие участки, которые легко удалялись путём аспирации обычным или ультразвуковым отсосом. Приблизительно в 20% случаев опухоль была преимущественно плотной, что делало её удаление более сложным. Часто (~40%), в опухоли имелись кальцифицированные участки и фрагменты разрушенной кости. Инфильтрированную опухолью кость приходилось удалять кусочками или бором.

К особенностям хордом, которые приходится учитывать при их удалении, следует отнести наличие в строении опухоли плотных соединительнотканых перегородок, которые делят хордому на отдельные полости. Эти перегородки необходимо рассекать острым путём, чтобы добиться удаления основной массы опухоли.

Приведённые выше особенности важ-

ны для выбора хирургического доступа и успешного удаления опухоли.

Поскольку большинство хордом имеет мягкую и слизистую структуру, и могут быть с достаточной степенью радикальности удалены из сравнительно небольшого доступа, последнее время мы отдаём предпочтение наиболее принятым в нейрохирургии доступам: птериональному, ретросигмовидному, которые позволяют обнажить участок поверхности опухоли. После рассечения твёрдой мозговой оболочки аспирируются мягкие фрагменты опухоли, плотные удаляются кусачками. По мере удаления опухоли формируется дополнительное пространство, которое облегчает дальнейшие манипуляции хирурга. Остановка кровотечения достигается гемостатическими средствами (тахокомб, гемостатическая губка и вата). Оболочка в месте её разреза над опухолью зашивается.

Ранее мы применяли расширенные базальные доступы, но убедились, что в большинстве случаев необходимости в них нет. Поскольку, как было сказано, эффективное удаление опухоли возможно при применении стандартных, менее травматичных хирургических подходов.

В нашей серии наблюдений, расширенные базальные доступы, которые активно использовались в 80-е и 90-е годы, применены в 10% наблюдений. Как было отмечено, в последние годы они стали использоваться значительно реже. Показания для применения расширенных базальных доступов (передний транспирамидный, пресигмовидный, транскондиллярный) возникают при распространении хордомы за пределы центрального основания черепа.

Удаление хордом основания черепа с использованием вентральных доступов (трансназальный, трансоральный).

В последние годы, в связи с совершенствованием микрохирургической и эндоскопической техники, при удалении хордом предпочтение отдаётся трансназальному транссфеноидальному и трансоральному доступам.

Условной границей между этими доступами является твёрдое небо. Резекция поражённой кости ската и тела клиновидной

кости является обязательным этапом таких операций.

В Институте Нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН с 1985 по 2012 год более 170 больных оперировано с применением вентральных доступов (трансназального, трансорального и их сочетаний). Трансназальное транссфеноидальное удаление – более 140 больных (в большинстве случаев с применением эндоскопической техники). Трансоральное удаление выполнено у 36 больных (у половины больных в сочетании с одномоментным окципитоспондилодезом или (и) с трансназальным эндоскопическим удалением хордомы). Ещё у 20 больных трансоральное удаление хордомы выполнялось при повторных операциях.

Метод трансназального удаления хордом основания черепа.

Эндоскопическая техника, используемая в нашей клинике в течение последних 10 лет, существенно расширяет возможности хирургии при трансназальном доступе. Трансназальный доступ, по сравнению с трансоральным, используется чаще, поскольку сельлярных и кливусных хордом с ростом в носоглотку больше, чем больных с хордомами краниовертебрального перехода с ростом в ротоглотку. Некоторые опухоли ската, имеющие преимущественно интракраниальное распространение, так же с успехом удаляются трансназальным транссфеноидальным доступом, если нет выраженного латерального распространения опухоли.

В некоторых случаях эндоскопический трансназальный метод позволяет удалить хордомы краниовертебральной локализации (распространяющиеся до C1-C2 позвонков), что уменьшает инвазивность операции, по сравнению с традиционным трансоральным доступом, что важно у тяжелых и ослабленных пациентов.

Удаление хордом основания черепа с использованием трансорального доступа.

Развитие микрохирургической техники позволяет удалять опухоли ската и краниовертебрального сочленения **трансоральным трансфарингеальным доступом**, и избегать более травматичных расширенных доступов

с максиллотомией или с лабиоглоссомандибулотомией. В нейрохирургии, в последнее время, под термином “трансоральный” подразумевается “трансоральный трансфарингеальный доступ”, чаще с рассечением мягкого нёба. Трансоральный трансфарингеальный доступ впервые был описан Kanavel A.B. в 1919 г. Fang H.S.Y. и Ong G.B. (1962) одними из первых стали использовать этот доступ при опухолях основания черепа (6). В последние годы доступ всё чаще используется при удалении хордом ската.

Трансоральный доступ, особенно эффективен при удалении хордом нижней трети ската и краниовертебрального перехода. Доступ применяют как самостоятельно, так и в сочетании с трансназальным, или в ходе одномоментной операции с окципитоспондилодезом.

Сочетанный трансназальный и трансоральный метод удаления опухолей основания черепа.

С целью более радикального удаления обширных хордом основания черепа, распространяющихся одновременно в носоглотку и ротоглотку, нами был разработан способ хирургического (эндоскопического) удаления опухоли комбинированным трансфеноидальным и трансоральным доступом. В начале трансфеноидально удаляется верхняя часть опухоли до уровня верхней границы твердого неба. Затем трансорально резецируют часть опухоли, распространяющуюся в ротоглотку.

Наряду с трансназальным трансфеноидальным доступом, при хирургии хордом основания черепа стал чаще использоваться

трансназальный транскливающий расширенный доступ, когда для удаления опухоли, растущей преимущественно интракраниально в заднюю черепную ямку, резецируется кость ската черепа. Ранее такие больные оперировались транскраниальными доступами (ретросигмовидным и др.), но радикальность была ниже и число осложнений заметно выше. При существующей нестабильности краниовертебрального сочленения или в тех случаях, где такая нестабильность может возникнуть после удаления опухоли, целесообразно сочетать удаление опухоли со стабилизацией краниовертебрального перехода специальными конструкциями.

Поэтапное хирургическое лечение.

При хордомидах больших размеров и сложной локализации часто единственно возможным способом радикального удаления является поэтапное хирургическое лечение, когда с интервалом в несколько недель (реже месяцев) осуществляется удаление опухоли с использованием разных доступов.

Так, для хордом, одновременно имеющих выраженный интракраниальный рост и распространение в рото-носоглотку, последовательно выполняются один из вентральных доступов (трансоральный, трансназальный) и задне-латеральный (ретросигмовидный и др.). Распространение хордомы ската в другие области наружного основания черепа (паравертебрально, в подвисочную ямку), может служить показанием для последовательного выполнения инфратемпорального доступа к подвисочной ямке, латерального цервикального или одного из задне-латеральных доступов.

Литература

1. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. *Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. Neurosurgery. 1995 г., Т. 36, стр. 887-897.*
2. Al-Mefty O., Borba L.A.B. *Skull base chordomas: a management challenge. J Neurosurg. 1997 г., Т. 86, стр. 182-189.*
3. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. *Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. Neurosurgery. 2006 г., Т. 59, стр. 230-237.*
4. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. *Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. J Neurosurg. 2007 г., Т. 107, стр. 319-324.*
5. Crockard A., Steel T., Plowman N., et al. *A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. J. Neurosurg. 2001 г., Т. 95, стр. 175-183.*
6. Fang H.S.Y., Ong G.B. *Direct anterior approach to the upper cervical spine. J Bone Joint Surg (Am). 1962 г., Т. 44A, стр. 1588-1604.*

ГЛАВА 22. РАДИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ХОРДОМ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА

Основным методом лечения хордом основания черепа остаётся хирургический. Но результаты хирургического лечения этих больных, нельзя считать удовлетворительными: объём субтотального и тотального удаления, по данным разных исследователей находится в пределах от 40% случаев (1) до 78% случаев (2), а послеопе-

рационная летальность достигает 5% (3). Низкие показатели выживаемости и безрецидивного периода не позволяют относить хордомы к опухолям, которые лечатся только хирургически (4) (5). В связи с этим, всё большее число исследователей приходят к выводу о необходимости адъювантной лучевой терапии (1) (4) (6).

Радиотерапия и радиохирurgia хордом

Существуют различные подходы относительно назначения лучевой терапии после операции: 1) проведение лучевой терапии, только если имеются остатки опухоли; 2) лучевая терапии независимо от объёма проведённой операции, даже в случаях радикального удаления опухоли; 3) отказ от лучевой терапии после субтотального удаления медленно растущих опухолей (в случае рецидива – повторные операции) (7).

Ряд хирургов обращает внимание на сложность удаления опухоли после облучения. По мнению Gay E, Sekhar LN, Rubinstein E. с соавторами (1995 г.); 1) предшествующая лучевая терапия вызывает микроангиопатию и субклинические повреждения ствола мозга, что повышает риск послеоперационных осложнений, 2) предшествующая лучевая терапия затрудняет возможность тотального удаления, 3) в случае рецидива после лучевой терапии опухоль может стать более агрессивной (3).

Samii M. назначает лучевую терапию только в случае, если проведение повторной операции не возможно (1995 год) (3). Он обосновывает такую тактику высоким процентом послеоперационных осложнений у больных, получивших ранее лучевую терапию.

Sekhar L.N. и Crockard A. придерживаются следующей тактики: основной метод лечения хордом – агрессивная хирургическая резекция, а лучевая терапия проводится если обнаруживаются отчетливые остатки (7) (1). Crockard A. не назначал лучевую терапию после первичного удаления опухоли с низкой

биологической активностью (мало митозов и Ki67 был ниже 6%) (1). Catton C. в 1996 году пишет: “лучевая терапия должна обсуждаться в качестве адъювантной (вспомогательной) даже после макроскопически полного удаления” (8). Al-Mefty and Bobra так же назначают лучевую терапию всем больным после операции, невзирая на радикальность удаления (9).

Лучевая терапия при хордомимах проводилась уже в 1950 – 60-е годы: Kamrin R.P. с соавт. 1964 год (10), Higinbotham N.L. с соавт. 1967 год (11), Pearlman AW, Friedman M в 1970 году (12). Серии наблюдений содержали малое число больных, и были не достаточны для проведения статистического анализа.

В отношении эффективности лучевой терапии при данной патологии, существовали различные мнения. Так, Amendola BE, Amendola MA, Oliver E с соавторами (1986 г.) констатировали контроль опухолевого роста после конформной лучевой терапии у больных, повторно оперированных в связи с рецидивом (13). В то время, как Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG с соавторами (1993 г.) не обнаружили улучшения показателя выживаемости в группе больных получивших лучевую терапию после операции, в сравнение с теми, кто был только оперирован (14).

Необходимость проведения лучевой терапии больным с краниальными хордомимах показана в работах Favre J. с соавторами в 1994 году (15) и Tai P. с соавторами в 1995 году (16). В статьях представлен анализ результатов лечения хордом основания черепа

опубликованных в литературе к тому времени и немногочисленные собственные наблюдения. Самыми лучшими оказались результаты комбинированного лечения (операция + лучевая терапия). Хуже были результаты в случаях облучения без хирургического удаления или, когда проводилось только хирургическое лечение.

Дозы фотонного облучения в публикациях разных лет. В публикациях разных лет дискутируется доза лучевой терапии для хордом. Прослеживается тенденция увеличения рекомендуемой дозы, по мере того, как появляются новые технические средства (трёхмерное планирование и наведение и др.). Ограниченные возможности радиологической аппаратуры предшествующих поколений, были причиной того, что в 60-е – 80-е годы суммарная очаговая доза (СОД)* была недостаточной – существенно ниже 70 Гр (Грей)**, в связи с чем и результаты лучевой терапии не были удовлетворительными.

Так Cummings B.J., Hodson D.I., Bush R.S. в 1983 году рекомендовали для лечения хордом умеренные дозы – 40-55 Гр (17). Изучены результаты лечения 56 больных, среди которых 24 – собственные наблюдения. 5-летняя выживаемость была 62%, 10-летняя – 28%. Tai P., Craighead P., Bagdon F. в 1995 году (18) отметили, что вывод о “радиорезистентности” хордом является результатом недостаточной дозы.

Catton C., O’Sullivan B., Bell R. с соавторами в 1996 (19) провели исследование отделённых результатов больных с хордомами из Princess Margaret Hospital (Торонто, Канада) пролеченных с 1958 по 1992 год. В области основания черепа было 20 больных, сакраль-

ные хордомы – 23 больных, в позвоночнике – 5 больных. Исследователи не обнаружили различия в выживаемости больных получавших суммарную лучевую дозу около 60 Гр и около 40 Гр. Так же не было различия между техникой гиперфракционирования (облучение за 2 недели) и облучением малыми фракциями (в течение 5 недель). Авторы заключают, что лучевая терапия (фотонное облучение до 60 Гр) не влияет на выживаемость, но может быть паллиативом, оказывая противоопухолевый эффект. Основным видом лечения является хирургическое удаление, поэтому хордомы основания черепа должны лечиться в специализированных хирургических центрах. При хордомах основания черепа традиционное фотонное облучение (conventional) не эффективно, поэтому необходимо использование стереотаксической фотонной техники или облучение протонным пучком.

О необходимости более высоких, чем 50 Гр, доз указывали Kamrin R.P., Potanos J.N., Pool J.L. в 1964 году (10). Суммарную дозу лучевой терапии 70 Гр в 1967 году рекомендовали Higinbotham N.L. с соавторами (11).

Pearlman A.W., Friedman M. в 1970 году выявили зависимость между дозой облучения и длительностью бессимптомного периода (12). Их материал содержал 15 больных, и только 5 с хордомами основания черепа (“basi-sphenoid”), 1 шейного отдела позвоночника, остальные 8 - крестцово-копчиковой области и 1 - поясничного отдела позвоночника. Один больной с хордомой основания черепа (“назофарингеальная”), получивший лучевую терапию в дозе 80000 рад*** (80 Гр), был жив на момент сбора катанмеза в течение 5 лет. Остальные 4 больных умерли в срок от 1 до 3,5 лет (трое из этих умерших были пролечены высокими дозами).

*СОД – суммарная очаговая доза радиотерапии (определяется в Грейх или в Радах по кобальту для различных методов фракционной лучевой терапии).

**Гр (Грей) – единица измерения поглощённой дозы ионизирующих излучений в СИ. Один Гр равен 1 Дж энергии любого ионизирующего излучения, переданного 1 кг массы облучаемого вещества. 1 Гр = 100 рад. Названа в честь английского учёного С. Грея.

***Рад – внесистемная единица поглощённой дозы ионизирующих излучений; соответствует энергии излучения 100 эрг, поглощённой веществом массой 1 грамм; 1 рад = 0,01 Дж/кг = $2,388 \times 10^{-6}$ кал/г; 1 рад = 10^{-2} Гр (грей).

Выводы Pearlman A.W., Friedman M. делают, опираясь, главным образом, на случаи сакральных хордом. Эффективными названы дозы выше 70000 рад (70 Гр), а дозы менее 40000 рад – не оказывающими положительного действия. В то же время, с увеличением суммарной дозы, растёт и риск осложнений. Повторные курсы облучения, так же сопровождаются большим числом осложнений, поэтому необходимо проведение оптимального курса лучевой терапии при первом обращении.

Близкие данные приводят Phillips T.L., Newman H. (1974 год) (20) и Raffel C. с соавторами в 1985 году (21).

В Институте Нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко РАМН проведено исследование влияния на выживаемость лучевой терапии в дозе менее 70 грей (без трёхмерного планирования и наведения). 30

больных получили такую лучевую терапию по месту жительства или в Институте Нейрохирургии в период с 1985 по 2004 гг. Минимальной была доза 34 Грея (лучевая терапия была прекращена из-за осложнений), а максимальная – 69 Грей. В среднем, суммарная очаговая доза составила 54 Грея. Изучение этой группы больных проведено ретроспективно. Наиболее доказательным и достоверным является исследование выживаемости, результаты которого приводятся ниже.

Группой сравнения для 30 больных оперированных и получивших лучевую терапию в дозе менее 70 Грей, были 106 больных оперированных в Институте Нейрохирургии за тот же период (с 1985 по 2004 год), для которых хирургическое лечение было единственным методом, и судьба которых достоверно известна (рисунок 22.1).

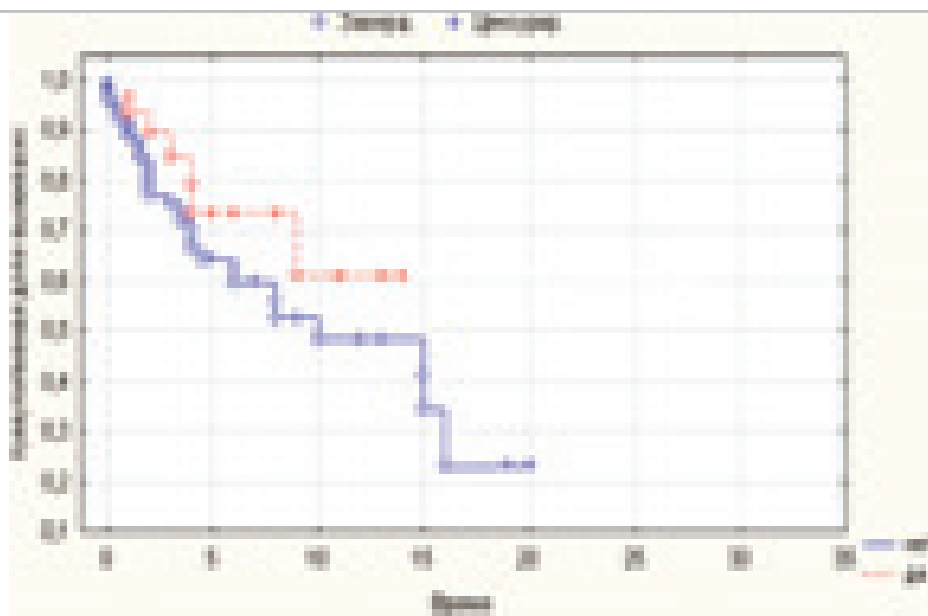


Рисунок 22.1 – Графики функций выживаемости по группам “Лучевая терапия в СОД менее 70 Гр есть - нет”. Красная пунктирная кривая обозначает показатели выживаемости для больных после радиотерапии в дозе менее 70 Грей. Синяя сплошная кривая отражает сведения о выживаемости больных без лучевой терапии. F-критерий Кокса: $p \approx 0,105$, Критерий Вилкоксона Гехана $p \approx 0,160$.

Статистически достоверно обнаружено, что лучевая терапия в дозе менее 70 грей, не оказывает влияния на выживаемость больных с хордами основания черепа. То есть, такой метод лечения не показан больным с хордами основания черепа.

Все приведённые факты показывают неэффективность низкодозной радиотерапии в лечении хордом основания черепа. И, поскольку хордомы радиочувствительны только к высоким дозам – 70-80 Грей (7) (22) (23) (12), исследования были направлены на

поиск способов подведения высокой дозы, обеспечивающих высокую точность и безопасность для окружающих структур.

Одним из способов повышения эффективности лучевой терапии является использование протонного пучка (один из видов тяжёлых частиц – протоны водорода), использующийся в лечении опухолей основания черепа с 1970-х годов (24) (25) (23) (26) (27) (28) (29). Характеристика “глубина-доза” для фотонов высокой энергии и протонов яв-

ляется качественно различной. Протонный пучок “оставляет энергию” в основном на глубине с последующим резким падением энергии, тогда, как пучок лёгких частиц большую часть энергии “отдаёт” проходя поверхностные ткани, которые могут получить большую дозу, чем опухоль-мишень.

Схематично отличие радиобиологии фотонов и протонного пучка показано на рисунке 22.2.

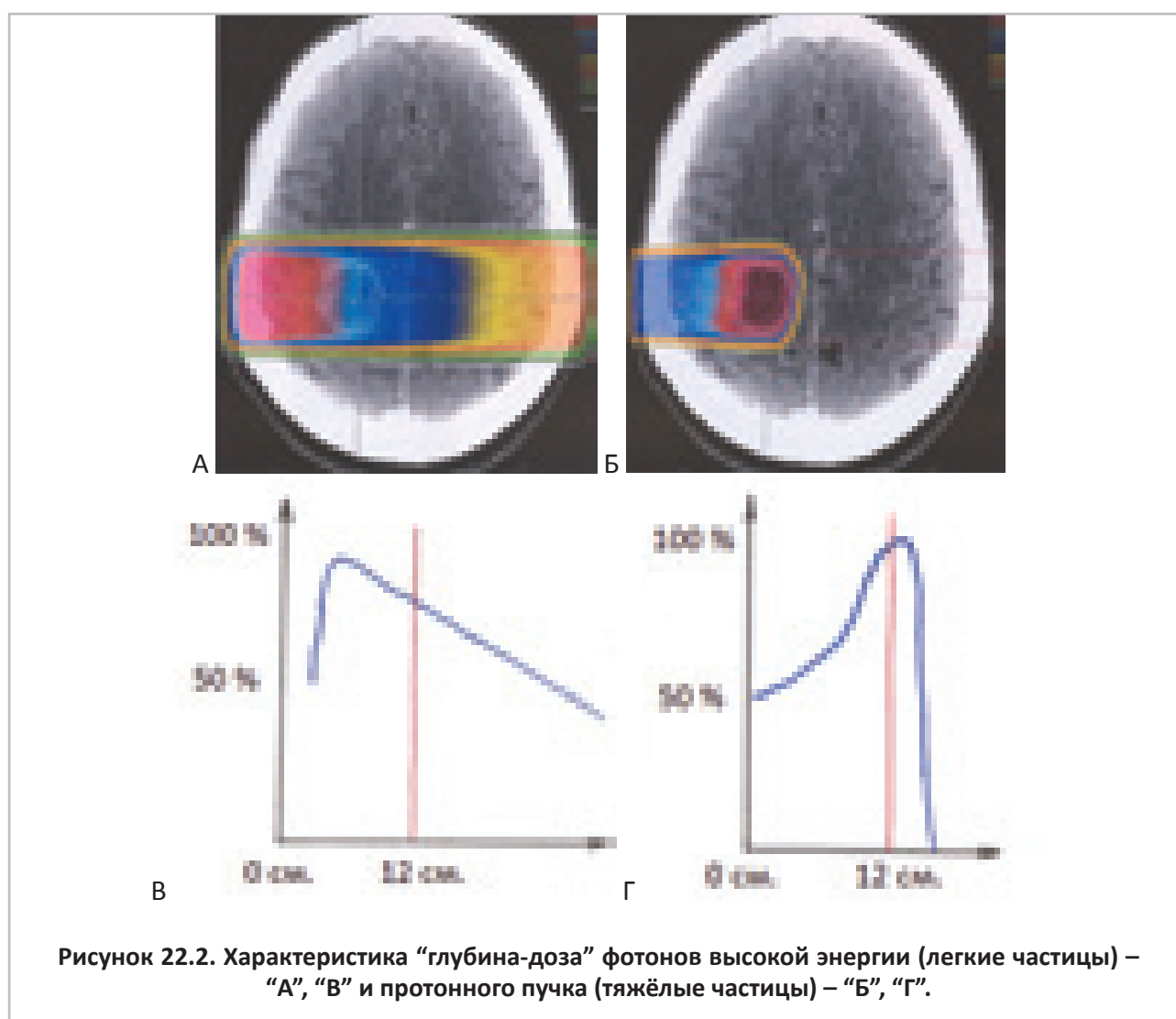


Рисунок 22.2. Характеристика “глубина-доза” фотонов высокой энергии (легкие частицы) – “А”, “В” и протонного пучка (тяжёлые частицы) – “Б”, “Г”.

В числе первых, эффективность облучения протонным пучком показали Austin-Seymour M, Munzenrider J, Goitein M с соавторами при лечении 40 больных с хордами (1989 г.) (22). Появились сообщения о лечении протонным пучком краниальных хордом у детей (30).

За последние 10 лет, большинство пу-

бликаций по лучевым методам лечения краниальных хордом, приводят результаты лечения протонным пучком или комбинированной протон-фотонной техникой. Опубликованы положительные результаты лучевой терапии пучком ионов карбона (31) (32) (33). Использование других тяжёлых частиц (ионы гелия или неона, нейтронный пучок), пока не

получило широкого применения.

Liebsch N., Munzenrider J. из Главного госпиталя Массачусетса в 2003 году представили самую большую серию наблюдений больных с хордомами основания черепа, получавшими протонное облучение в сочетании с лучевой терапией фотонами (34). С 1975 по 2000 год лечение проведено у 348 больных с хордомами основания черепа. Статистический анализ выживаемости проведён у 169 больных. Параллельно анализировался результат лечения больных с хондросаркомами у 244 больных за тот же период. Среди хордом 18% были больные с хондроид-хордомами. По возрасту, больные распределились от 1 до 80 лет, средний возраст 40 лет. Все больные лечились амбулаторно, и ни у кого не было задокументированных метастазов. Использовался протонный пучок и фотонная техника высокой энергии (от 4 до 10 MeV). Детям в возрасте до 4 лет планирование и лечение проводилось под общей анестезией. 3D-планирование лечения основывалось на КТ. Комбинированное облучение фотонное и протонное проводилось за 1 день в дозе за одну фракцию 1,8 Грей или 1,92 CGE (CGE – cobalt Grey equivalent dose, доза определена как доза эквивалентная по кобальту). СОД составила от 66 до 83 CGE. Местный контроль расценивался как отсутствие видимого роста в облученной опухоли по сравнению с исходными данными (КТ, МРТ). Не было продолженного роста к 5 годам у 78% больных, а к 10-ти – у 54%. Результаты у мужчин оказались лучше, чем у женщин. Безрецидивная 5-летняя выживаемость у мужчин составила 81%, у женщин – 65%, 10-летний – 65% и 42% соответственно. Больные с хондросаркомами имели значительно лучшие показатели выживаемости, чем с хордомами: 91% против 80% к 5-ти годам, 88% против 54% к 10-ти годам. Следует отметить, что цифры безрецидивной и полной выживаемости отличаются незначительно или совпадают, что можно использовать для сравнения результатов разных авторов, где приводится только один показатель. Для больных с хондросаркомами не было различия в выживаемости в зависимости от пола.

Рандомизированное проспективное клиническое исследование эффективности лучевой терапии хордом и хондросарком основания черепа и шейного отдела позво-

ночника проводится с 1985 года, окончание планируется в 2026 г (Slater J.M. с соавт.) (35). Протон-фотонную технику лучевой терапии используют в Главном Госпитале Массачусетса и Лаборатории Лоуренс Беркли. Облучение ионами гелия и с 1991 года протонами проводится в Университетском медицинском центре Лома Линда. Больные случайно распределены на две группы: 1) больные, получившие 69,6 CGE и 2) 75,6 CGE комбинированного протон-фотонного облучения. В связи с обнаруженной меньшей чувствительностью к облучению хордом у женщин, для облучения последних, начиная с 1993 года, суммарная очаговая доза была увеличена до 75,6 и 82,9 CGE.

В 1997 году подведены итоги исследования по протонной лучевой терапии хондросарком основания черепа. Были получены превосходные результаты, и по этой причине, эта часть исследования была прекращена.

Обсуждая проблему рецидивов, Liebsch N. и Munzenrider J. приводят результаты, полученные в разных группах больных другими исследователями (34). При анализе причин рецидивов, установлена их связь с недостаточной дозой. Ограничение дозы в планировании были из-за близкого расположения опухоли к жизненно важным структурам, таким как ствол, спинной мозг, зрительные нервы и хиазма. Лучевая толерантность этих структур значительно ниже предписанной на опухоль дозы (Austin J.P. с соавторами 1993 год (36)). У части больных продолженный рост был за пределами облучённой области. Трое больных имели “краевые рецидивы”. Рецидив в единичных случаях наблюдался по ходу хирургического доступа, или на отдалении (36). По данным Fagundes M.A. с соавт. 1995 год (37), у большинства больных рецидив возникал в месте первичной локализации опухоли. У 7 из 204 больных были обнаружены метастазы в лёгкие, у трёх в лимфоузлы, у 7-ми – в кости (37).

При обсуждении осложнений протон-фотонной лучевой терапии, Liebsch N. и Munzenrider J. приводят цифры других исследователей (34). По данным Santoni R. с соавторами от 1998 года, лучевое поражение височной доли в группе из 96 больных с хордомами через 2 года после облучения было выявлено у 8%, а через 5 лет – у 19% больных (38). Зрительные нарушения развились у 12

(4,4%) из 274 больных, получавших лучевую терапию в дозе от 63,4 до 79,4 CGE (Habrand J.L. с соавт. 1989 год) (39).

При проспективном исследовании Schoenthaler R с соавторами (1996 год), у 15 из 33 больных выявлена значительная потеря

слуха через 2 и 5 лет после облучения (40).

Результаты протонного облучения проиллюстрированы на рисунке 22.3 (наблюдение по материалам Института Нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН).

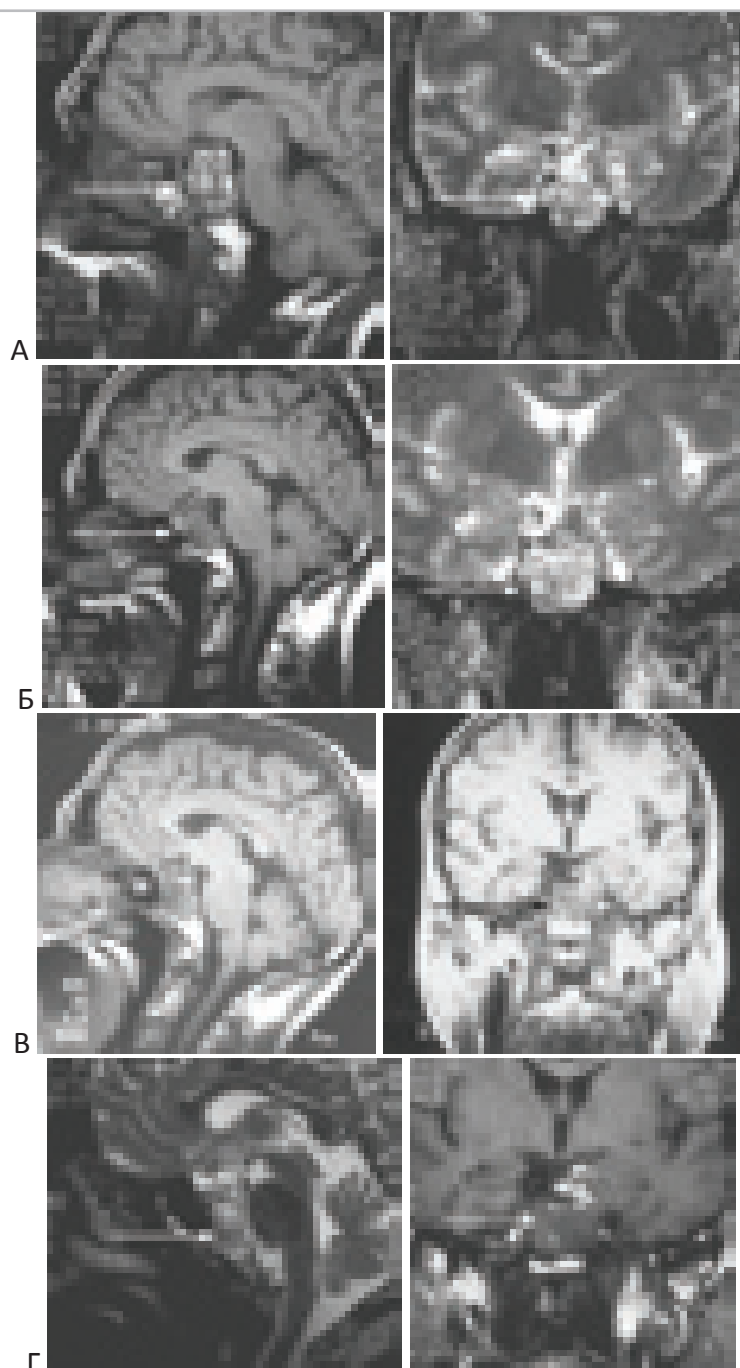


Рисунок 22.3 – Динамика МР-изображений в разные сроки после лучевой терапии протонным пучком в СОД 66 Гр. Радиотерапия протонным пучком проводилась в Российском научном центре рентгенорадиологии “А” - До лучевой терапии. “Б” – 2 месяца после протонного облучения. “В” – 3 года после протонного облучения. “Г” – 6 лет после протонного облучения. Больной 46 лет. Приведены пары сагиттальных и фронтальных срезов МРТ.

На рисунке 22.3 видно, что уменьшение объёма опухоли наблюдается уже через 2 месяца после протонной лучевой терапии. Однако наибольший эффект констатирован спустя 3 года, когда уменьшение размера патологического очага можно оценить не менее чем на 70% от исходного. Через 6 лет, можно говорить о небольшом продолженном росте верхних отделов хордомы (супраселлярно и

параселлярно – в левом кавернозном синусе), тогда как центральные и каудальные отделы не увеличились.

Другое клиническое наблюдение эффективности протонного облучения проиллюстрировано на рисунке 22.4. Радиотерапия проводилась в Лаборатории ядерных проблем Объединённого института ядерных исследований (Московская область, г. Дубна).

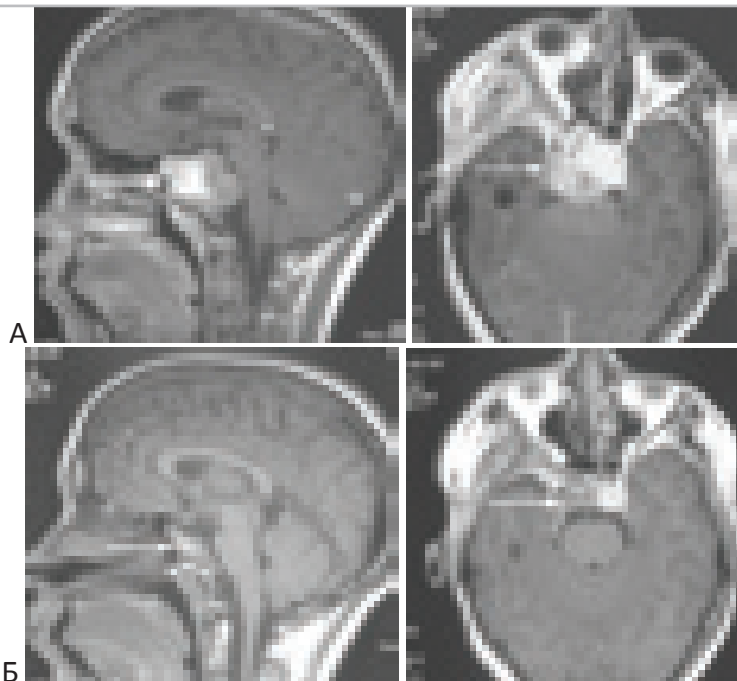


Рисунок 22.4 – Динамика МРТ после протонного облучения. Больной В-в 16 лет. МР-изображения в разные сроки после лучевой терапии комбинированной протон-фотонной техникой. “А” – до лучевой терапии. “Б” – 3 месяца после протон-фотонной лучевой терапии. Приведены пары сагиттальных и фронтальных срезов.

Последовательность МР-изображений демонстрирует почти полную резорбцию опухоли в результате проведённого лечения комбинированной протон-фотонной техникой в СОД 65,8 Гр. Через 11 месяцев обнаружен “краевой” рецидив в области медиальных отделов крыльев клиновидной кости справа, что потребовало проведения радиохирургического лечения на установке “Gamma Knife” (см. ниже в этой главе). Данное обстоятельство поднимает очень важный вопрос: какая зона должна подвергаться облучению?, достаточно ли включение в 80% изодозы точно по контуру опухоли?. Этот во-

прос требует отдельного исследования.

Отрицательными сторонами радиотерапии протонным пучком являются относительно высокая стоимость, необходимость лечения в специализированных центрах, число которых невелико, и которые удалены от нейрохирургических клиник. Так по признанию Tzortzidis F. (2006 г.), “...из тех больных, что были направлены на протонное облучение, многие не смогли реализовать назначенное лечение вовремя. Поэтому, использовалась радиохирургия и стереотаксическая радиотерапия.” (7).

Радиохирургия

В 1951 году Lars Leksell впервые применил для облучения метод стереотаксического наведения. Он так же ввёл понятие “радиохи-

рургии” означающее стереотаксическое однократное высокодозное облучение. В 1950-х годах Leksell проводил радиохирургию про-

тонным пучком, вырабатываемым циклотроном. Этот метод продолжает использоваться в настоящее время. К 1968 году Leksell так же разработал и создал установку “Gamma Knife” (“гамма нож”), концептуальное воплощение которой находит всё большее применение. В качестве облучателя использовался 201 стационарный источник гамма лучей – кобальт 60 (Co 60). В 2007 году, по всему миру, насчитывалось более 200 работающих установок “гамма нож”.

Исследования последних десятилетий показали, что стереотаксическая радиохирургия эффективна при лечении хордом основания черепа. Среди различных методов радиохирургии, чаще используется “гамма нож”. Применение радиохирургии ограничено размерами мишени, не более 3 см в диаметре. Такие размеры хордомы встречаются редко, как по данным зарубежных авторов, так и в нашей серии наблюдений. Так, из 46 больных серии Gay E, Sekhar LN, Rubinstein E, et al. (1995 г.) только один больной пролечен на “гамма ноже” в дозе 20 Гр (3).

В серии наблюдений Krishnan S. с соавт. (2005 год) после радиохирургического лечения на установке “гамма нож” анализируется 25 больных (41). Радиохирургия проводилась после операции в объёме от субтотального удаления до биопсии. Кроме того, большинство больных ранее получили радиотерапию. 5-ти летний местный контроль был достигнут у 32% больных. По причине прогрессии опухоли, умерло трое больных. Постлучевые осложнения были в 34% случаев. Результаты были значительно лучше в сравнении с кон-

формной лучевой терапией, но не достигали уровня эффективности протонной радиотерапии (41).

Отдалённые результаты комбинированного лечения с использованием “гамма ножа” у 27 больных с хордами основания черепа представлены Hasegawa T. с соавт. (2007 г.). 5-летняя и 10-летняя полная выживаемость с момента установления диагноза составили 84 и 67% соответственно, а с момента проведения радиохирургии – 80 и 56% (42).

5-летняя выживаемость у Liu A.L. с соавт. (2008 г.) оказалась 75,8% (43). В этой серии 31 больной был облучён на установке “Gamma Knife” после операции. При сопоставлении результатов радиохирургии с другими методами следует учитывать, что размеры опухоли у больных, облучённых с помощью “Gamma Knife”, в среднем меньше.

Возможность использования радиохирургии на установках “Gamma Knife” и “Novalis” при хордах основания черепа могут быть проиллюстрированы следующими нашими наблюдениями. В одном из этих случаев (больной В-в 17 лет, рисунок 22.5), радиохирургия проведена в связи с краевым рецидивом хордомы в sellarной области после хирургического удаления и протонного облучения хордомы ската. Подробное описание случая приводится в главе посвящённой метастазированию краниальных хордом. Поэтому, здесь приведена только два изображения МРТ головы до и после радиохирургии, чтобы составить впечатление о возможности метода.

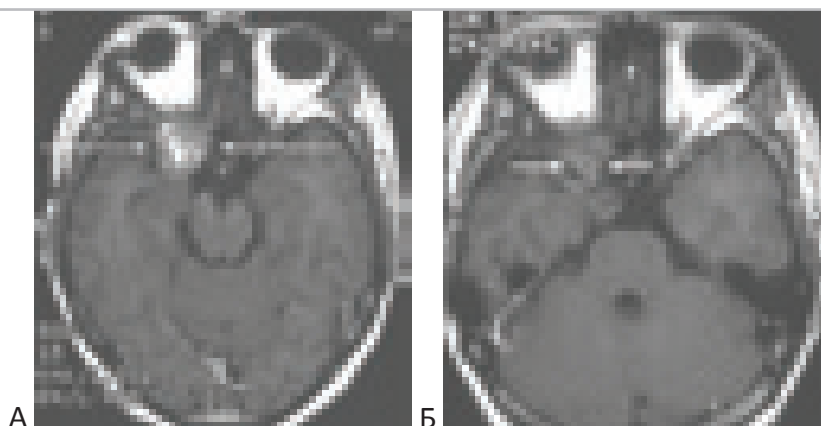


Рисунок 22.5 – МРТ больного с краевым рецидивом хордомы в области переднего наклонённого отростка и малого крыла клиновидной кости справа. Рецидив опухоли наступил после операции – удаления опухоли sellarной локализации и после радиотерапии протонным пучком. Больной В-в 17 лет. “А” – до радиохирургии. “Б” – динамика спустя 1 год после радиохирургии на установке “Гамма-нож”.

Стереотаксическая радиохирургия небольших хордом может проводиться и на установке “Novalis”. Иллюстрировать такую возможность можно кратким описанием следующего клинического случая. Больная П-ко 52 лет впервые оперирована в конце 2004 года по поводу хордомы sellarной области и верхних отделов ската. Клинические проявления были минимальными: боли в правом глазном яблоке, отек век и двоение за счет правого глаза. Через 2 года диагностирован продолженный рост хордомы sellarной области и средних отделов ската. Лечение в этом случае предпринято комбинированное: 1) трансназальное удаление хордомы sellarной области и ската, 2) стереотаксическая

радиохирургия (ниже приводится протокол радиохирургического лечения).

16.05.2007 осуществлена стереотаксическая радиохирургия на установке “Novalis”. Проведено однофракционное облучение очага инфраселлярной локализации (TV=7,26 см³). К мишени подведена доза в изоцентре 27,5 Гр с одиннадцати конформных статических полей. Мишень вписана в 80% изодозу. Доза на критические структуры в пределах толерантности. Больная хорошо перенесла радиохирургическое лечение. Через 4 месяца сохраняется лишь лёгкий парез правого отводящего нерва. Динамика МРТ изображений представлена на рисунке 22.6.

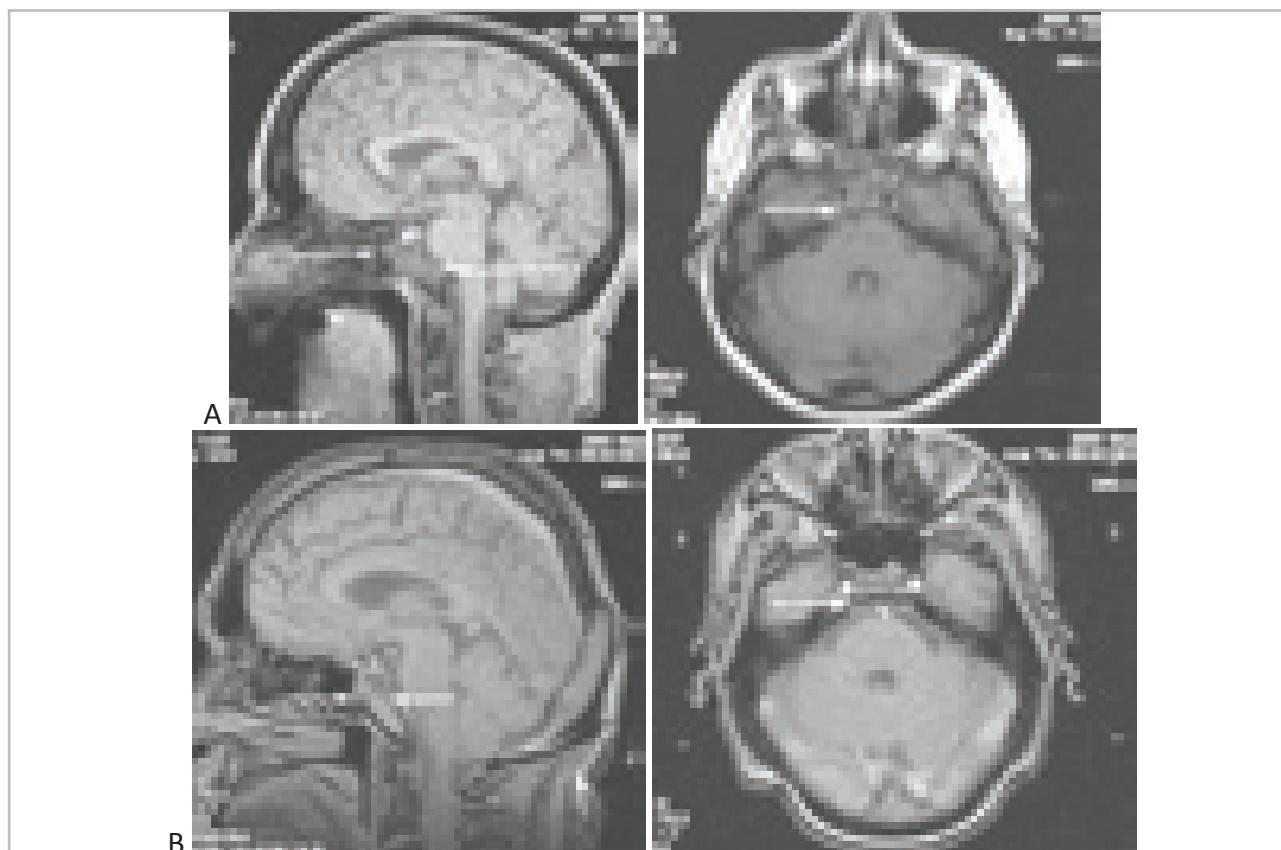


Рисунок 22.6 – МРТ до и после радиохирургического лечения. “А” – до радиохирургии. “В” – динамика через 4 месяца после радиохирургии 27,5 Гр на установке “Novalis”. сагиттальные изображения.– аксиальные изображения. Больная П-ко 52 года.

Стереотаксическая радиотерапия на установках “Novalis” и “CyberKnife”

Современные методы нейровизуализации, использование современных планирующих станций, применение прецизионных

источников облучения и стереотаксическая техника обеспечивают подведение большей дозы к мишени, избегая побочных эффектов

(6). Сообщения об использовании стереотаксической радиотерапии (фотоны) при лечении хордом единичны (44) (45) (46). 5-летняя выживаемость, по данным Debus J. с соавторами (2000 г.), для краниальных хордом после комбинированного лечения – операция + стереотаксическая радиотерапия в средней суммарной очаговой дозе 66 Грей составила 82% (44). В более поздних публикациях так же доложены положительные результаты лечения хордом основания черепа методом стереотаксической радиотерапии (46), в том числе на установках “CyberKnife” (45) и “Novalis” (47).

Так, Pedroso A.G., De Salles A.A.F., Frighetto L. в 2004 году располагали опытом стереотаксической радиотерапии на установке Novalis у 5 больных с хордами основания черепа, катамнез которых прослежен в сроки от 8 до 28 месяцев (47). 4 больным стереотаксическая радиотерапия проведена методом фракционирования с СОД 45; 51; 64,8; 75,6 Гр. Число фракций было от 25 до 54. Один больной получал лечение методом гипофракционирования. У всех больных достигнут контроль опухолевого роста. Небольшое число наблюдений и непродолжительный катамнез, не позволили авторам сделать обоснованные выводы в отношении эффективности метода.

Целесообразно показать результаты использования других методик облучения на основе анализа литературы. Так, использование “CyberKnife” при лечении 9 больных с хордами и хондросаркома основания черепа и верхнего шейного отдела позвоночника представлены Gwak H.S. с соавторами в 2005 году (Сеул, Корея) (45). Больные облучались методом гипофракционирования: 3, 4 или 5 фракциями с СОД от 21 до 43,6 Гр. Результаты оценивались в срок от 11 до 30 месяцев. У 8 больных констатирован контроль опухолевого роста. Продолженный рост был лишь у одного больного через 27 месяцев.

Объединение в одну группу хордом и хондросарком снижает ценность этого исследования, поскольку ранее было показано, что хондросаркомы более чувствительны к радиотерапии (34).

Анализ публикаций приводит к мысли, что этот метод лечения хордом недооценён,

и может использоваться чаще.

По данным Института Нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН, к числу эффективных методик лучевой терапии таких опухолей следует относить стереотаксическую радиотерапию на установке “Novalis” (линейный ускоритель лёгких частиц) методом фракционирования в суммарной очаговой дозе 70 Грей и более (48). На данный момент, оценить предварительные результаты мы можем у 34 больных.

Материал и методы. Ближайшие результаты послеоперационной стереотаксической радиотерапии в режиме фракционирования мощностью излучения 6 МЭВ с суммарной очаговой дозой (СОД) 70 Гр и выше изучены у 34 больных с хордами основания черепа, которым проводилось лечение в Институте в период с 2005 по 2011 год. Облучение проводилось на установке “Novalis”. Возраст взрослых больных был от 17 до 69 лет, средний возраст составил 42 года. Мужчин было 11 больных, женщин – 17 больных. 6 больных – дети в возрасте от 9 до 15 лет, средний возраст 13 лет. Среди них 4 мальчика и 2 девочки. Средний возраст всей группы 36 лет.

Во всех 34 случаях облучению предшествовала операция в объёме от субтотально-го удаления до биопсии: субтотально удалена опухоль у 21 больного, частично – у 12, биопсия произведена в 1 случае. У большинства больных (28 наблюдений) лучевая терапия была запланирована в составе комплексного лечения и проводилась в различные сроки после операции. В этих случаях интервал между операцией и началом радиотерапии был от 2 недель до 6 месяцев (в среднем – 3 месяца). В остальных 6 случаях этот срок составил от 11 до 25 месяцев (в среднем – 15 месяцев), и облучение назначалось в связи с продолженным ростом опухоли.

Всем 34 больным радиотерапия проводилась малыми фракциями – от 1,8 до 2,4 Гр (в среднем по 2,1 Гр). СОД составила от 70 до 84,2 Гр (в среднем, составила 74 Гр). Число фракций было от 30 до 40 (в среднем облучение проводилось 36 фракциями). Катамнез с динамикой МРТ (или КТ) прослежен у всех 34 больных в сроки от 6 месяцев 2 лет 8 мес. В

среднем, продолжительность катамнеза составила 1,5 года.

У 33 больных проведено контрольное МРТ - исследование с контрастным усилением. У одного больного динамика оценивалась по спиральной рентгеновской томографии (СКТ) с контрастом. У 14 больных проводилась топометрия по линейным размерам опухоли. У 20 больных проводилась волюметрия (в см³), объём опухоли был от 8 до 118 см³, в среднем объём опухоли составил 38 см³. При распределении больных на группы по линейным размерам, больных с размерами хордомы до 2 см. было 2 человека (6%), от 2 до 4 см. – 20 человек (59%), от 4 до 6 см. – 10 (29%), более 6 см. – 2 (6%). В группе с комбинированным лечением в 33 случаях были

классические подтипы хордомы, из них в 3 случаях опухоли с выраженным полиморфизмом. У одной больной 55 лет была хондроид-хордома.

Группой сравнения стали больные, оперированные в Институте Нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко РАМН с 1986 по 2004 гг., которым лучевая терапия не проводилась (таблица 22.1), и у которых были известны результаты лечения за аналогичный период наблюдения (от 4 до 36 месяцев после операции, в среднем через 20 месяцев). Хирургическая группа имела гистологические подтипы: классическая хордома – 80%, хондроид хордома – 19%, дедифференцированная хордома – 1%.

Таблица 22.1. Характеристика двух групп больных, между которыми проводилось сравнение результатов лечения.

	Число больных	Средний возраст	Локализация в %			Линейные размеры в см. до начала лечения *			
			Ската и sellarной области	Кранио-вертебральные	Кранио-фациальные	< 2	2-4	4-6	> 6
Хирургия + радиотерапия	34	36 лет	66%	32%	2%	6%	59%	29%	6%
Только хирургия	73	35 лет	58%	37%	5%		40%	50%	10%

*примечание – Линейные размеры для группы больных “хирургия + радиотерапия” указаны после операции и непосредственно перед радиотерапией. Размеры для больных “только хирургия” указаны на момент перед операцией.

Данные таблицы 23.1 свидетельствуют о довольно хорошей сопоставимости сравниваемых групп больных. Среди 73 больных “хирургической” группы, опухоль удалена тотально в 5%, субтотально в 53%, частично в 41% случаев. Мужчин было 40%, женщин – 60%. В группе “хирургия + стереотаксическая радиотерапия” радикальность удаления: субтотально – 56%, частично – 44%. Лиц мужского пола было 44%, лиц женского пола – 56% (с учётом больных детского возраста).

Результаты. В группе комбинированного лечения контроль опухолевого роста по данным контрольных МРТ или (и) КТ достигнут в 88% случаев (30 больных).

Регресс объёма опухоли в среднем составил 56%, и констатирован в среднем через 15 месяцев (рисунок 22.7 – 22.14). У большинства больных уменьшение размера патологического очага было значительным: 12 больных – на 80%, 3 больных – на 50%. У 5 больных уменьшение размеров опухоли составило 20%. Накопление контраста было незначительным, либо полностью отсутствовало. У 10 больных размеры опухоли не изменились, но уменьшилась интенсивность накопления контраста, что расценивалось как контроль опухолевого роста.

Для 12 больных, у которых обнаружен лучший результат (регресс на 80%), суммар-

ная очаговая доза была от 70 до 84 Грей, среднее значение СОД составило 75 Грей.

У 4 больных (12%) диагностирован продолженный рост опухоли в срок от 1 до 3 лет. Больные получали лучевую терапию в СОД 72 Гр, 74,8 Гр и 75,6 Гр и 76 Гр. Среднее значение СОД – 74 Гр. В среднем, продолженный рост

обнаруживался через 1 год и 4 месяца. Из этих 4 больных, не имевших положительной динамики после радиотерапии, двое больных скончались в связи с прогрессией опухоли (через 1 год и через 5 лет после радиотерапии).

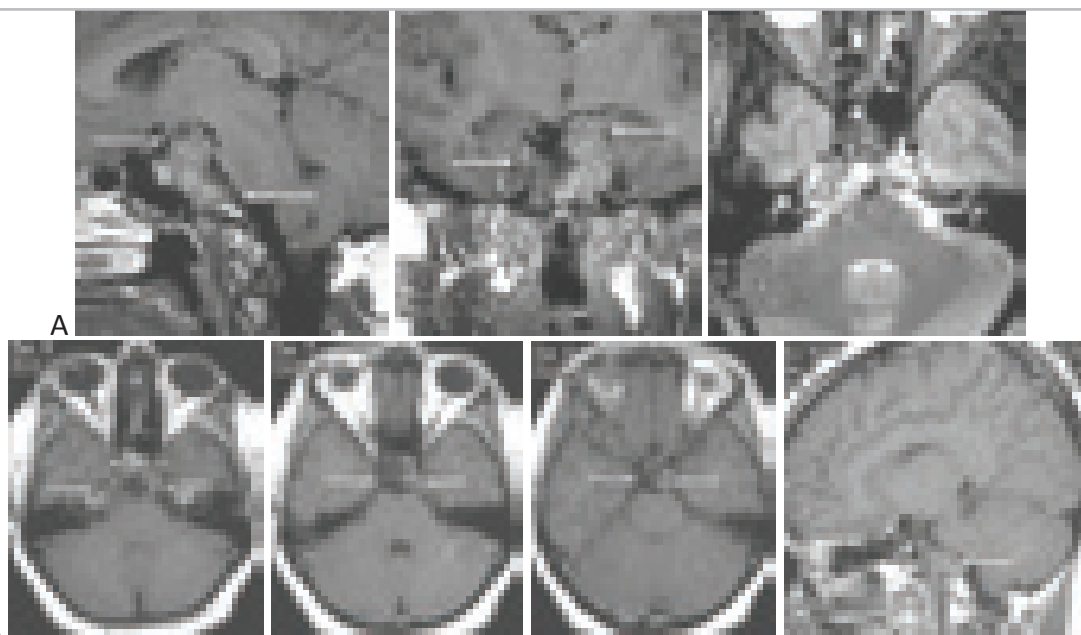


Рисунок 22.7. Положительная динамика после лучевой терапии у больной с хордмой основания черепа в виде уменьшения объёма патологического очага и снижения интенсивности накопления контраста вплоть до полного его отсутствия. Больная 22 лет. 35 фракций по 2,2 Гр = СОД 77 Гр. “А” – до радиотерапии. “Б” – через 1,5 года после радиотерапии (“Novalis”).

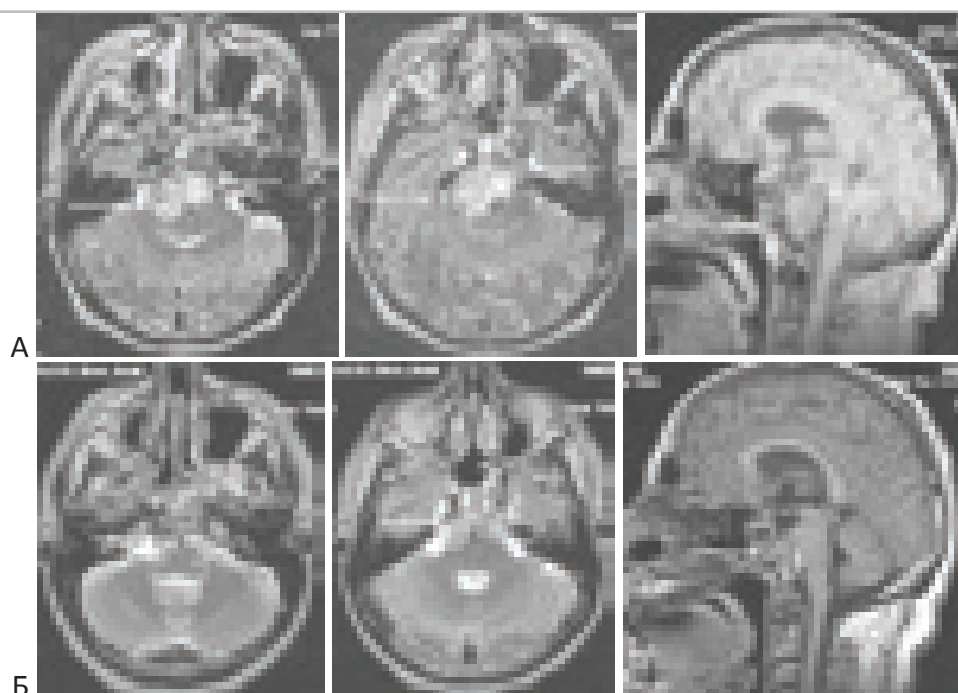


Рисунок 22.8. Больной 54 лет. Хордома ската. 35 фракций по 2 Гр = СОД 70 Гр. “А” – до радиотерапии. “Б” – 1 год после стереотаксической радиотерапии (“Novalis”).

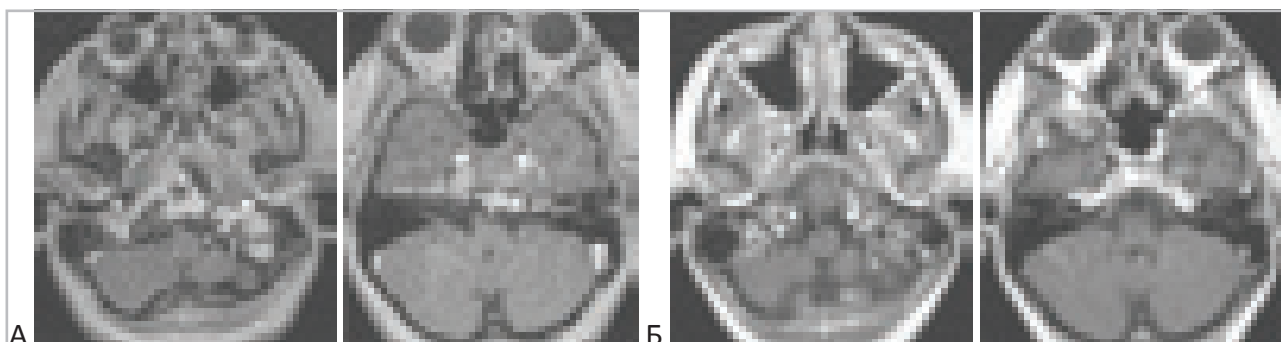


Рисунок 22.9. МРТ – изображения больного с хордой основания черепа. динамика после проведения радиотерапии. Больной Б-ов 14 лет (возраст указан на момент проведения радиотерапии). “А” – до радиотерапии. “Б” – 2 года после стереотаксической радиотерапии (“Novalis”). СОД 70 Гр. Число фракций – 35.

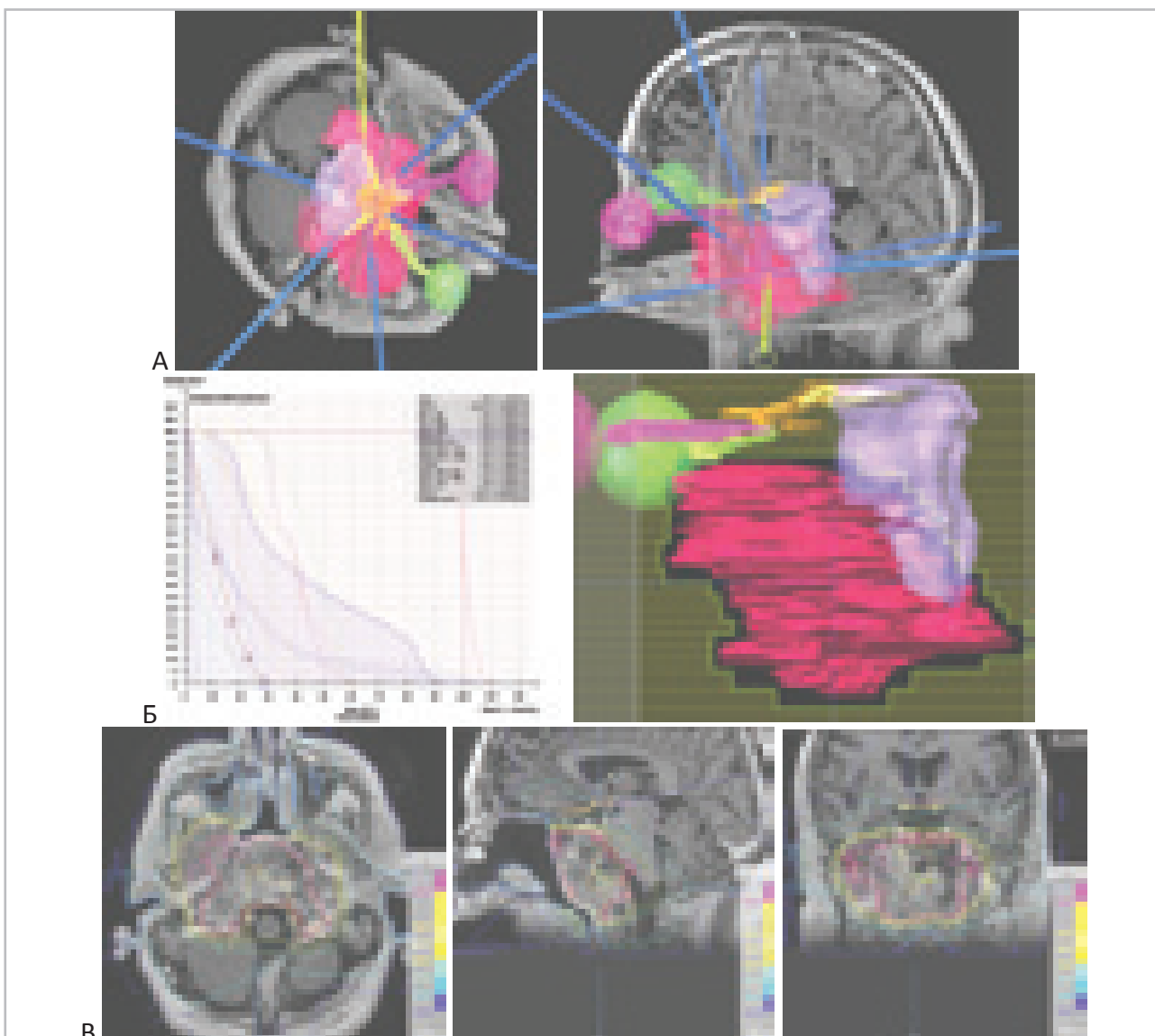


Рисунок 22.10. Планирование стереотаксической радиотерапии. Больной Б-н 57 лет.

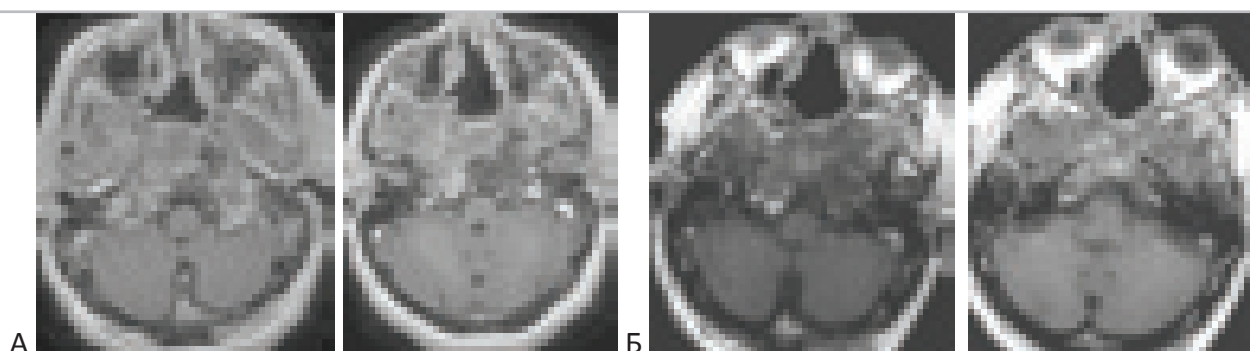


Рисунок 22.11. Динамика МРТ изображений у больного с хордмой основания черепа после радиотерапии. Больной Б-ин 57 лет. “А” – до лучевой. “Б” 2 года после стереотаксической радиотерапии. Новалис. СОД 70 Гр. Число фракций – 35.

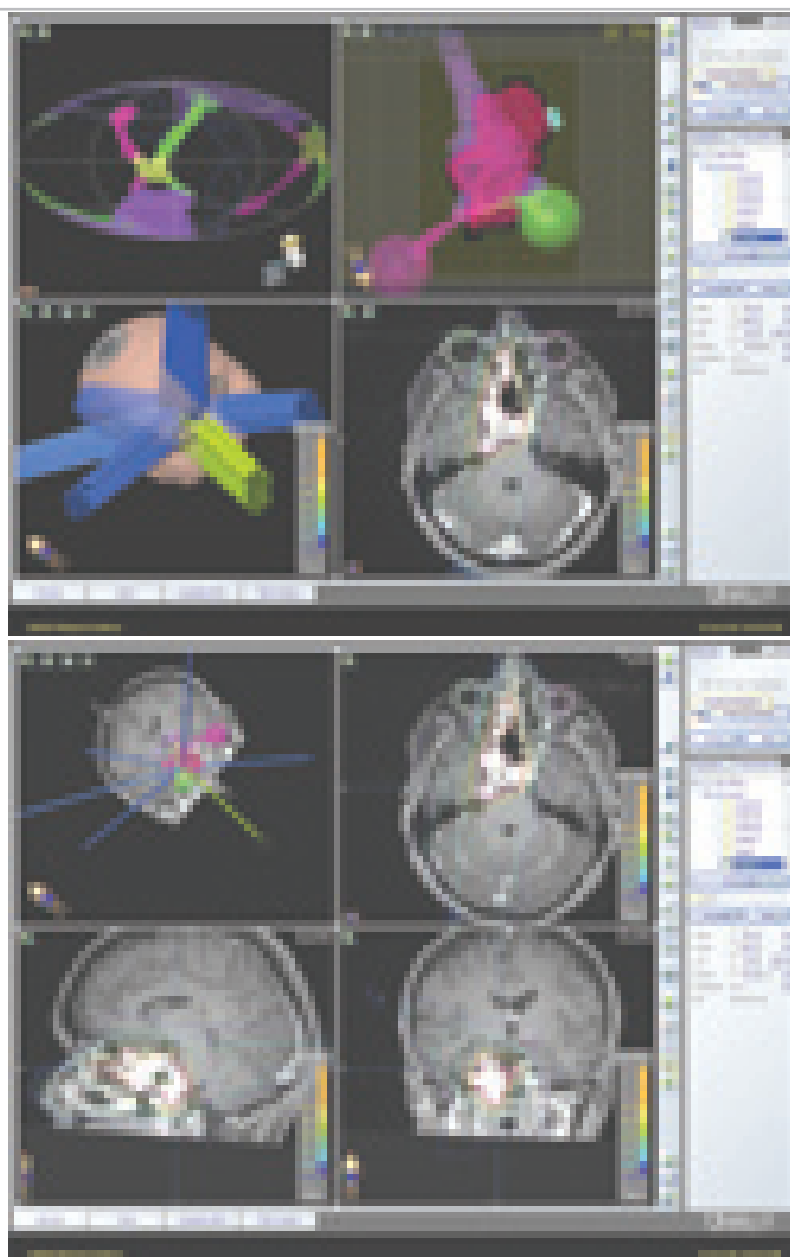


Рисунок 22.12. Планирование стереотаксической радиотерапии. Больная Г-ва 41 год.

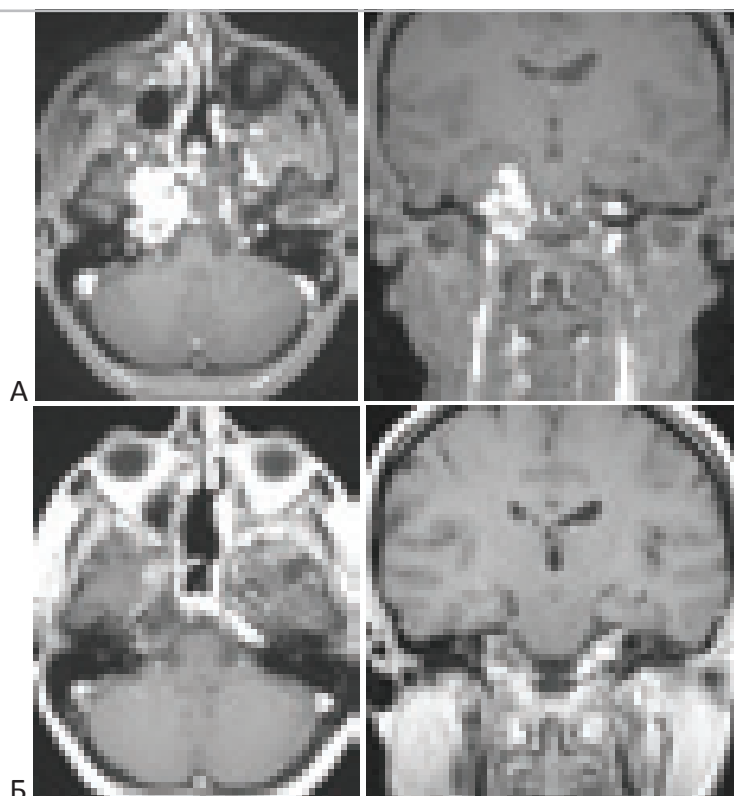


Рисунок 22.13. Динамика МРТ изображений больной с хордомой основания черепа после радиотерапии. Больная Г-ва 41 год. “А” – до лучевой. “Б” – через 1 год после стереотаксической радиотерапии. Новалис. СОД 70 Гр. Число фракций – 35.

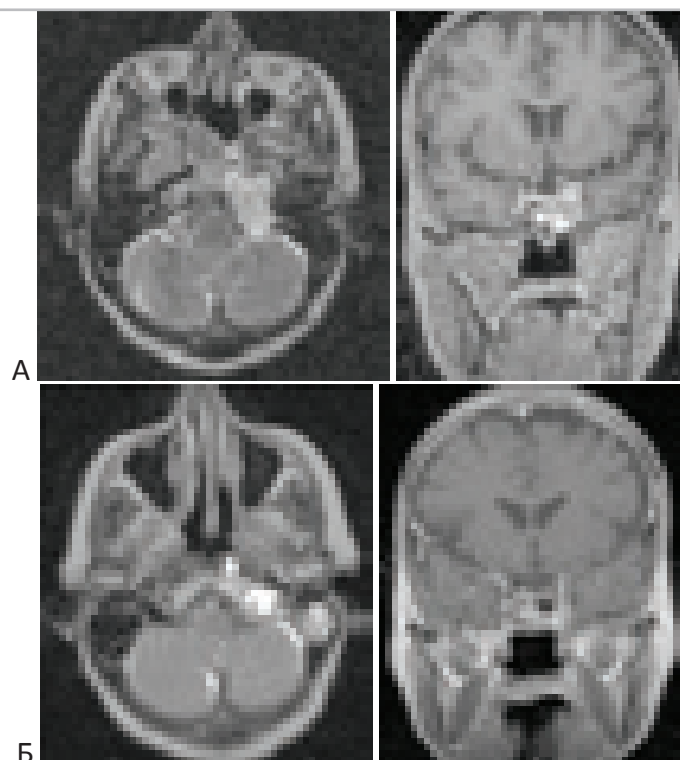


Рисунок 22.14. Динамика МРТ изображений больной с хордомой основания черепа после радиотерапии. Больная Р-ва 69 лет. “А” – до лучевой. “Б” – 2 года после стереотаксической радиотерапии. Новалис. СОД 73,3 Гр. Число фракций 37

Таблица 22.2. Сравнение результатов лечения в срок от 1 года до 3 лет после комбинированного лечения (хирургия + стереотаксическая радиотерапия с суммарной очаговой дозой 70 Грей и более) и после хирургического лечения без радиотерапии.

	Число больных	Безрецидивная выживаемость	Продолженный рост	Летальные исходы (от прогрессии опухоли)
Хирургия + радиотерапия ≥ 70 Гр	34	30 (88%)	4 (12%)	2 (6%)
Только хирургия	73	28 (38%)	37 (51 %)	8 (11%)

Как видно из таблицы 22.2, стереотаксическая радиотерапия на линейном ускорителе “Новалис” в СОД ≥ 70 Гр оказалась эффективной. Контроль опухолевого роста в сроки от 1 до 3 лет после лечения констатирован по данным МРТ или КТ у подавляющего большинства больных – 30 из 34, что составило 88%. Только у 4 пациентов отмечен продолженный рост опухоли, двое из которых скончались.

В противоположность этому, в группе состоящей из больных, которые оперирова-

ны, но не получали лучевую терапию (таблица 22.2), продолженного роста не было у 38% больных. Этот показатель в два раза хуже, чем после комбинированного лечения. Более наглядно различие результатов лечения в группах сравнения представлены на рисунке 22.15 (диаграмма). На этой диаграмме суммированы данные о продолженном росте опухоли в анализируемых группах больных. Разница статистически достоверна (рисунок 22.16).



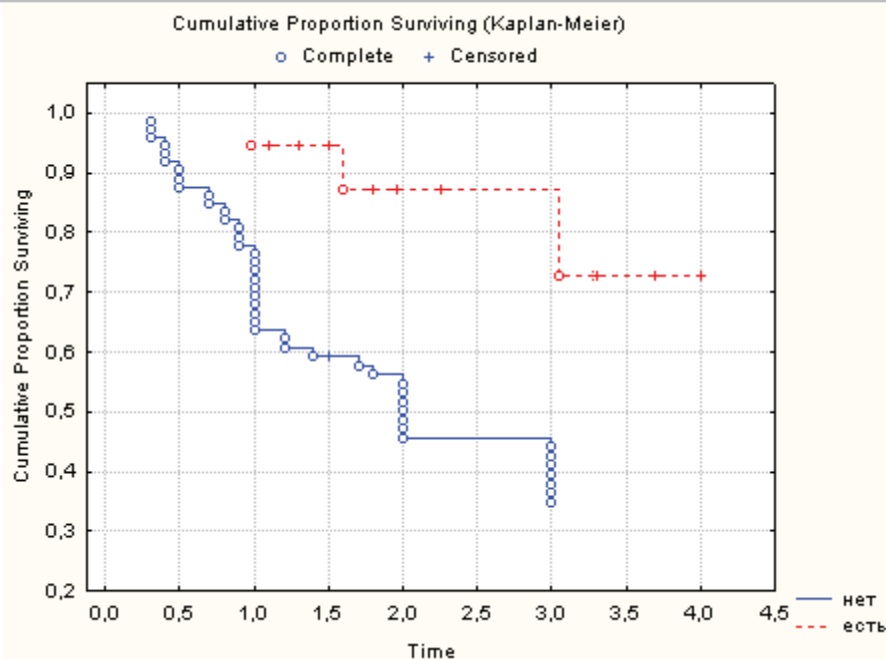


Рисунок 22.16. График сравнения результатов лечения в 2 группах (безрецидивная выживаемость за 3 года): красная пунктирная кривая – больные после комбинированного лечения (хирургия + стереотаксическая радиотерапия “Novalis”); синяя сплошная кривая – больные после хирургического лечения без радиотерапии. Gehan’s Wilcoxon Test: $p = ,00287$. Cox-Mantel Test: $p = ,02031$.

Осложнения. Во время лечения у одного больного отмечены зрительные нарушения, которые регрессировали через 3 месяца. Ни у одного из больных, к моменту оценки результатов осложнений не обнаружено.

Оценка эффективности использованного нами метода возможна лишь ориентиро-

вочно. Лучшие результаты из тех, что были опубликованы, даёт протонное облучение. Наши предварительные результаты стереотаксической радиотерапии “Novalis” в СОД 70 Гр и более потенциально могут быть сравнимы с эффективностью облучения протонным пучком (таблица 22.3).

Таблица 22.3. Сравнение эффективности различных методов лучевой терапии и радиохирургии хордом основания черепа.

Авторы, год опубликования	Метод лечения	Число больных	Срок в который проводилась оценка результатов	Безрецидивная выживаемость
Liebsch N. с соавт. (2003 г.)	Протон-фотонная радиотерапия	169	5 лет	78%
Liu A.L. с соавт. (2008 г.)	“GammaKnife”	29	5 лет	62%
Институт нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко (2009 г.)	Стереотаксическая радиотерапия “Novalis”	18	1-3 гг.	83%

Таким образом, стереотаксическая радиотерапия больных с хордами основания черепа в суммарной очаговой дозе ≥ 70 Гр на специализированных линейных ускорителях с трёхмерным планированием и многолепестковыми коллиматорами, в составе комбинированного лечения (хирургия + лучевая

терапия), позволяет добиться контроля опухолевого роста у большинства больных при небольшом числе осложнений.

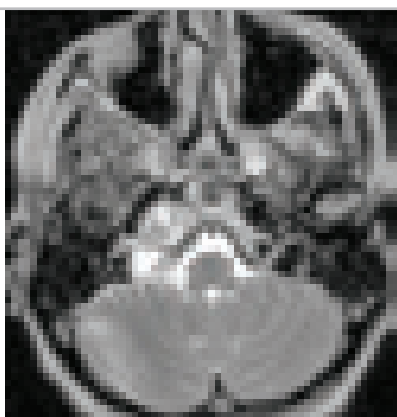
Стереотаксическая радиотерапия на установке “Novalis” в СОД ≥ 70 Гр представляется эффективным и безопасным методом.

Стереотаксическая радиотерапия в режиме гипофракционирования

4 больным (возраст от 22 до 60 лет, двое мужчин и 2 женщин) проведена радиотерапия в режиме гипофракционирования на роботизированной радиохирургической системе “КиберНож” (3 больных) и на установке

“Новалис” в СОД 32-42 Гр, разовая доза 6, 6,3 и 7 Гр., число фракций 5 или 7. Всем больным радиотерапия проводилась после операции - удаления опухоли.

“А”



“Б”

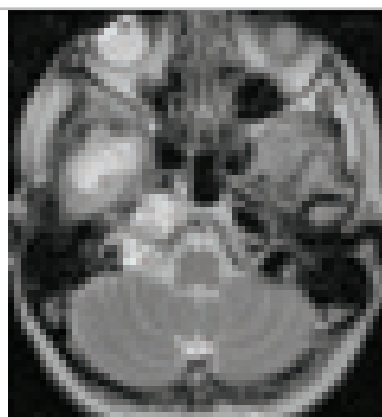


Рисунок 22.17. Больная К-ва. “А” – до лучевой. “Б” – 6 месяцев после стереотаксической радиотерапии в режиме гипофракционирования на установке “Novalis”. СОД 42 Гр. Число фракций – 7.

Преимущество данного метода лечения перед протонным облучением в том, что стереотаксическая радиотерапия на установке “Novalis” и роботизированной системе “КиберНож” “приближена” к больному и к специализированному нейрохирургическому стационару. Соответственно, организация лечебного процесса и оценка результатов в этом случае менее затратная и более отлаженная.

Способом повышения эффективности лучевой терапии, является применение фармакологических препаратов sensibilizing опухоль к радиотерапии. В сообщении Rhomberg W. с соавт. (2003 г.) представлены результаты комбинированного лечения

(операция + лучевая терапия (фотоны)) пяти больных с хордами основания черепа и позвоночного столба, где в качестве sensibilizing к радиотерапии агента использован разоксан (razoxane) (49). Лучевая терапия проводилась малыми фракциями по 1,8-2,0 Грей. Суммарная очаговая доза составляла от 54 до 67 Грей. Разоксан вводился дважды в неделю в дозе 125 мг. Начинали вводить препарат за 3-5 дней до радиотерапии, и продолжали в течение всего курса радиотерапии до его завершения. Средний срок катамнеза составил 10 лет. Трое из 5 больных живы и не имели признаков продолженного роста опухоли. Один умер спустя 8 лет от начала лечения от сердечной недостаточности, другой через 6,5 лет после опера-

ции проведённой по поводу продолженного роста опухоли.

При редком заболевании с низкой выживаемостью, провести рандомизированное исследование различных подходов к лечению очень сложно (7).

Достоверные данные о выживаемости больных с хордами основания черепа единичны, и поэтому прогнозировать отдалённые результаты после комбинированного лечения (операция + радиотерапия/радиохирургия) сложно. Известно что, использование протонного облучения в составе комбинированного лечения (хирургия + лучевая терапия) в специализированных центрах способно увеличить 5-летнюю выживаемость до

80%, а 10-летнюю – до 54% (34).

Подытоживая сказанное можно сделать вывод, что современные методы высокодозной фокусированной лучевой терапии – протонного облучения, стереотаксически ориентированное облучение с помощью современных ускорителей (“Novalis”, “Cyber Knife”) и при ограниченных объёмах опухоли – “Gamma Knife” являются эффективными методами контроля роста хордом. Они должны более широко использоваться в комбинации с хирургическим удалением хордом.

Необходимо дальнейшее накопление опыта по оценке эффективности современных методов лучевой терапии при хордах основания черепа.

Литература

1. Crockard A., Steel T., Plowman N., et al. A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J. Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 175-183.
2. Colli B.O., Al-Mefty O. Chordomas of the craniocervical junction: follow-up review and prognostic factors. *J Neurosurg.* 2001, Vol. 95, pp. 933-943.
3. Gay E., Sekhar L.N., Rubinstein E., Sen C., Janecka I.P., Snyderman C.H. Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery.* 1995, Vol. 36, pp. 887-897.
4. Samii A., Gerganov V.M., Herold C., Hayashi N., Naka T., Mirzayan M.J., Ostertag H., Samii M. Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg.* 2007, Vol. 107, pp. 319-324.
5. Kyoshima K., Oikawa S., Kanaji M., et al. Repeat operations in the management of clival chordomas: palliative surgery. *Journal of Clinical Neuroscience.* 2003, Vol. 10, 5, pp. 571-578.
6. Tai P.T.H., Bauman G. Photon irradiation. [book auth.] Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D. Janecka I.P. [ed.] Harsh G.R. Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine. New York : Thieme, 2003, pp. 299-306.
7. Tzortzidis F., Elahi F., Wright D., Natarajan S.K., Sekhar L.N. Patient outcome at long-term follow-up after aggressive microsurgical resection of cranial base chordomas. *Neurosurgery.* 2006, Vol. 59, pp. 230-237.
8. Catton C., O’Sullivan B., Bell R., Laperriere N., Cummings B., Fornasier V., Wunder J. Chordoma: long-term follow-up after radical photon irradiation. *Radiotherapy and Oncology.* 1996, Vol. 41, pp. 67-72.
9. Al-Mefty O., Borba L.A.B. Skull base chordomas: a management challenge. *J Neurosurg.* 1997, Vol. 86, pp. 182-189.
10. Kamrin R.P., Potanos J.N., Pool J.L. An evaluation of the diagnosis and treatment of chordoma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1964, Vol. 27, pp. 157-165.
11. Higinbotham N.L., Phillips R.F., Farr H.W., Hustu H.O. Chordoma: thirty-five-year study at Memorial Hospital. *Cancer.* 1967, Vol. 20, pp. 1841-1850.
12. Pearlman A.W., Friedman M. Radical radiation therapy of chordoma. *Am J Roentgenol.* 1970, Vol. 108, pp. 333-341.
13. Amendola B.E., Amendola M.A., Oliver E., et al. Chordoma: role of radiation therapy. *Radiology.* 1986, Vol. 158, pp. 839-843.
14. Forsyth P.A., Cascino T.L., Shaw E.G., et al. Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg.* 1993, Vol. 78, pp. 741-747.
15. Favre J., Deruaz J.P., Uske A., de Tribolet N. Skull base chordomas: presentation of six cases and review of the literature. *J Clin Neurosci.* 1994, Vol. 1, pp. 7-18.
16. Tai P.T.H., Craighead P., Bagdon F. Optimization of radiotherapy for patients with cranial chordoma: review of dose-response ratios for photon technique. *Cancer.* 1995, Vol. 75, pp. 749-756.
17. Cummings B.J., Hodson D.I., Bush R.S. Chordoma:

- the results of megavoltage radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1983, Vol. 9, pp. 633-642.
18. **Tai P.T.H., Craighead P., Bagdon F.** Optimization of radiotherapy for patients with cranial chordoma: review of dose-response ratios for photon technique. *Cancer.* 1995, Vol. 75, pp. 749-756.
 19. **Catton C., O'Sullivan B., Bell R., et al.** Chordoma: long-term follow-up after radical photon irradiation. *Radiotherapy and Oncology.* 1996, Vol. 41, pp. 67-72.
 20. **Phillips T.L., Newman H.** Chordoma. [ed.] Deeley T.J. *Central nervous system tumours.* Bristol : Butterworths, 1974, pp. 184-203.
 21. **Raffel C., Wright D.C., Gutin P.H., Wilson C.B.** Cranial chordoma: clinical presentation and results of operative and radiation therapy in twenty-six patients. *Neurosurgery.* 1985, Vol. 17, pp. 703-710.
 22. **Austin-Seymour M., Munzenrider J., Goitein M., et al.** Fractionated proton radiation therapy of chordoma and low-grade chondrosarcoma of the base of the skull. *J Neurosurg.* 1989, Vol. 70, pp. 13-17.
 23. **Munzenrider J.E., Liebsch N.J.** Proton therapy for tumors of the skull base. *Strahlenther Oncol.* 1999, Vol. 175 [Suppl 2], pp. 57-63.
 24. **Castro J.R., Linstadt D.E., Bahary J.P., Petti P.L., Daftari I., Collier J.M., et al.** Experience in charged particle irradiation of tumours of the skull base: 1977-1992. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1994, Vol. 29, pp. 647-656.
 25. **Castro J.R., Petti P.L., Blakely E.A., Linstadt D.E.** Particle radiation therapy. [ed.] Phillips T.L. Leibel S.A. *Textbook of radiotherapy.* Philadelphia : WB Saunders, 1998, pp. 1223-1240.
 26. **Munzenrider J.E., Adams J., Liebsch N.J.** Skull base tumors: treatment with three-dimensional planning and fractionated X-ray and proton radiotherapy. [ed.] Phillips T.L. Leibel S.A. *Textbook of radiotherapy.* Philadelphia : WB Saunders, 1998, pp. 347-356.
 27. **Koehler A.M., Preston W.M.** Protons in radiation therapy; comparative dose distributions, photons, and electrons. *Radiology.* 1972, Vol. 104, pp. 191-195.
 28. **Suit H.D., Urie M.U., Efid J.T.** Proton beams in clinical radiation therapy. *Principles & Practice of Oncology.* 1992, Vol. 6, pp. 1-15.
 29. **Austin-Seymour M., Munzenrider J., Linggood R., et al.** Fractionated proton radiation therapy of cranial and intracranial tumors. *Am J Clin Oncol.* 1990, Vol. 13, 4, pp. 327-330.
 30. **Benk V., Liebsch N.J., Munzenrider J.E., Efid J., McManus P., Suit H.** Base of skull and cervical spine chordomas in children treated by high-dose irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1995, Vol. 31, pp. 577-581.
 31. **Schulz-Ertner D., Haberer T., Jäkel O., et al.** Radiotherapy for chordomas and low-grade chondrosarcomas of the skull base with carbon ions. *Int J Radiation Oncology Biol Phys.* 2002, Vol. 53, 10, pp. 36-42.
 32. **Schulz-Ertner D., Karger C.P., Feuerhake A.** Effectiveness of carbon ion radiotherapy in the treatment of skull-base chordomas. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics.* 2007, Vol. 68, pp. 449-457.
 33. **Tsujii H., Mizoe J., Kamada T., et al.** Overview of clinical experiences on carbon ion radiotherapy at NIRS. *Radiotherapy and Oncology.* 2004, Vol. 73 (Suppl 2), pp. S41-S49.
 34. **Liebsch N., Munzenrider J.** Proton radiotherapy for cranial base chordomas. [book auth.] Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H.D. Janecka I.P. [ed.] Harsh G.R. *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine.* New York : Thieme, 2003, pp. 307-314.
 35. **Slater J.M., Archambeau J.O., Miller D.W. et al.** The proton treatment center at Loma Linda University Medical Center: rationale for and description of its development. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1992, Vol. 22, pp. 383-389.
 36. **Austin J.P., Urie M.M., Cardenosa G., et al.** Probable causes of recurrence in patients with chordoma and chondrosarcoma of the base of skull and cervical spine. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1993, Vol. 25, pp. 439-444.
 37. **Fagundes M.A., Hug E.B., Liebsch N.J. et al.** Radiation therapy for chordomas of the base of skull and cervical spine: patterns of failure and outcome after relapse. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1995, Vol. 33, pp. 579-584.
 38. **Santoni R., Liebsch N.J., Finkelstein D. et al.** Temporal lobe (TL) damage following surgery and high-dose photon and proton irradiation in 96 patients affected by chordomas and chondrosarcomas of the base of the skull. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 1998, Vol. 41, pp. 59-68.
 39. **Habrand J.L., Austin-Seimour M., Birnbaum S., et al.** Neurovisual outcome following proton radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1989, Vol. 16, pp. 1601-1606.
 40. **Schoenthaler R., Fullerton B., Maas A. et al.** Relationship between dose to auditory pathways and audiological outcomes in skull base tumor patients receiving high dose proton/photon radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1996, Vol. 36, p. 291.
 41. **Krishnan S., Foote R.L., Brown P.D., et al.** Radiosurgery for cranial base chordomas and chondrosarcomas. *Neurosurgery.* 2005, Vol. 56, pp. 777-784.

42. Hasegawa T., Ishii D., Kida Y., et al. Gamma knife surgery for skull base chordomas and chondrosarcomas. *J Neurosurgery*. 2007, Vol. 107, pp. 752-757.
43. Liu A.L., Wang Z.C., Sun S.B., et al. Gamma knife radiosurgery for residual skull base chordomas. *Neurological Research*. 2008, Vol. 30, 6, pp. 557-561.
44. Debus J., Schulz-Ertner D., Schad L., et al. Stereotactic fractionated radiotherapy for chordomas and chondrosarcomas of the skull base. *International journal of radiation oncology, biology, physics*. 2000, Vol. 47, 3, pp. 591-596.
45. Gwak H.S., Yoo H.J., Youn S.M., et al. Hypofractionated stereotactic radiation therapy for skull base and upper cervical chordoma and chondrosarcoma: preliminary results. *Stereotact Funct Neurosurg*. 2005, Vol. 83, pp. 233-243.
46. Foweraker K.L., Burton K.E., Maynard S.E., et al. High-dose Radiotherapy in the Management of Chordoma and Chondrosarcoma of the Skull Base and Cervical Spine: Part 1 — Clinical Outcomes. *Clinical oncology*. 2007, Vol. 19, 7, pp. 509-516.
47. Pedrosa A.G., De Salles A.A.F., Frighetto L., et al. Preliminary novalis experience in the treatment of skull base chordomas with stereotactic radiosurgery and stereotactic radiotherapy. [ed.] Kondziolka D. *Radiosurgery*. 2004, Vol. 5, pp. 82-90.
48. Сидоркин Д.В., Голанов А.В., Махмудов У.Б., Шкарубо А.Н., Золотова С.В., Горлачев Г.Е., Арутюнов Н.В. Стереотаксическая радиотерапия на установке “Новалис” при комбинированном лечении хордом основания черепа. *Журнал вопросы нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко*. 2010, Vol. 1, pp. 29-34.
49. Rhomberg W., Bohler F., Novak H., et al. A Small Prospective Study of Chordomas Treated with Radiotherapy and Razoxane. *Strahlentherapie und Onkologie*. 2003, Vol. 179, 4, pp. 249-253.

ГЛАВА 23. ЦИТОСТАТИКИ И ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ ХОРДОМ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА

Возможность и эффективность применения химиотерапии в лечении хордом, в силу ряда факторов, освещена в литературе крайне скупо (1), а в большинстве современных руководств не освещена вовсе (2). Тем не менее, развитие нового направления – ингибиторов тирозин киназы открывает новые возможности в лечении этой сложной патологии.

В литературе длительное время, не было публикаций, с анализом хотя бы небольших групп наблюдений использования цитостатиков в лечении больных с хордомами. Имеются лишь ретроспективные описания отдельных наблюдений.

Действие классических химиопрепаратов в целом направлено на прерывание синтеза ДНК или деления клеток (1). Опухоли с относительно низкой митотической активностью, к которым относится большинство хордом, в меньшей степени отвечают на такое воздействие. В 2003 году Samuels BL обнаружил 20 публикаций в англоязычной литературе с описанием результатов применения химиотерапии при хордомимах у 41 больного (из монографии “Хордомы и хондросаркомы основания черепа и позвоночника” под редакцией Harsh GR) (1). Все публикации являлись клиническими наблюдениями отдельных больных. Только 5 публикаций пришлось на 90-е годы, а большинство опубликовано до 1990 года. В целом, исследователи высказывают мнение о неэффективности химиотерапии при рецидивах и метастазирующих хордомимах.

Samuels BL провёл анализ этих сообщений (3) (4) (5) (6) (7). Полный и почти полный ответ был у 5-ти больных, частичный, минимальный, либо клиническое улучшение – у 13 из 41 больного. У остальных больных положительного эффекта не было, или сообщения были некорректными и не внушали доверия (“anecdotal”). Поскольку у некоторых больных химиотерапия проводилась в комбинации с хирургическим удалением и лучевой терапией, эффект химиотерапии трудно отделить от эффекта, обусловленного другими мето-

дами лечения. Опираясь на проведённый анализ, Samuels BL в 2003 году предположил, что некоторые режимы, применяющиеся в лечении сарком, могут оказаться эффективными при рецидивах дедифференцированных и классических хордом с высокой митотической активностью. В частности Samuels BL называет следующие схемы: ифосфамид + дакарбазин (ifosfamide + dacarbazine), доксорубин + ифосфамид (doxorubicin + ifosfamide), гемцитабин (gemcitabine), винорелбин (vinorelbine), доксил (doxil).

В 2005 году опубликованы результаты 2 фазы проспективных клинических испытаний рубитекана, 9-Nitro-Camptothecin (производное алкалоида камптотецина, ингибитор топоизомеразы 1, блокирует репликацию ДНК) (8). Лечение проводилось у больных с хордомами (15 человек), саркомами мягких тканей, гастроинтестинальными стромальными опухолями. Доза составляла 1,5 мг/м²/в день в течение 5 дней и 2 дня перерыв. Лечение проводилось с 2000 по 2003 год. Хордомы не имели прогрессии в течение 3-х месяцев у 47% больных, а в течение 6-ти месяцев – у 33%. У одного больного наступило заметное уменьшение объёма хордомы селлярной области. Хотя результаты не выглядят впечатляющими, авторы рекомендуют применение препарата в лечении неоперабельных или метастазирующих хордом.

Успехи в идентификации молекулярных аномалий опухолевых клеток, и в понимании их роли в процессах канцерогенеза, позволили разработать новые методы диагностики, прогнозирования и лечения онкологических заболеваний. Важным шагом в развитии этого направления стало создание специфических ингибиторов ряда рецепторных тирозинкиназ, Imatinib (Gleevec), Erlotinib (OSI-774, Tarceva), Sunitinib (SU 11248, Sutent), Gefinitib (Iressa) и др., называемых так же “таргетными” (т.е. молекулярно-нацеленными) препаратами (9) (10). Ведутся активные исследования возможности применения, а так же эффективности лечения ингибиторами тирозинкиназы целого ряда злокачественных

заболеваний крови (хронического миелолейкоза, острого лимфобластного лейкоза и др.) и некоторых солидных опухолей (злокачественных стромальных опухолей желудочно-кишечного тракта, рака лёгкого, рака почек, рака предстательной железы семиномы, сарком (в т.ч. остеосаркомы), глиобластомы (11) и др.) (10).

Иматиниб – один из первых ингибиторов рецепторной тирозинкиназы, зарегистрированный в клинической практике. Иматиниб эффективно ингибирует фермент Bcr-Abl-тирозинкиназу на клеточном уровне, *in vitro* и *in vivo*. Иматиниб селективно подавляет пролиферацию и вызывает апоптоз клеточных линий, позитивных по Bcr-Abl. Кроме того, иматиниб является сильнодействующим ингибитором рецепторов тирозин-киназы для фактора роста тромбоцитов (platelet-derived growth factor (PDGF)). *In vitro* иматиниб ингибирует пролиферацию и индуцирует апоптоз клеток опухолей, экспрессирующих kit-мутации. Применяется для лечения хронического миелолейкоза (12) (13) (14) (15) (16).

Обоснование применения при хордомимах иматиниб мезилата получено Tamborini E., который представил результаты патоморфологического исследования у 31 больного с хордомами, в большинстве случаев расположенных в крестцово-копчиковой области (17). Поиск был направлен на обнаружение рецепторов PDGFRB, PDGFRA, и KIT методами иммунопреципитации и “Western blot” анализа методом иммуногистохимии. Выявлена высокая экспрессия лиганда platelet-derived growth factor (PDGF) receptor – PDGFR-β, и низкая экспрессия PDGFR-α, и KIT. Назначение иматиниб мезилата будет нацелено на все три рецептора тирозин-киназы. Аналогичные результаты были получены при исследовании 14 хордом основания черепа Orzan F с соавторами в 2007 году (18).

Fasig J. H. с соавторами обнаружили PDGFR-β, epidermal growth factor receptor (EGFR), KIT и HER2 в 100%, 67%, 33% и 0% случаев соответственно (19).

Первый опыт использования иматиниб мезилата в лечении больных с хордомами представлен Casali PG, Messina A, Stacchiotti S с соавторами в 2004 году из Националь-

ного Института Опухолей Италии (г. Милан) (20). Лечение первого больного иматиниб мезилатом начато в августе 2002 года. У всех 6 больных был положителен PDGFRB, и у 4 больных PDGFRB определялся методом фосфорилирования. В пяти случаях хордома локализовалась в сакральной области, и в одном случае на основании черепа в скате. Иматиниб назначали в дозе 800 мг в сутки. До назначения препарата все больные оперированы в объёме частичного удаления, проведена лучевая терапия в дозе от 57 до 70 грей, и у всех зафиксирован продолженный рост. У первого больного через год от начала лечения по данным компьютерной томографии обнаружена частичная резорбция опухоли. В предшествующие месяцы на магнитно-резонансных томограммах зафиксировано снижение уровня накопления контраста в опухоли, а по данным позитронно-эмиссионной томографии (PET) понижение содержания глюкозы. Аналогичные изменения обнаружены и у всех последующих больных. В четырех случаях наступил регресс клинических проявлений. Первый больной умер через 17 месяцев от начала лечения.

Таким образом, было обнаружено противоопухолевое действие иматиниба мезилата в отношении хордом что, послужило основанием для продолжения клинических исследований (<http://clinicaltrials.gov>). Одним из критериев назначения иматиниб мезилата, было обнаружение в биопсийных препаратах хордомы биомолекулярными или иммуногистохимическими исследованиями мишеней для данного препарата: PDGFRβ и(или) PDGFB. Исследовался свежий или замороженный материал. Если таковой не доступен, то допускается исследование препарата из парафинового блока. Первая оценка эффективности проводилась через 3 месяца от начала лечения. Вторая оценка результатов включает полную выживаемость и отсутствие прогрессии опухоли позднее 24 месяцев от начала лечения.

Предварительные результаты исследования доложены на ежегодной конференции Американского Общества Клинической Онкологии в 2007 году (ASCO Annual Meeting) (21). Пролечено 55 больных, среди которых 60%

составляли сакральные хордомы, 25% с локализацией в позвоночнике, и 15% - хордомы основания черепа. Противоопухолевый ответ обнаружен у 44 больных (37 больных стабилизация клинически, у 7 (16%) больных опухоль уменьшилась в объёме). Сделан вывод, что международные усилия по таргетной (молекулярно-нацеленной) терапии хордом оправданы.

В случаях рецидивов хордомы на фоне лечения иматинибом, предложено сочетание иматиниба в дозе 400 мг в день и цисплатина (25 мг/м²/в неделю) (Casali PG с соавторами, 2007, результаты применения у 6 больных) (22).

Другой возможностью для таргетной медикаментозной терапии может стать экспрессия рецептора эпидермального фактора роста (epidermal growth factor receptor – EGFR), c-MET и HER2/neu, обнаруженная в исследовании 12 больных (Weinberger P.M. с соавт., 2005 г.) (23). И хотя имеется одно сообщение об успешном лечении больного с сакральной хордомой и метастазом в лёгкое сочетанием препаратов cetuximab + gefitinib (Hof H. с соавт. 2006 г.) (24). Это направление в лечении хордом может стать перспективным. Среди препаратов блокирующих EGFR и c-MET, которые уже применяются с успехом при лечении других онкологических заболеваний, являются gefitinib (iressa), cetuximab, трастузумаб. Herseptin блокирует ErbB2/Her2 (25).

Таким образом, анализ публикаций вышедших до 2004 года, свидетельствует о не-

эффективности традиционных цитостатиков при рецидивах и метастазирующих хордоми.

Успехи в идентификации молекулярных аномалий опухолевых клеток, и в понимании их роли в процессах канцерогенеза, позволили разработать новые методы диагностики, прогнозирования и лечения онкологических заболеваний. Важным шагом в развитии этого направления стало создание специфических ингибиторов ряда рецепторных тирозинкиназ, Imatinib (Gleevec), Sunitinib (SU 11248, Sutent) и др., называемых так же “таргетными” (т.е. молекулярно-нацеленными) препаратами (26) (27).

Предварительные результаты исследования применения иматиниб мезилата в дозе 800 мг в сутки при лечении больных с хордами, показали высокую эффективность препарата (21). В случаях рецидивов хордомы на фоне лечения иматинибом, предложено сочетание иматиниб мезилат в дозе 400 мг в день и небольшой дозы цисплатина (25 мг/м²/в неделю) (Casali PG с соавторами, 2007, результаты применения у 6 больных) (22).

Таким образом, современные методы медикаментозной (таргетной) терапии опухолей позволяют проводить комплексное лечение хордом основания черепа. В случаях продолженного роста хордомы после комбинированного лечения (операция + радиотерапия), может быть проведена медикаментозная противоопухолевая терапия иматинибом (гливек).

Литература

1. **Samuels B.L.** *Chemotherapy of recurrent or metastatic disease.* [book auth.] Mankin H.J., Ojemann R.E., Suit H. Janecka I.P. [ed.] Harsh G.R. *Chordomas and chondrosarcomas of the skull base and spine.* New York : Thieme, 2003, pp. 354-358.
2. **Greenberg M.S.** *Chordoma. Handbook of neurosurgery. Fifth edition.* New York : Thieme Medical Publishers, 2001, pp. 444-445.
3. **Meis J.M., Raymond A.K., Evans H.L., Charles R.E., Giraldo A.A.** “Dedifferentiated” chordoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of three cases. *Am J Surg Pathol.* 1987, Vol. 11, pp. 516-525.
4. **Fleming G.F., Heimann P.S., Stephens J.K., et al.** Dedifferentiated chordoma: response to aggressive chemotherapy in two cases. *Cancer.* 1993, Vol. 72, pp. 714-718.
5. **Azarelli A., Quagliaolo V., Cerasoli S., et al.** Chordoma: natural history and treatment results in 33 cases. *J Surg Oncol.* 1988, Vol. 37, pp. 185-191.
6. **Scimeca P.G., James-Herry A.G., Black K.S., et al.** Chemotherapeutic treatment of malignant chordoma in children. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1996, Vol. 18, pp. 237-240.

7. Harwick R.D., Miller A.S. *Craniocervical chordomas*. *Am J Surg*. 1979, Vol. 138, pp. 512-516.
8. Chugh R., Dunn R., Zalupski M.M., et al. *Phase II Study of 9-Nitro-Camptothecin in Patients With Advanced Chordoma or Soft Tissue Sarcoma*. *Journal of Clinical Oncology*. 2005, Vol. 23, 15, pp. 3597-3604.
9. Steeghs N., Nortier J., Gelderblom H. *Small Molecule Tyrosine Kinase Inhibitors in the Treatment of Solid Tumors: An Update of Recent Developments*. *Annals of Surgical Oncology*. 2007, Vol. 14, pp. 942-953.
10. Krause D.S., Van Etten R.A. *Tyrosine Kinases as Targets for Cancer Therapy*. *N Engl J Med*. 2005, Vol. 353, pp. 172-87.
11. Rich J.N., Reardon D.A., Peery T., et al. *Phase II trial of gefitinib in recurrent glioblastoma*. *J Clin Oncol*. 2004, Vol. 22, pp. 133-42.
12. Druker B.J., Sawyers C.L., Kantarjian H., Resta D.J., Reese S.F., Ford J.M., Capdeville R., Talpaz M. *Activity of a specific inhibitor of the Bcr-Abl tyrosine kinase in the blast crisis of chronic myeloid leukemia and acute lymphoblastic leukemia with the Philadelphia chromosome*. *N Engl J Med*. 2001, Vol. 344, pp. 1038-1042.
13. Hirota S., Isozaki K., Moriyama Y., et al. *Gain-of-function mutations of c-kit in human gastrointestinal stromal tumors*. *Science*. 1998, Vol. 279, pp. 577-80.
14. Rubin B.P., Singer S., Tsao C., et al. *KIT activation is a ubiquitous feature of gastrointestinal stromal tumors*. *Cancer Res*. 2001, Vol. 61, pp. 8118-8121.
15. Verweij J., Casali P.G., Zalcberg J., et al. *Early efficacy comparison of two doses of imatinib for the treatment of advanced gastro-intestinal stromal tumors (GIST): interim results of a randomized phase III trial from the EORTC-STBSG, ISG and AGITG [abstract]*. *Proc Am Soc Clin Oncol*. 2003, Vol. 22, p. 816.
16. Benjamin R.S., Rankin C., Fletcher C., et al. *Phase III dose-randomized study of imatinib mesylate (STI571) for GIST: Intergroup S0033 early results [abstract]*. *Proc Am Soc Clin Oncol*. 2003, Vol. 22, p. 816.
17. Tamborini E., Miselli F., Negri T. et al. *Molecular and biochemical analyses of platelet-derived growth factor receptor (PDGFR) B, PDGFRA, and KIT receptors in chordomas*. *Clin Cancer Res*. 2006, Vol. 12, 23, pp. 6920-6928.
18. Orzan F., Terreni M.R., Longoni M. et al. *Expression study of the target receptor tyrosine kinase of Imatinib mesylate in skull base chordomas*. *Oncol Rep*. 2007, Vol. 18, pp. 249-252.
19. Fasig J. H., Dupont W. D., LaFleur B. J., Olson S. J., Cates J. M. *Immunohistochemical analysis of receptor tyrosine kinase signal transduction activity in chordoma*. *Neuropathology and Applied Neurobiology*. 2007, Vol. 34, pp. 95-104.
20. Casali P.G., Messina A., Stacchiotti S. et al. *Imatinib mesylate in chordoma*. *Cancer*. 2004, Vol. 101, 9, pp. 2086-2097.
21. Stacchiotti S., Ferrari S., Ferraresi V., et al. *Imatinib mesylate in advanced chordoma: A multicenter phase II study*. *ASCO Annual Meeting Proceedings Part I. Journal of Clinical Oncology*. 2007, Vol. 25, 18S (June 20 Supplement), 10003.
22. Casali PG, Stacchiotti S, Grosso F et al. *Adding cisplatin (CDDP) to imatinib (IM) re-establishes tumor response following secondary resistance to IM in advanced chordoma*. 2007 ASCO Annual Meeting Proceedings Part I. *Journal of Clinical Oncology*. 2007, Vol. 25, 18S (June 20 Supplement), 10038.
23. Weinberger P.M., Yu Z., Kowalski D. et al. *Differential expression of epidermal growth factor receptor, c-Met, and HER2/neu in chordoma compared with 17 other malignancies*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005, Vol. 131, pp. 707-711.
24. Hof H., Welzel T., Debus J. *Effectiveness of cetuximab/ gefitinib in the therapy of a sacral chordoma*. *Onkologie*. 2006, Vol. 29, pp. 572-574.
25. М.И.Давыдов, Г.Л.Вышковский и др. [ред.] Г.Л.Вышковский. М.И.Давыдов. *Энциклопедия клинической онкологии: Руководство для практикующих врачей*. Москва : РЛС-2005, 2004, стр. 59.
26. Steeghs N., Nortier J., Gelderblom H. *Small Molecule Tyrosine Kinase Inhibitors in the Treatment of Solid Tumors: An Update of Recent Developments*. *Annals of Surgical Oncology*. 2007, Vol. 14, pp. 942-953.
27. Krause D.S., Van Etten R.A. *Tyrosine Kinases as Targets for Cancer Therapy*. *N Engl J Med*. 2005, Vol. 353, pp. 172-87.



СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

МРТ	магнитно-резонансная томография
КТ	компьютерная (рентгеновская) томография
АГ	ангиография
BV	объём кровотока в 100 мг вещества
МТТ	среднее время транзита крови
BF	скорость кровотока в минуту в 100 мг вещества
ЗЧЯ	задняя черепная ямка.
СЧЯ	средняя черепная ямка
ИВЛ	искусственная вентиляция лёгких
ВСА	внутренняя сонная артерия
ОНМК	острое нарушение мозгового кровообращения
СОД	суммарная очаговая доза радиотерапии
Гр	Грей
С1	Первый шейный позвонок, атлас (cervicales)
СО	Condylus occipitalis, мыщелок затылочной кости (предназначен для сочленения с атлантом)
СО-С1	Краниовертебральное сочленение (участвуют суставные поверхности затылочных мыщелков и латеральных масс первого шейного позвонка)

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

Аденома гипофиза	35
Астерион	100
Внутриопухолевая фиброзная перегородка	15
Гетеротопическое расположение	69
Грей	247
Интрадуральное расположение хордомы	87
Кондуктивная тугоухость	73
Конхальный тип клиновидной пазухи	124
Краниофарингиома	35
Мак-Кьюна-Олбрайта синдром	41
Менингиома	39
Невринома	33
Орбитозигоматический доступ	95
Параганглиома	38
Парахордома	19
Постселлярный тип клиновидной пазухи	124
Преселлярный тип клиновидной пазухи	124
Птериональная краниотомия	87
Рад	247
Рак низкодифференцированный основания черепа	43, 44
Селлярный тип клиновидной пазухи	124
Срединный субокципитальный доступ	107
Субокципитальный ретросигмовидный доступ	99
Сустав Крювелье	23, 167
Фиброзная дисплазия	41
Физалиформные клетки	13, 14
Хондроид-хордома	12, 15, 16, 85
Хондрома	18, 19, 31
Хондросаркома	16, 18, 19, 32
Хордома дедифференцированная	12, 16, 17
Хордома классическая	12, 14
Центральная часть задней черепной ямки	60
Центральная часть средней черепной ямки	60
Центральное основание черепа	66, 244
Экстрадуральное расположение хордомы	86
Эктопия	66, 69
Экхордоз	4, 19, 31

CCD cervical	197
Cobalt Grey equivalent dose (CGE)	250
Cotrel-Dubousset	197
Depuy Summit system	195
Ecchondrosis phisaliphora speno-occipitalis	4
Ecchordosis phisaliphora	19
Far lateral approach	111
Hartshill-Ransford loop	195
Intralesional fibrous septum (IFS)	15
McCarty key-hole	88
Occipitocervical Luqué fixation	195
Posterior cervical Compact Cotrel Dubousset system (CCD)	197
Sarcomatoid chordoma	16
Sof'wire System	195
Synthes Cervifix system	195
Ti-Frame loop	195

АВТОРЫ



Коновалов Александр Николаевич

– директор Научно-исследовательского института нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко РАМН, профессор, академик РАМН и РАН, заслуженный деятель науки Российской Федерации.

А.Н. Коновалов автор более 350 научных работ, в том числе 15 монографий, руководств, справочников и учебников, опубликованных в отечественной и зарубежной печати. Главный редактор журнала «Вопросы нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко», член редакционных коллегий ряда иностранных специализированных журналов.

Почётный президент WFNS. В настоящее время он является президентом Ассоциации нейрохирургов России, членом многих нейрохирургических обществ академий США, Европы и Азии.



Сидоркин Дмитрий Владимирович

– нейрохирург, доктор медицинских наук, сотрудник Научно-исследовательского института нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко РАМН. Лауреат Национальной премии лучшим врачам России “Призвание” за 2012 год.



Шкарубо Алексей Николаевич

– нейрохирург, доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник Научно-исследовательского института нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко РАМН. Автор 180 печатных работ, соавтор глав в 3 монографиях. Лауреат Национальной премии лучшим врачам России “Призвание” за 2012 год.



Усачёв Дмитрий Юрьевич

— доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора по научной работе Научно-исследовательского института нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко РАМН по научной работе, ведущий научный сотрудник отделения сосудистой хирургии. Автор 78 научных работ, автор глав в 2 монографиях.



Махмудов Увайс Багавдинович

– профессор, доктор медицинских наук, заслуженный деятель науки Российской Федерации, заслуженный врач российской Федерации, главный научный сотрудник Научно-исследовательского института нейрохирургии им. академика Н.Н. Бурденко РАМН.

УДК 616-006.82

ББК 56.13

ХОРДОМЫ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА И КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОГО ПЕРЕХОДА

А.Н. Коновалов, Д.В. Сидоркин, А.Н. Шкарубо, Д.Ю. Усачёв, У.Б. Махмудов

В настоящей монографии представлен опыт НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко РАМН лечения более, чем 340 больных с хордами основания черепа с 1985 по 2012 год. В монографии излагаются современные представления о биологии хордом, рассматриваются их классификация, эффективность современных методов диагностики. Основное внимание уделено хирургическому лечению, показаниям к операции, выбору адекватного доступа, эффективности хирургического лечения, влиянию его на выживаемость.

Авторы выражают глубокую признательность спонсорам, оказавшим помощь в издании монографии.

Спонсоры:

Гюнтер Сергей Александрович – Генеральный директор ООО “Зёринг ПМ”, Бугаев Александр Олегович – член Совета директоров компании “БНС Групп”, Ахмадов Ильяс Халидович – Председатель Совета директоров ООО “Аверс”.

Художники: А. Г. Винокуров, Д. В. Сидоркин, Т. В. Частухина

Предпечатная подготовка и печать: ООО “АйБиПринт”

119180, г. Москва, Старомонетный пер., д. 12, стр. 1

Тел.: (495) 725-04-32, e-mail: info@ibprint.ru

Москва. 2014. - 276 с. Тираж 1000 экз., заказ 7210

Формат А4. Бумага мелованная матовая.

© Коллектив авторов

ISBN 978-5-9905387-3-3