

Е.И. Слынько

Институт нейрохирургии
им. А.П. Ромоданова
АМН Украины, Киев, Украина

Ключевые слова: переходные и злокачественные спинальные сосудистые опухоли, хирургическое лечение.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С СОСУДИСТЫМИ ОПУХОЛЯМИ ПОЗВОНОЧНИКА И СПИННОГО МОЗГА

Резюме. Проанализированы данные о локализации, патогистологических особенностях, клинических проявлениях спинальных сосудистых опухолей (ССО), а также о непосредственных и отдаленных результатах хирургического лечения больных с такими опухолями и о частоте рецидивирования последних. Установлено, что у 164 из 3500 больных, оперированных по поводу спинальных опухолей, выявлены ССО. Из них у 42 больных диагностированы злокачественные или переходные варианты: 12 гемангиоперицитом (8 злокачественных), 23 гемангиоэндотелиомы (14 злокачественных) и 7 ангиосарком. Переходные и относительно доброкачественные варианты гемангиоперицитом и гемангиоэндотелиом также являются потенциально злокачественными ввиду высокой частоты малигнизации и продолженного роста. Частота рецидивов переходных и относительно доброкачественных вариантов гемангиоперицитом и гемангиоэндотелиом зависела от радикальности хирургического вмешательства. При тотальном удалении этих опухолей методом *en bloc* частота рецидивов была значительно ниже.

Спинальные сосудистые опухоли (ССО) трудны для хирургического вмешательства и характеризуются неблагоприятным прогнозом [5]. Сложность хирургического лечения больных с ССО связана с сосудистым генезом опухолей и вследствие этого крайне высокой кровоточивостью во время оперативного вмешательства. Переходные и злокачественные ССО разрушают и врастают в окружающие позвоночник структуры, поражают спинной мозг [1, 2]. Как правило, в месте предыдущего удаления происходит продолженный рост опухоли [4]; нередко возникают отдаленные метастазы [5]. К группе переходных и злокачественных ССО относятся гемангиоперицитомы (ГАП), гемангиоэндотелиомы (ГАЭ), ангиосаркомы (АС) [1, 3, 8]. ГАП и ГАЭ могут быть как относительно доброкачественными (переходными), так и злокачественными, которые выявляют чаще [6, 7]. Однако при продолженном росте эти опухоли, как правило, малигнизируются. АС относятся к первичным злокачественным опухолям [7]. Для лечения больных с ССО используют хирургическое удаление, проводят лучевое лечение, трансвазальную облитерацию сосудистого русла с последующим облучением [1, 6, 8]; химиотерапия, как правило, неэффективна. Предложены новые методы лечения при ССО, основанные на блокировании факторов, стимулирующих их рост, в частности VEGF (фактора роста эндотелия сосудов) [3, 7]. На сегодняшний день результаты лечения, полученные разными авторами, отличаются и во многом

зависят от радикальности хирургического вмешательства [1, 8].

В целях изучения локализации злокачественных ССО, непосредственных и отдаленных результатов лечения мы проанализировали все случаи оперативных вмешательств по поводу спинальных опухолей, проведенных в институте нейрохирургии.

За период с 1950 по 2001 г. выполнено около 3500 операций по поводу спинальных опухолей, по поводу ССО — 164. У 42 больных обнаружены злокачественные или переходные варианты ССО: у 12 — ГАП (из них 8 первично злокачественных), у 23 — ГАЭ (14 злокачественных), у 7 больных выявлены АС. Все диагнозы были гистологически верифицированы.

При патогистологическом исследовании ГАП установлено, что сосудистая сеть опухоли состояла из непрерывно ветвящихся сосудов различного диаметра (от капилляров до больших синусоидальных полостей), которые отходили под прямым углом с почти одинаковыми интервалами. Такая картина напоминала оленьи рога — симптом, типичный для опухолей этого вида. Сосуды опухоли имели упрощенное строение, состояли из эндотелиальной выстилки и базальной мембраны. Они часто анастомозировали между собой и в большинстве случаев были заполнены кровью. Многочисленные сосуды были окружены плотно расположенными веретеновидными клетками, преобладали в основном перипиты. Опухолевые клетки располагались вне кро-

веносных сосудов. Часто обнаруживали митозы. В некоторых участках опухоли пролиферирующие опухолевые клетки сдавливали сосуды, вследствие чего такие сосуды выглядели спавшимися, облитерированными в результате компрессии извне. Отмечались явления фиброза и гиалиноза. При патогистологическом исследовании ГАЭ в большинстве случаев выявлялся эпителиоидный вариант опухоли, значительно реже — веретенноклеточную ГАЭ.

В опухоли было много пролиферирующих сосудистых и синусоидальных каналов, расположенных в рыхлом миксоидном или коллагиноидном матриксе. Большинство сосудов ветвились, они были выстланы клетками с эозинофильной цитоплазмой. Стенки пролиферирующих сосудов состояли из одного слоя опухолевых эндотелиальных клеток, не имели базальной мембраны и характеризовались эпителиоидными чертами. Наблюдались также очаги больших полиморфных эндотелиальных клеток, расположенных в гиалинизированной или миксохондронидной строме вне сосудов.

В клетках часто обнаруживали митозы, клеточную атипичность, иногда такие опухолевые клетки располагались в виде тяжей. Признаки некроза в опухоли были редки, в костной опухоли обнаруживали очаги костной деструкции. Веретенноклеточная ГАЭ состояла из больших сосудистых пространств, выстланных плоским эндотелием, которые были разделены пролиферирующими веретеновидными клетками с эозинофильной цитоплазмой и большими, слегка вытянутыми ядрами.

Иногда между веретеновидными клетками встречались полигональные клетки с вакуолизированной цитоплазмой. Опухолевые клетки пролиферировали с внешней стороны базальной мембраны сосудов. Веретенноклеточная ГАЭ гистологически была близка к АС, эпителиоидная ГАЭ характеризовалась промежуточным гистобиологическим потенциалом. АС имели неплотную строму с многочисленными плеоморфными клетками: встречались эпителиоидные, веретеновидные и полигональные клетки с крупными атипичными ядрами, большим количеством конденсированного хроматина и высокой митотической активностью. Наиболее типичными были веретеновидные саркоматозные клетки.

В центральных участках опухоли часто обнаруживали очаги некроза, тогда как на ее периферии наблюдалась выраженная пролиферация опухоле-

вых клеток, их инвазия в окружающие ткани. Отмечалась полная дезорганизация сосудистого русла. Обнаруживали сосуды различного типа — от примитивных, высланных только патологическими эндотелиальными клетками, до образований, которые вовсе не имели сосудистой стенки и представляли собой большие лакуны или щели в опухолевой ткани. В таких сосудах наблюдали явления стаза и тромбоза. Часто в просвете сосудов обнаруживали пролиферирующие опухолевые клетки.

Многие авторы злокачественную ГАЭ считают аналогом АС [2, 7]. В наших наблюдениях ГАЭ с явлениями клеточного полиморфизма и анаплазии мы относили к злокачественному варианту ГАЭ. Гистологические критерии диагностики АС, использованные в наших наблюдениях, описаны выше. Однако, по нашему мнению, такое деление достаточно условно, так как не всегда можно четко разграничить эти варианты.

Всем больным проведены оперативные вмешательства, во время которых удаляли всю опухоль или ее часть. Радикальность операции определялась как тотальное удаление опухоли по границе со здоровой тканью. При субтотальном удалении оставляли менее 5% опухоли. Обычно не удаляли зону паравerteбрального распространения ССО и/или опухолевую ткань, локализованную в телах позвонков в труднодоступных местах. Частично удаляли от 5 до 95% опухолевой ткани. Иногда оперативное вмешательство завершалось только биопсией опухоли. В некоторых случаях проводили повторные вмешательства вследствие продолженного роста опухоли (у 2 больных с относительно доброкачественными вариантами ГАП и у 4 — с относительно доброкачественными вариантами ГАЭ). При повторных вмешательствах 2 и 3 опухоли соответственно были определены как малигнизированные. Другие типы ССО (истинные доброкачественные опухоли: гемангиомы, гемангиобластомы, ангиофибромы, ангиолипомы — всего 82 случая) никогда не малигнизировались.

Данные о локализации переходных и злокачественных ССО приведены в таблице. Согласно данным таблицы, ГАП чаще всего имели субдуральную (33,3%) или эпидуральную (25%) локализацию либо поражали костные структуры позвонков (16,7%). ГАЭ наиболее часто поражали костные структуры позвонков и распространялись в эпидуральные пространства (34,8%), локализовались только в эпидуральных пространствах (21,8%) или субдурально (17,4%). В 3 случаях опухоль поражала тела позвонков, распространялась паравerteбрально, эпидурально, прорастала твердую мозговую оболочку и распространялась субдурально. У 2 больных опухоль располагалась интрамедуллярно с экзофитным распространением субдурально. Из 7 больных с АС у 57% опухоли поражали костные структуры позвонков и распространялись эпидурально. Исключительно костное поражение отмечено у 1 больного. Таким образом, для ГАЭ

Таблица
Локализация опухолей у прооперированных больных

Локализация опухоли	ГАП	ГАЭ	АС	Всего
Позвонки	2	1	1	4
Позвонки + эпидурально	—	8	4	12
Эпидурально	3	5	1	9
Эпидурально + субдурально	1	—	—	1
Субдурально	4	4	1	9
Позвонки + эпидурально + субдурально	—	3	—	3
Субдурально + интрамедуллярно	1	2	—	3
Интрамедуллярно	1	—	—	1
Всего	12	23	7	42

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

и АС более характерна значительная распространенность опухоли в сравнении с ГАП.

ГАП у 2 больных локализовалась в шейном, у 7 — в грудном, у 3 — в поясничном отделе позвоночника, ГАЭ — у 6, 11 и у 6 соответственно. АС локализовались у 2 больных в шейном отделе, у 3 — в грудном, у 2 — в поясничном отделе позвоночника. Какой-либо специфической клинической картины для каждого типа опухолей не выявлено. У 31 пациента начало заболевания было постепенным, у 8 — быстро развивалась глубокая неврологическая симптоматика. У 3 больных развитие опухоли было спровоцировано беременностью. У 37 больных после дебюта заболевания отмечалось медленное нарастание симптоматики, а у 5 — наблюдались ремиссии со стабилизацией симптоматики. Ремиссии отмечены только у больных с ГАЭ. У 8 больных в неврологическом статусе наблюдались грубые неврологические нарушения, у 30 — умеренные, у 4 — невыраженная неврологическая симптоматика.

При проведении хирургического вмешательства при субдуральной, экстрадуральной дорсальной или дорсалатеральной локализации опухоли либо в случае расположения ее среди корешков конского хвоста использовали стандартный задний доступ. При вентральной экстрадуральной локализации или локализации опухоли в телах позвонков применяли различные переднебоковые, боковые и заднебоковые доступы, при вентральной субдуральной локализации — заднебоковые или боковые доступы. До 1997 г. все опухоли удаляли методом кускования, а начиная с 1997 г. методом кускования удаляли субдуральные и только эпидуральные опухоли. Этот метод нарушает онкологические принципы удаления злокачественных опухолей en block, однако в целях уменьшения травматизации нервных структур такое удаление в настоящее время признано оптимальным. В последнее время опухоли, расположенные в телах позвонков, удаляли en block. Однако этот метод имеет ограничения. При паравертебральном, эпидуральном распространении, а также в случае перехода опухоли с тела позвонка на задние костные структуры удалить ее en block невозможно. В таких случаях мы проводили внутриопухолевое кускование или кюретирование. Опухоли удалены тотально у 9 (ГАП и ГАЭ), субтотально — у 22 и частично — у 11 больных. При необходимости использовали соответствующие методы стабилизации позвоночника.

В послеоперационный период неврологическое восстановление различной степени выраженности отмечено у 36 больных. У 7 больных неврологическая симптоматика осталась без изменений. В ранний послеоперационный период все больные были живы, всем им в послеоперационный период проводили лучевую терапию (суммарная доза облучения — 50 Гр).

Отдаленные результаты удалось проследить у 8 больных с ГАП, у 17 — с ГАЭ и у 3 — с АС. Период отдаленных наблюдений составил 4 мес — 14 лет.

Продолженный рост опухоли отмечен у 7 (58,3%) больных с ГАП, у 12 (52,2%) — с ГАЭ и у 3 (42,8%) — с АС. Частота рецидивов ГАП и ГАЭ зависела от радикальности операции. Из 9 больных, у которых опухоли были удалены тотально методом en block (6 с ГАП и 3 с ГАЭ), рецидивы отмечены только у 2 пациентов с ГАЭ (1 доброкачественный и 1 злокачественный вариант). АС радикально удалить не удалось. Во всех случаях, где удалось проследить отдаленный период, отмечен продолженный рост этих опухолей. Повторные вмешательства проводили в том случае, если при первом вмешательстве у больного был диагностирован относительно доброкачественный вариант опухоли. Как уже было отмечено выше, из 6 больных, которым проведены повторные вмешательства, у 5 обнаружена малигнизация опухолей.

ВЫВОДЫ

1. К переходным и злокачественным ССО следует отнести АС, ГАП и ГАЭ. Несмотря на то, что среди ГАП и ГАЭ встречаются переходные и относительно доброкачественные варианты, эти опухоли можно рассматривать как потенциально злокачественные ввиду высокой частоты их малигнизации и продолженного роста.

2. Частота рецидивов переходных и относительно доброкачественных вариантов ГАП и ГАЭ зависит от радикальности хирургического вмешательства. При тотальном удалении этих опухолей методом en block частота рецидивов была значительно ниже.

ЛИТЕРАТУРА

1. Boriani S, Biagini R, De Iure F, et al. Resection surgery in the treatment of vertebral tumors. Chir Organi Mov 1998; **83**: 53–64.
2. Ellis TS, Schwartz A, Starr JK, Riedel CJ. Epithelioid hemangioendothelioma of the lumbar vertebral column: case report and review of literature. Neurosurgery 1996; **38**: 402–7.
3. Lin YJ, Tu YK, Lin SM, Shun CT. Primary hemangiopericytoma in the axis bone: case report and review of literature. Neurosurgery 1996; **39**: 397–9.
4. Mahdavi Z, Grafe MR, Ostrup R, et al. Spindle cell hemangioendothelioma of the spinal cord. J Neurooncol 1996; **27**: 231–4.
5. Nonaka M, Kohmura E, Hirata M, Hayakawa T. Metastatic meningeal hemangiopericytoma of thoracic spine. Clin Neurol Neurosurg 1998; **100**: 228–30.
6. Sakata K, Aoki Y, Tago M, et al. Radiotherapy of bone metastases of a spinal meningeal hemangiopericytoma. Strahlenther Onkol 1998; **174**: 217–9.
7. Shapiro S, Scott J, Kaufman K. Metastatic cardiac angiosarcoma of the cervical spine. Case report. Spine 1999; **24**: 1156–8.
8. Sybert DR, Steffee AD, Keppler L, et al. Seven-year follow-up of vertebral excision and reconstruction for malignant hemangioendothelioma of bone. Spine 1995; **20**: 841–4.

RESULTS OF SURGICAL TREATMENT OF PATIENTS WITH VASCULAR TUMORS OF THE SPINE AND SPINAL CORD

E. I. Slinko

Summary. The surgical treatment results in patients with malignant spinal vascular tumors are analyzed. The immediate and remote results of surgical treatment; relapse

frequency; pathohistological findings, and localization of tumors were investigated. Among 3,500 operations for spinal tumors, vascular tumors were revealed in 164 patients. Out of this number, malignant or transitive variants of vascular tumors were found in 42 patients. Among these 42 patients, hemangiopericytomas were diagnosed in 12 (8 with malignant tumors), hemangioendotheliomas were diagnosed in 23 (14 with malignant variants), and in 7 patients angiosarcomas were revealed. Transitive and relatively benign variants of hemangiopericytoma and hemangioendothelioma are potentially malignant as suggested by high frequency of their malignant transformation and long growth. The frequency of relapses of transitive and relatively benign variants of hemangiopericytoma and hemangioendothelioma depended on the degree of radical

surgical intervention. In case of total removal of these tumors by an en block method, the frequency of relapses was considerably lower. The frequency of relapses of angiosarcomas did not depend on the degree of radical removal.

Key Words: transitive and malignant spinal vascular tumors, surgical treatment

Адрес для переписки:

Слынько Е.И.

04655, Киев, ул. Мануильского, 32

Институт нейрохирургии им. А.П. Ромоданова
АМН Украины, клиника патологии позвоночника
и спинного мозга № 1