



ЗАМЕЩЕНИЕ ТЕЛА Th₂ ПОЗВОНКА ПОСЛЕ ТОТАЛЬНОГО УДАЛЕНИЯ ГИГАНТСКОЙ НЕЙРОФИБРОМЫ

А.Л. Хейло, Д.В. Базаров, В.Д. Паршин, А.Г. Аганесов

Российский научный центр хирургии им. акад. Б.В. Петровского, Москва

Описан редкий случай хирургического лечения пациентки с гигантской нейрофибромой правой половины шеи и купола плевральной полости с поражением Th₂. В ходе операции удалено новообразование, выполнены декомпрессия трахеи, брахиоцефальных сосудов, тело Th₂ позвонка замещено передним комбинированным дистракционным имплантатом.

Ключевые слова: нейрофиброматоз I типа, нейрофиброма, телозамещающий имплантат.

REPLACEMENT OF THE T2 VERTEBRAL BODY FOLLOWING TOTAL REMOVAL OF GIANT NEUROFIBROMA

A.L. Kheilo, D.V. Bazarov, V.D. Parshin, A.G. Aganesov

A rare case of surgical treatment of a patient with a giant neurofibroma in the right side of the neck and the pleural cavity cupola involving T2 vertebra is presented. The surgery included removal of the tumor, decompression of trachea and brachiocephalic vessels, and replacement of the T2 vertebra body with anterior combined distraction body replacement implant.

Key Words: neurofibromatosis type I, neurofibroma, vertebral body replacement implant.

Hir. Pozvonoc. 2010;(4):61–64.

Болезнь Реклингхаузена (нейрофиброматоз I типа) — тяжелое системное наследственное моногенное заболевание с преимущественным поражением кожи и нервной системы. Наследуется по аутосомно-доминантному типу с высокой пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью. Заболевание обусловлено мутацией гена NF-1 в 17q-хромосоме. Примерно половина случаев — следствие новых мутаций. Популяционная частота 1:3000—1:4000. Лица обоих полов поражаются одинаково часто [1, 4].

Обычно диагноз болезни Реклингхаузена устанавливается с рождения или в первое десятилетие жизни. Нейрофибромы могут приводить к изменению кожных покровов (кофейные пятна), к возникновению опухолей в головном и спинном мозге, вызывать нарушения чувствительности,

поражать зрительные и слуховые нервы. Опухоли по ходу спинного мозга могут приводить к появлению различной неврологической симптоматики. Возможны скелетные изменения в виде сколиоза, кифосколиоза, деформации грудной клетки, асимметрии трубчатых костей, псевдоартрозов [2, 3].

Полиморфизм клинических проявлений нейрофиброматоза I типа, относительная редкость заболевания, отсутствие настороженности в отношении нейрофиброматоза у врачей приводят к тому, что пациенты длительное время наблюдаются у разных специалистов, а основной клинический диагноз им устанавливают с опозданием.

Пациентка М., 18 лет, поступила в РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского с жалобами на боль в правой поло-

вине шеи, дискомфорт при глотании, затруднение дыхания при поворотах головы, изменение голоса, отечность мягких тканей лица и головы, сонливость, двоение в глазах, опущение верхнего века слева.

Считает себя больной с 2006 г., когда на фоне полного здоровья отметила асимметрию шеи, уплотнение по передней поверхности шеи справа. Не обследовалась, не лечилась. В июне 2009 г. отметила резкое увеличение образования в размерах, появление боли в шейном отделе позвоночника и правой половине грудной клетки, при глотании. Обследована в онкологическом институте по месту жительства, выявили новообразование правой половины шеи и купола правой плевральной полости с поражением Th₂ позвонка. Выполнили биопсию образования, при гистологическом иссле-

А.Л. Хейло, мл. науч. сотрудник, травматолог-ортопед отделения хирургии позвоночника; А.Г. Аганесов, д-р мед. наук, проф., рук. того же отделения; Д.В. Базаров, канд. мед. наук, хирург отделения хирургии легких и средостения; В.Д. Паршин, д-р мед. наук, проф., рук. того же отделения.

довании обнаружили картину нейрофибромы. Впоследствии гистологический диагноз подтвердили в отделе патологической анатомии РНЦХ, куда пациентка поступила для дообследования и проведения оперативного лечения.

Общее состояние удовлетворительное. Шея асимметрична за счет увеличения объема правой половины. На переднебоковой поверхности шеи справа пальпируется плотноэластичное образование размером 10 × 7 см, безболезненное, неподвижное. Регионарные лимфоузлы не пальпируются. По всей поверхности кожных покровов множественные пигментные пятна кофейного цвета.

Рентгенологически в области верхушки правого легкого определяется округлая гомогенная тень средней интенсивности с ровными и достаточно четкими контурами, размером 43 × 37 мм. В правой половине шеи на уровне C₆—C₇ дополнительная гомогенная тень округлой формы, средней интенсивности, размером 38 × 61 мм. Трахея отклонена влево. Корни легких структурны, не расширены. Кифосколиотическая деформация грудного отдела позвоночника (рис. 1).

При МРТ (рис. 2) паравертебрально справа на уровне тел C₇—Th₃ позвонков определяется овальной формы образование однородной структу-

ры, с ровными контурами, размером 4,5 × 7,2 × 5,0 см, растущее кпереди и медиально. Видно изменение структуры правой половины тела Th₂ позвонка (прилежащие диски интактны), обусловленное, вероятнее всего, деструкцией костной ткани. образо-

вание прилежит и смещает трахею кпереди и влево, оттесняет брахиоцефальный ствол, правую общую сонную и правую позвоночную артерии кпереди, прилежит и деформирует апикальную плевру без признаков ее прорастания, оттесняет правую долю

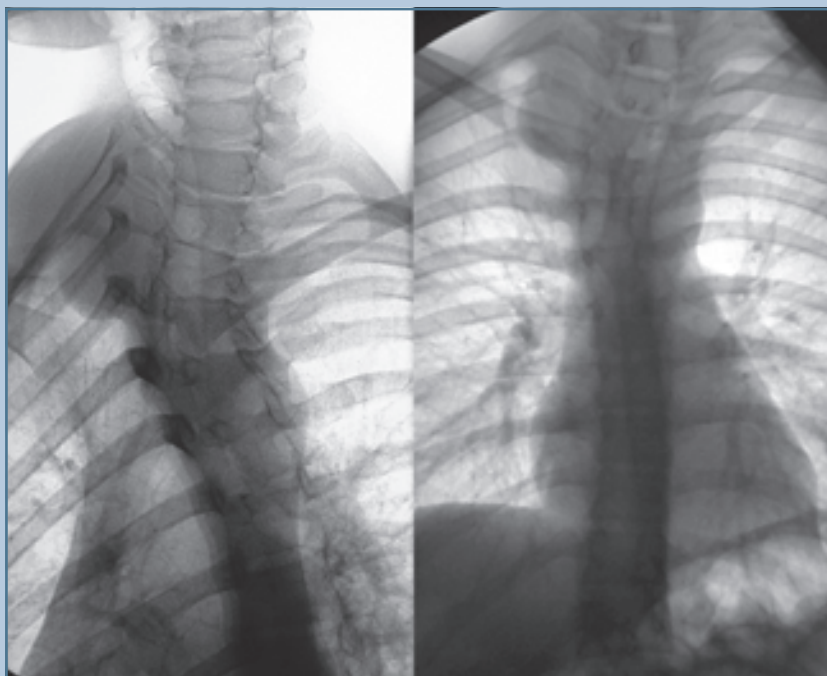


Рис. 1

Обзорная рентгенография органов грудной клетки пациентки М., 18 лет, с нейрофибромой

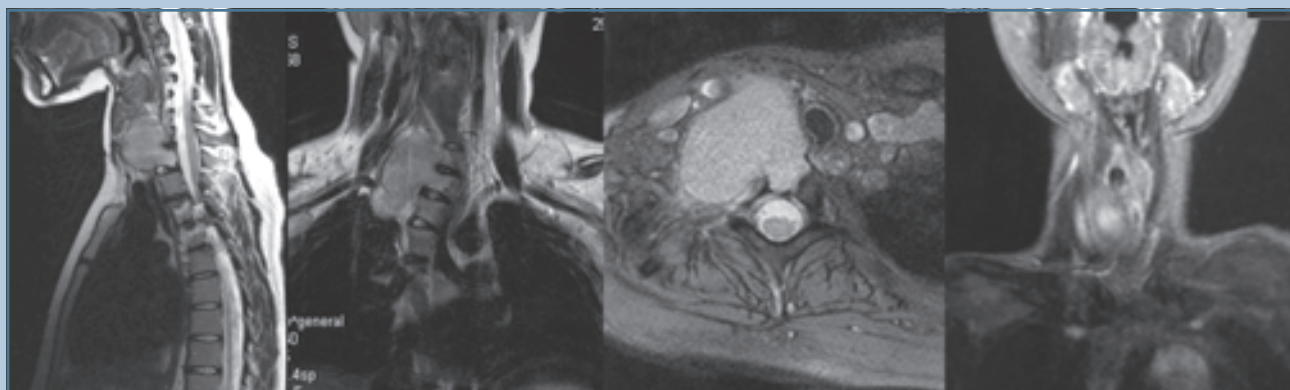


Рис. 2

МРТ области шейно-грудного перехода пациентки М., 18 лет, с нейрофибромой

щитовидной железы вверх и кпереди. Позвоночный канал деформирован, тела C₇—Th₃ позвонков ротированы влево, правая боковая стенка позвоночного канала истончена. При контрастном усилении определяется диффузное неравномерное накопление контраста образованием. По данным МРТ-ангиографии, ранее выявленное образование расположено над брахицефальным стволом, прилежит и оттесняет кнаружи правую общую сонную и позвоночную артерии без признаков их прорастания. Деформирует правую полуокружность трахеи. Прилежит верхним полюсом к правой доле щитовидной железы.

По данным КТ, по передней поверхности тел шейных позвонков справа от C₅ до Th₂ есть мягкотканное образование овальной формы, с четкими ровными контурами, широким основанием, примыкающее к позвоночнику и заднему отрезку ребра. Размеры образования 5,0 × 2,7 см в поперечнике и 5,2 см в длину. Образование оттесняет трахею влево и деформирует ее просвет. Деструкция тела Th₂ позвонка (рис. 3).

При трахеобронхоскопии левая голосовая складка подвижна, правая — несколько ограничена. Просвет трахеи в шейном, верхне- и среднегрудном отделах не изменены. В нижнегрудном отделе просвет трахеи имеет щелевидную форму за счет сдавления извне по передней и правой боковым стенкам.

При дуплексном сканировании затруднена визуализация брахицефального ствола, позвоночной артерии справа, общей сонной артерии справа и подключичной артерии справа с признаками компрессии, однако гемодинамических нарушений не выявлено.

Диагноз: нейрофиброматоз I типа; нейрофиброма правой половины шеи и купола правой плевральной полости с поражением Th₂, компрессией трахеи, брахицефального ствола, правой общей сонной и позвоночной артерий; синдром Горнера слева.

Пациентке выполнили удаление новообразования, декомпрессию трахеи, брахицефальных сосудов, уда-

ление тела Th₂ позвонка, установку переднего комбинированного дистракционного телозамещающего имплантата.

Дистракционный телозамещающий имплантат представляет собой комбинацию телозамещающего экспансивного кейджа и фиксирующей

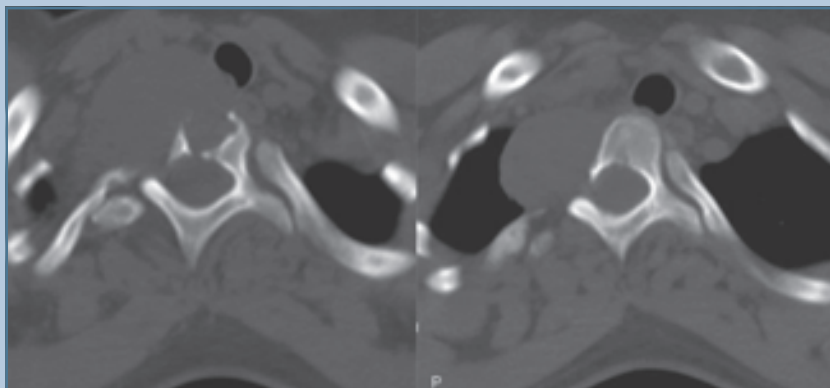


Рис. 3

КТ тела Th₂ позвонка пациентки М., 18 лет, с нейрофибромой

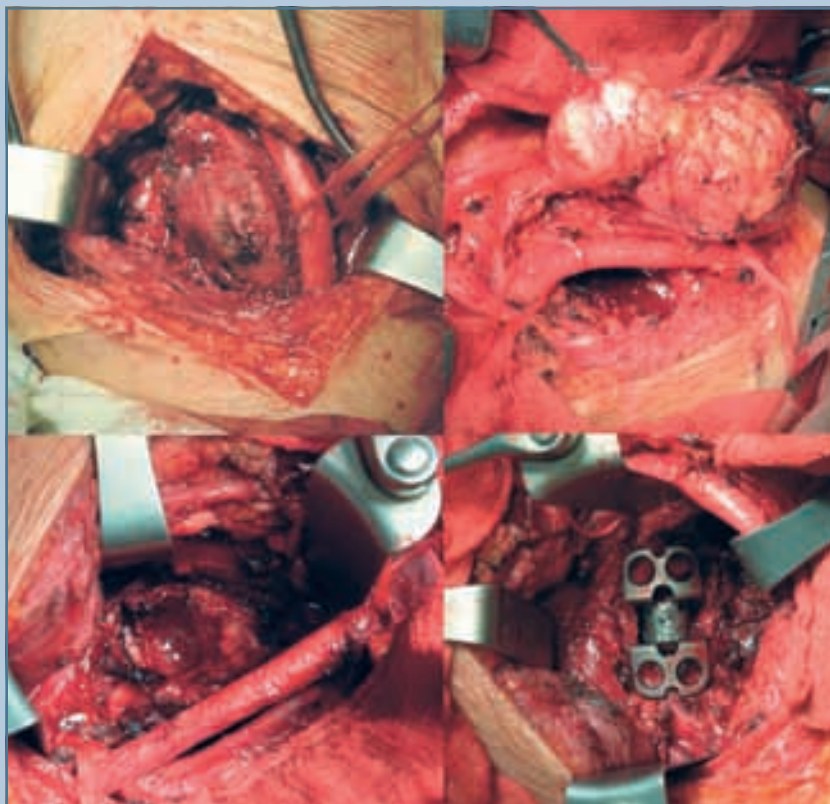


Рис. 4

Этапы операции

пластины, для фиксации имплантата возможно использование раздвижных (экспансивных) винтов. Использование имплантата позволяет избежать интраоперационного замера образовавшегося дефекта позвоночного столба и подбора соответствующего имплантата и пластины, осуществить и удержать distraction *in situ* без использования дополнительного инструментария, избежать потери времени, связанной со взаимной ориентацией телозамещающего компонента и фиксирующей пластины, с фиксацией телозамещающего компонента к пластине. Конструкция имплантата исключает некорректное введение фиксирующих винтов при адекватной установке самого имплантата. Все это существенно сокращает длительность операции, что особенно важно при операциях со значительной операционной травмой, как в данном наблюдении. Большие контактные поверхности имплантата с телами позвонков, точная, дозированная distraction по оси, использование экспансивных винтов позволяют добиться полной стабильной фиксации имплантата.

В положении пациентки лежа на спине с валиком в межлопаточной области произвели стернотомию. Выявили массивную компрессию новообразованием трахеи, брахицефальных сосудов; прорастания новообразования в окружающие ткани

не отметили. Новообразование взяли на фиксирующие лигатуры, тупым способом выделили. Произвели удаление экстравертебрального компонента опухоли. Отметили практически полное разрушение тела Т₂ позвонка опухолью. Произвели резекцию тела Т₂ позвонка в пределах здоровых тканей. Сформировали ложе под телозамещающий экспансивный протез. Под контролем рентгенаппарата с ЭОП телозамещающий имплантат установили (рис. 4). Рану послойно ушили.

Послеоперационный период протекал без особенностей. Жалобы на боль в области шейного отдела позвоночника, грудной клетки, при глотании купированы, затруднения при дыхании не отметили. При контрольной рентгенографии стояние имплантата удовлетворительное (рис. 5). Пациентка активизирована на 5-е сут с момента операции без использования внешней иммобилизации. После снятия швов, на 12-е сут, выписали на амбулаторное наблюдение.

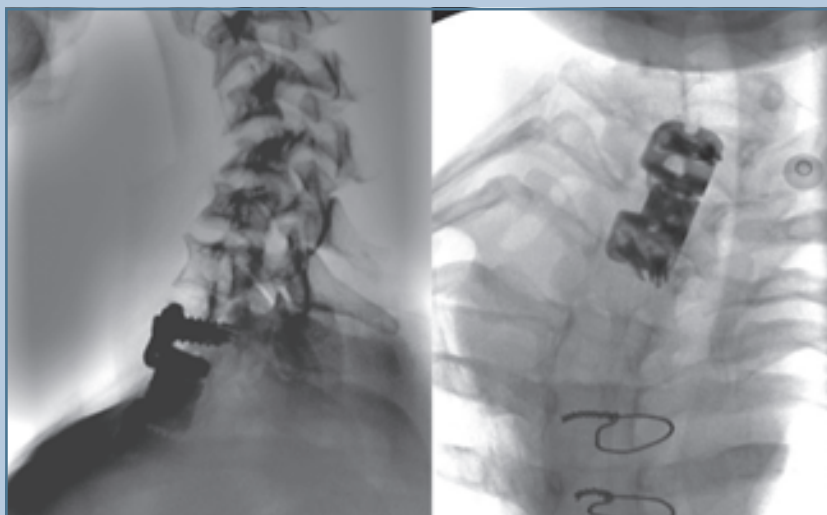


Рис. 5

Контрольные рентгенограммы пациентки М., 18 лет, после операции

Литература

1. **Барашнев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В.** Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей. М., 2004. С. 560.
Barashnev Yu.I., Baharev V.A., Novikov P.V. Diagnostika i lechenie vrozhdennyh i nasledstvennyh zabolevaniy u detey. M., 2004. S. 560.
2. **Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С. и др.** Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Л., 1987. С. 142–143.
Kozlova S.I., Semanova E., Demikova N.S. i dr. Nasledstvennye sindromy i mediko-geneticheskoe konsul'tirovanie. L., 1987. S. 142–143.
3. **Макурдумян Л.А.** Нейрофиброматоз I типа. Проблемы диагностики и лечения // Лечащий врач. 2001. № 10. С. 59–61.
Makurdumyan L.A. Neyrofibromatoz I tipa. Problemy diagnostiki i lecheniya // Lechaschiy vrach. 2001. № 10. S. 59–61.
4. **Rutkowski J.L., Wu K., Gutmann D.H., et al.** Genetic and cellular defects contributing to benign tumor formation in neurofibromatosis type 1 // Hum. Mol. Genet. 2000. Vol. 9. P. 1059–1066.

Адрес для переписки:

Хейло Алексей Леонидович
119991, Москва, Абрикосовский пер., 2,
РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского,
rnch_spine@rambler.ru

Статья поступила в редакцию 10.12.2009