



ГИГАНТОКЛЕТОЧНЫЕ ОПУХОЛИ ПОЗВОНОЧНИКА У ДЕТЕЙ

А.Ю. Мушкин, Д.Б. Маламашин

Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии

Цель исследования. Оценка особенностей клинических и лучевых проявлений и результатов лечения гигантоклеточных опухолей (ГКО) позвоночника у детей.

Материал и методы. Проанализированы клиничко-лучевые особенности, тактика и результаты лечения шести детей 10–15 лет с ГКО позвоночника.

Результаты. Всем пациентам проведены радикальные реконструкции позвоночника с одномоментным удалением опухоли. В раннем послеоперационном периоде операция обеспечила купирование болей, регресс неврологических расстройств и восстановление опорности позвоночника. Пять детей ведут обычный образ жизни без субъективных жалоб. Рецидив ГКО диагностирован в одном случае.

Заключение. Клинические и лучевые проявления ГКО неспецифичны в сравнении с другими моноsegmentарными деструктивно-литическими поражениями позвонков. Типичные клинические проявления ГКО позвоночника — боли и неврологические нарушения. Данные КТ и МРТ высокоинформативны для определения распространения и агрессивности опухоли, а чрескожная пункционная трепанобиопсия — для ее предоперационной верификации. Радикальное удаление ГКО с восстановлением опорности позвоночника — единственный обоснованный метод лечения ГКО у детей.

Ключевые слова: гигантоклеточная опухоль, опухоли позвоночника, дети, чрескожная трепанобиопсия позвонков, хирургия позвоночника, парализация, МРТ.

GIANT CELL TUMORS OF THE SPINE IN CHILDREN

A.Yu. Mushkin, D.B. Malamashin

Objective. To study clinical and radiological signs, and outcomes of treatment of giant cell tumor (GCT) of the spine in children.

Material and Methods. Clinical and radiological features, therapeutic approach, and results of treatment of six children aged from 10 to 15 years with GCT of the spine were analyzed.

Results. All patients underwent radical reconstruction of the spine with single-step tumor removal. Short-term surgery outcomes demonstrate reduction of pain, regression of neurological disorders, and restoration of the spine support. Five children have an ordinary lifestyle without subjective complaints. Recurrence of GCT was diagnosed in one case.

Conclusion. Clinical and radiological signs of GCT are not specific in comparison with other monosegmental destructive-lytic vertebral lesions. Pain and neurological disorders are typical clinical manifestations of GCT of the spine. CT and MRI examinations are highly informative methods for determination of the tumor dissemination and aggressiveness, and percutaneous biopsy — for its preoperative verification. Radical GCT removal with spine support restoration is the only justified method for GCT treatment in children.

Key Words: giant cell tumor, spinal tumor, children, percutaneous spine biopsy, spinal surgery, paraparesis, MRI.

Hir. Pozvonoc. 2011;(2):41–47.

Первичные опухоли позвоночника, исключая миелопротрофиеративные заболевания, составляют около 5% всех опухолей костей у детей [1, 4]. Особое место среди них занимает гигантоклеточная опухоль (ГКО), представляющая собой в костной онкологии, по образному выражению В.Д. Усикова, Д.А. Пташниковой [9], яркий пример относительности морфологического деления

опухолей на доброкачественные и злокачественные.

ГКО в структуре доброкачественных опухолей позвоночника составляет 10–18% и достигает 28% среди взрослых пациентов, подвергающихся по этому поводу оперативному лечению; с одинаковой частотой опухоль встречается у лиц женского и мужского пола. Более 85% наблюдений ГКО позвоночника касает-

ся пациентов в возрасте 20–40 лет [2, 8, 9].

Хирургическое удаление опухоли практически всеми рассматривается как единственно обоснованный метод лечения. При этом частота послеоперационных рецидивов ГКО достигает 40–60% и даже 80% [9, 10, 17].

Изучая литературу о ГКО позвоночника, мы отметили, что практически все публикации анализируют пато-

А.Ю. Мушкин, д-р мед. наук, проф., рук. отдела внегочного туберкулеза и отделения детской фтизиоостеологии и ортопедии; Д.Б. Маламашин, канд. мед. наук, науч. сотрудник того же отделения.

логию без описания ее особенностей у детей и подростков. Это и побудило нас обобщить небольшой собственный опыт.

Цель исследования — оценить особенности клинических и лучевых проявлений и результаты хирургического лечения ГКО позвоночника у детей.

Материал и методы

В 2004–2010 гг. прооперированы 6 детей (4 девочки и 2 мальчика) 10–15 лет с морфологически верифицированной ГКО позвоночника, что составило 10,2% от общего числа обследованных детей с опухолями позвоночника и 17,6% — от числа детей, оперированных по поводу доброкачественных опухолей позвонков.

Всем детям проведено комплексное клиничко-лучевое обследование, включавшее стандартную рентгенографию, КТ, МРТ, остеосцинтиграфию, пункционную трепанобиопсию. Пять детей поступили с дифференциально-диагностической целью, один — оперирован с уже установленным на этапах диагностики диагнозом.

Всем пациентам выполнены различные варианты реконструкции позвоночника, основным этапом которых являлось радикальное удаление опухоли. Катамнез прослежен в сроки от 1 до 6 лет после операции.

Данное исследование представляет собой ретроспективный анализ серии клинических наблюдений, то есть по иерархии доказательности соответствует базовому уровню. Диагностическая информативность (чувствительность и специфичность) клинических и лучевых признаков ГКО изучена в ходе более широкого исследования моносегментарных деструктивно-литических поражений позвоночника у детей, проведенного ранее одним из авторов статьи [3, 6].

Результаты

Из 6 наблюдавшихся пациентов (табл.) у 4 опухоль была поясничной локализации, у 1 — грудной, у 1 — шейной. В клинической картине у всех детей превалировал болевой синдром; неврологические (моторные) расстройства отмечены в 4 случаях при колебаниях

их выраженности от незначительных парезов до плегий. Помимо указанных жалоб, дети отмечали боли в животе, нарушение тазовых функций и подъемы температуры.

По поводу болевого синдрома все пациенты до госпитализации получали консервативное лечение на протяжении от нескольких недель до 3 мес., в том числе, к сожалению, с применением методов физиотерапии. Во всех случаях патологический процесс в позвоночнике выявлен при лучевом исследовании, обнаружившем деструктивно-литическое поражение, ограниченное одним позвоночным сегментом.

Комплексная лучевая диагностика имела решающее значение в определении границ опухоли, ее распространении и соотношении с окружающими тканями. При этом, если рентгенологическое исследование позволяло констатировать факт поражения позвонка, то по данным КТ и МРТ можно детально описать особенности костного разрушения и экстраоссального распространения. Во всех случаях опухоль занимала как глубокие, так

Таблица

Характеристика обследованных пациентов

| Пациент | Пол | Возраст, лет | Уровень поражения | Экстравертебральное распространение (зона по WBB) | Неврологический статус (тип по Frankel) | | Операция | Предположительный диагноз при госпитализации |
|---------|-----|--------------|----------------------------|---|---|----------------|---|--|
| | | | | | до операции | после операции | | |
| 1-й | ж | 15 | Тело L ₄ | A | E | E | PP + CDI | Туберкулезный спондилит L ₄ |
| 2-й | ж | 11 | Тело, дуга L ₄ | A, D | C | E | Расширенная реконструкция (укорачивающая вертебротомия) | Патологический перелом L ₄ |
| 3-й | ж | 10 | Тело, дуга Th ₉ | D | B | E | Расширенная реконструкция | Опухоль Th ₉ |
| 4-й | м | 11 | Тело, дуга C ₃ | D | E | E | P + CDI | Туберкулезный спондилит C ₃ |
| 5-й | ж | 13 | Тело, дуга L ₁ | D | D, R | E | PP + CDI | Гигантоклеточная опухоль L ₁ |
| 6-й | м | 12 | Тело, дуга L ₃ | A, D | C | E/B/D* | Расширенная реконструкция | Опухоль L ₃ |

PP — радикальная реконструкция позвоночника — корпорэктомия с межтеловым спондилодезом; CDI — жесткая задняя инструментальная фиксация; P — резекция позвонка; расширенная реконструкция — тотальная вертебротомия (360°) с межтеловым спондилодезом, CDI и задней костно-пластической фиксацией;

* динамика после операции связана с рецидивом опухоли и эффектом повторного оперативного вмешательства.

и поверхностные костные слои (зоны В и С по классификации WBB), а также распространялась экстравертебрально-паравертебрально и/или эпидурально, что соответствует зонам А и D по классификации WBB [11]. В одном случае костная часть опухоли поражала только тело позвонка, в пяти — дугу и тело, в том числе при поражении шейного позвонка исходила из его поперечного отростка (сектора 3 и 4). С учетом стадирования опухолей позвоночника по Enneking в трех случаях она могла бы быть отнесена к активной (S2) и в трех — к агрессивной (S3) [10].

Отмеченные у обследованных больных основные клинические и лучевые симптомы приведены на рис. 1–5. Вместе с тем изучение диагностической информативности комплекса клинических, лабораторных, а также лучевых (рентгенологических, КТ, МРТ, радиоизотопных) данных не позволило нам доказать наличия каких-либо признаков, достоверно отличающих ГКО от других ограниченных деструктивно-литических поражений позвоночника (моносегментарного туберкулезного спондилита и остеомиелита, гистиоцитоза из клеток Лангерганса, злокачественной лимфомы). При этом, если данные клинического осмотра и лабораторных исследований оказались низкочувствительными и низкоспецифичными,

то чувствительность комплекса лучевых методов была практически абсолютной (что понятно, так как именно на лучевых методах основана диагностика деструктивных поражений позвоночника), однако их специфичность не превысила 60% [6].

Чрескожная пункционная трепанобиопсия позвонков с цитологическим исследованием мазков-отпечатков позволила верифицировать диагноз до операции в 5 из 6 слу-

чаев. Типичным для цитологии явилось наличие округлых крупных одноядерных клеток с эксцентрически расположенным ядром, а также гигантских клеток с отложением в цитоплазме гемосидерина (схожая цитологическая картина может наблюдаться при аневризматической костной кисте).

Всем пациентам проведены радикальные реконструкции позвоночника с одномоментным удалением опу-

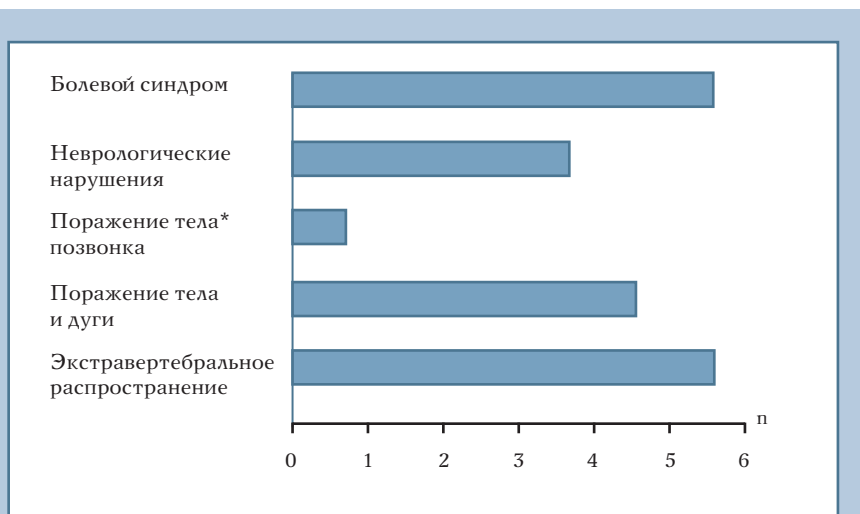


Рис. 1

Основные клинические и лучевые симптомы, выявленные у детей с гигантоклеточной опухолью позвоночника;

*изолированные поражения

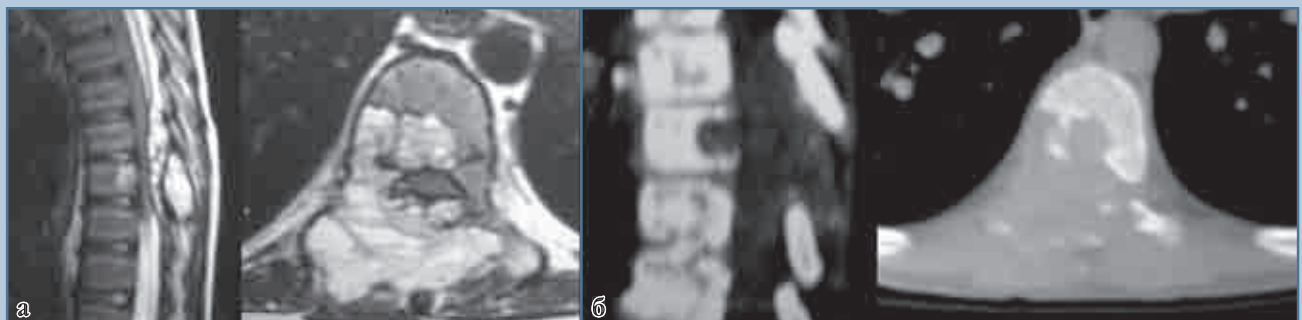
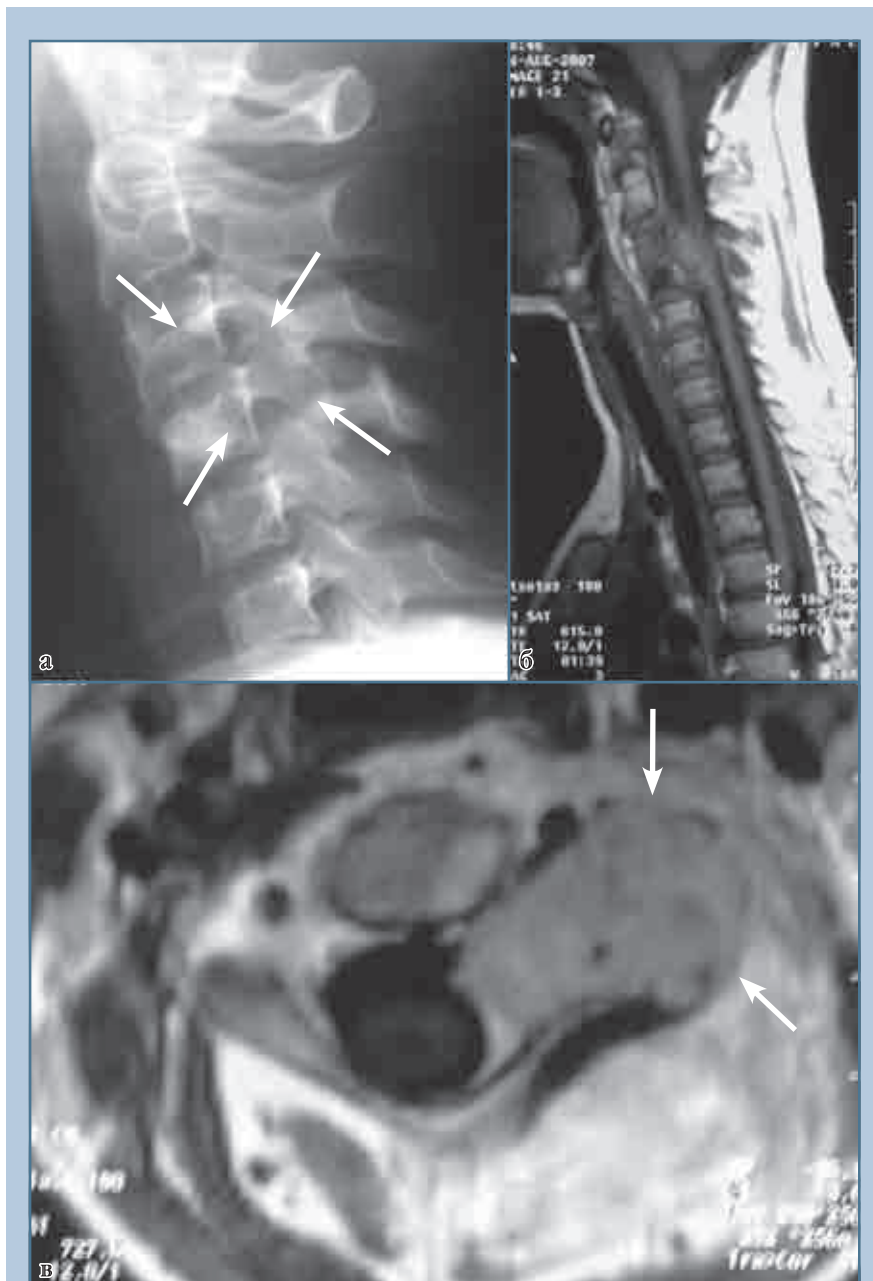


Рис. 2

МРТ (а) и КТ (б) гигантоклеточной опухоли Th₉ позвонка: тотальное поражение дуги и заднеправого отдела тела с распространением по заднему эпидуральному пространству на один сегмент краниальнее; фактическое распространение костного поражения — от 10-го до 4-го сегмента зон В и С по WBB, от 5-го до 8-го сегмента зоны С, экстравертебральное — по зонам А и D

**Рис. 3**

Гигантоклеточная опухоль поперечного отростка C₃ позвонка у пациента 11 лет: боковая рентгенограмма (а), сагиттальный (б) и коронарный (в) МРТ-срезы демонстрируют резкое увеличение левого поперечного отростка, отек прилежащей части тела позвонка, распространение патологических тканей в позвоночный канал и деформацию (смещение кпереди) левой позвоночной артерии

холи. Вмешательство подразумевало не только полное удаление разрушенной части позвонка и экстравертебрального субстрата, но и декомпрес-

сию спинного мозга, восстановление опорности позвоночника. Обязательно выполняли заднюю инструментальную стабилизацию с восстанов-

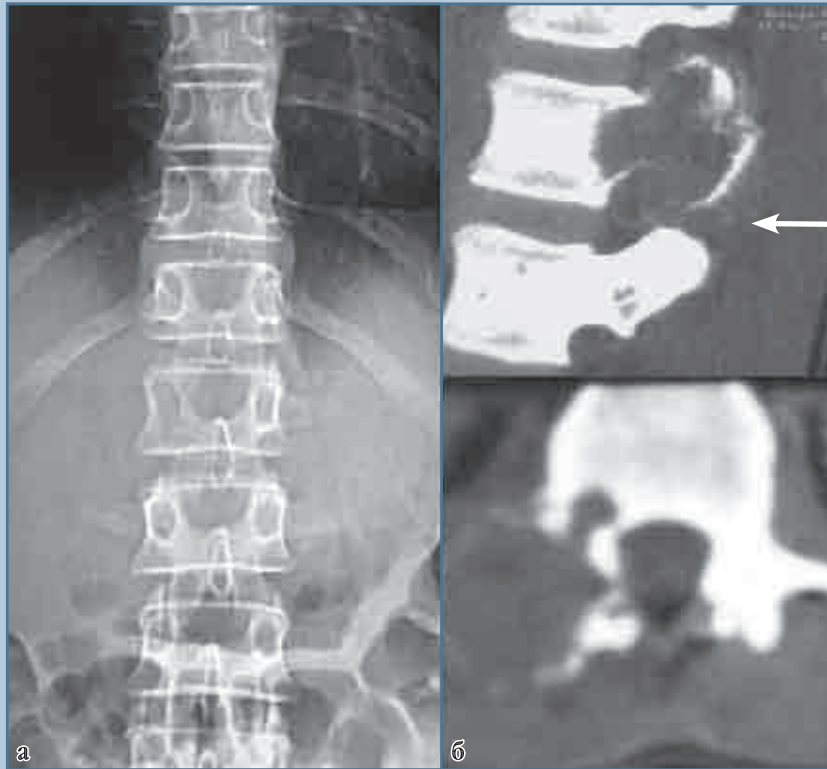
лением нормального сагиттального профиля позвоночника; реконструкцию передней колонны проводили кортикальной аллокостью (3 наблюдения), а в последние годы — титановой блок-решеткой с остеоиндуктивными биокompозитными наполнителями (1 случай).

При планировании объема удаляемого позвонка мы исходили из следующих принципов: при поражении дуг позвонков выполняли ламинэктомию, при поражении тела позвонка менее чем на 1/2 — гемивертебрэктомию, при распространении опухоли в теле позвонка за среднюю линию — тотальную вертебрэктомию (3 наблюдения). В одном случае вмешательство выполнили в объеме тотальной укорачивающей вертебротомии (данное наблюдение опубликовано ранее [7], отдаленный результат прослежен через 5 лет). С учетом костных разрушений и распространения опухоли в 4 случаях вмешательство произвели из двух (бокового и заднего) доступов, в 2 — использован только дорсальный доступ. Весь патологический материал, полученный при операции, пересмотрен независимыми морфологами двух медицинских учреждений, в том числе онкоморфологом. Окончательный диагноз «ГКО» совпал у всех пациентов.

Во всех случаях уже в раннем послеоперационном периоде операция обеспечила купирование болей, регресс неврологических расстройств и восстановление опорности позвоночника. Пять детей ведут обычный образ жизни без субъективных жалоб, за исключением одного случая умеренной кифосколиотической деформации. Рецидив ГКО диагностирован в одном случае у ребенка 12 лет уже в первые месяцы после операции, что потребовало выполнения повторных, достаточно сложных вмешательств, описание которых выходит за рамки данной статьи.

Обсуждение

По мнению Kawahara et al. [14], распространение патологического процесса при агрессивных опухолях в позво-

**Рис. 4**

Гигантоклеточная опухоль L₁ позвонка у пациентки 13 лет: рентгенологически (а) потеря четкости корня дуги позвонка; на КТ (б) – резкое расширение и разрушение поперечного отростка и прилежащего к корню дуги отдела тела (зоны 2–4 по WBB) с распространением в мягкие ткани спины (стрелка)

**Рис. 5**

Переднезадняя рентгенограмма (а) и МРТ-срезы (б) позвоночника пациентки 10 лет при гигантоклеточной опухоли L₄ позвонка с его тотальным разрушением и экстравертебральным распространением

ке имеет горизонтальный тип: поражается губчатая кость тела позвонка с последующим распространением на заднюю продольную связку и боковые отделы, в последнюю очередь — на передние отделы и замыкательные пластинки позвонка; межпозвоночный диск в опухолевый процесс, как правило, не вовлекается. Это, возможно, объясняет характерные для быстрорастущих опухолей, к которым относится и ГКО, раннюю деформацию заднего отдела тела позвонка с пролабиранием в позвоночный канал и быстрое прогрессирование неврологической симптоматики при сохранении опорности позвоночника [16]. Состояние пациента резко ухудшается в дальнейшем патологический перелом, ведущий к нестабильности позвоночника и усугублению компрессии спинного мозга. Соглашаясь в целом с подобным течением ГКО позвоночника, мы, тем не менее, не можем не отметить наличия у 3 из 6 детей значительного поражения задних структур позвоночника.

Рентгенологически ранняя стадия опухоли позвоночника характеризуется наличием очага деструкции ячеистого строения, отграниченного от неизменной костной ткани зоной склероза, выраженность которого зависит от длительности существования и агрессивности опухоли. Наличие склероза свидетельствует о медленном, доброкачественном росте опухоли, а истончение и вздутие кортикального слоя, его разрушение и выход в экстраосальные ткани (остеолизический тип деструкции) указывают на инфильтрирующий рост и агрессивное течение [5]. Рентгенологические данные всех наших пациентов указывали на агрессивное течение ГКО. Вместе с тем результаты КТ и МРТ позволили разделить опухоли на соответствующие активной (S2) и агрессивной (S3) стадиям по Enneking. Доброкачественных ГКО, соответствующих латентной стадии (S1), мы не наблюдали.

Определение ГКО как условно доброкачественного или потенциально злокачественного образования

большинством авторов рассматривается как условное, а ее течение — как непредсказуемое [8, 12, 15]. Лучевыми признаками озлокачествления считаются быстрое увеличение опухоли, преимущественно остеолитический характер деструкции с исчезновением склероза, разрушение кортикального слоя с его разволокнением и появление экстраоссального компонента без четких контуров, то есть фактически наличие тех же признаков, которые свидетельствуют об агрессивности ГКО. Озлокачествление сопровождается метастазированием, в частности в легкие. В современной литературе имеется достаточно сообщений о малигнизации ГКО под влиянием лучевой терапии, иногда спустя несколько лет после облучения [8, 13]. Возможность малигнизации возрастает при дозе облучения более 40 Гр и при рецидивах опухоли [14]. При малигнизации в препаратах определяют нарастание числа одноядерных клеток полиморфной структуры со значительным количеством атипичных митозов, а также гигантских клеток с гиперхромными ядрами.

Единственным обоснованным методом лечения опухоли с учетом морфологии является ее радикальное хирургическое удаление [9, 16]. Вместе с тем рекомендуемое удаление опухоли блоком реально возможно только при ее внутрикостном расположении, чего мы не наблюдали

ни в одном случае. Кюретаж выполняют только при поражении крестцовых позвонков, тотальное удаление которых невыполнимо. Тем не менее хирургическое лечение сопровождается высокой частотой рецидивов (до 40–60%), риск которых резко возрастает при экстраоссальном распространении, достигающим, по данным Arkader, Dormans [10], даже 80%. Опухоль не подлежит химиотерапии, а ее облучение проводят только как паллиативный метод в случае невозможности удаления. Неоднозначно отношение к предоперационной эндоваскулярной эмболизации и лучевой терапии опухоли с целью снижения операционной кровопотери. Более чем вдвое уменьшая величину опухоли, эмболизация сопровождается риском неврологических расстройств, а лучевая терапия в 10–30% случаев приводит к малигнизации в отдаленном периоде [16].

В нашей серии рецидив ГКО отмечен в 1 (16,7%) наблюдении. Малое общее число наблюдений не позволяет нам делать вывод о том, является ли это результатом тщательного выполнения вмешательств или возрастной особенностью патологии.

Заключение

ГКО позвоночника у детей, представляя собой редкость, характеризуется преимущественно агрессивным течением, часто протекает с поражением

дуги и тела позвонка и экстравертебральным распространением.

Клинические проявления ГКО у детей неспецифичны; преобладают болевой синдром и неврологические расстройства, обусловленные распространением опухоли в позвоночный канал.

Основной метод выявления ГКО — комплексное лучевое исследование, при этом рентгенография позволяет выявить моносегментарное деструктивно-литическое поражение позвонка, а КТ и МРТ — уточнить распространенность опухоли и классифицировать (стадировать) ее в соответствии с современными онкологическими принципами.

Пункционная чрескожная трепанобиопсия позвонка имеет высокую информативность для верификации ГКО на этапах ранней диагностики.

Радикальное удаление опухоли с восстановлением опорности позвоночника — единственный обоснованный метод лечения ГКО у детей, при этом объем удаляемого позвонка (резекцию, гемивертебрэктомию, тотальную вертебрэктомию) определяют по данным комплексного лучевого обследования.

Частота послеоперационных рецидивов ГКО в нашей серии оказалась существенно ниже значений, приводящихся в медицинской литературе, что, однако, не может быть однозначно объяснено только возрастными особенностями пациентов.

Литература

1. Алиев М.Д., Тепляков В.В., Каллистов В.Е. и др. Современные подходы к хирургическому лечению метастазов злокачественных опухолей в кости // *Практ. онкология*. 2001. № 1 (5). С. 39–43.
Aliev M.D., Teplyakov V.V., Kallistov V.E. i dr. Sovremennye podhody k hirurgicheskomu lecheniyu metastazov zlokachestvennyh opuholey v kosti // *Prakt. onkologiya*. 2001. № 1 (5). С. 39–43.
2. Бабкин А.В. Современные возможности диагностики и хирургии опухолей позвоночника // *Травматол. и ортопед. России*. 2008. № 3. С. 74–76.
Babkin A.V. Sovremennye vozmozhnosti diagnostiki i hirurgii opuholey pozvonochnika // *Travmatol. i ortoped. Rossii*. 2008. № 3. С. 74–76.
3. Банержи А. Медицинская статистика понятным языком: вводный курс. М., 2007.
Banerzhi A. Meditsinskaya statistika ponyatnym yazykom: vvodnyy kurs. M., 2007.
4. Волков М.В. Болезни костей у детей. М., 1985.
Volkov M.V. Bolezni kostey u detey. M., 1985.
5. Дулаев А.К., Орлов В.П., Надулич К.А. и др. Хирургическое лечение больных с опухолями позвоночника // *Актуальные вопросы травматологии и ортопедии*. СПб., 2006. С. 111.
Dulaev A.K., Orlov V.P., Nadulich K.A. i dr. Hirurgicheskoe lechenie bol'nykh s opuholyami pozvonochnika // *Aktual'nye voprosy travmatologii i ortopedii*. SPb., 2006. С. 111.
6. Маламашин Д.Б. Биопсия в дифференциальной диагностике заболеваний позвоночника с ограниченной деструкцией у детей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2009.
Malamashin D.B. Biopsiya v differentsial'noy diagnostike zabolevaniy pozvonochnika s ogranichennoy destruktsey u detey: Avtoref. dis. ... kand. med. nauk. M., 2009.
7. Мушкин А.Ю., Ульрих Э.В., Малиарова Е.Ю. Укорачивающая вертебротомия при гигантоклеточной опухоли позвоночника у ребенка // *Хирургия позвоночника*. 2007. № 1. С. 60–63.
Mushkin A.Yu., Ul'rih E.V., Malyarova E.Yu. Ukorachivayushchaya vertebrotoniya pri gigantokletochnoy opuholy pozvonochnika // *Hirurgiya pozvonochnika*. 2007. № 1. С. 60–63.

опухоли позвоночника у ребенка // Хирургия позвоночника. 2007. № 1. С. 60–63.

8. **Некачалов В.В.** Патология костей и суставов: Руководство. СПб., 2000.
Nekachalov V.V. Patologiya kostey i sustavov: Rukovodstvo. SPb., 2000.
9. **Усиков В.Д., Пташников Д.А.** Реконструктивные операции в комплексной терапии больных с гигантоклеточной опухолью позвоночника // Травматол. и ортопед. России. 2005. № 1 (34). С. 12–15.
Usikov V.D., Ptashnikov D.A. Rekonstruktivnye operatsii v kompleksnoy terapii bol'nyh s gigantokletochnoy opухолью pozvonochnika // Travmatol. i ortoped. Rossii. 2005. № 1 (34). S. 12–15.
10. **Arkader A., Dormans J.P.** Benign primary tumors of spine // In: Surgery of Pediatric Spine / Ed. by: D.H. Kim, R.R. Betz, S.L. Huhn. N. Y., 2008. P. 306–319.
11. **Boriani S., Weinstein J.N., Biagini R.** Primary bone tumors of spine. Terminology and surgical staging // Spine. 1997. Vol. 22. P. 1036–1044.
12. **Campanacci M., Boriani S., Giunti A.** Giant cell tumors of the spine // In: Tumors of the Spine: Diagnosis and Clinical Management / Ed. by: N. Sunderasan, H.H. Schmidek, A.L. Schiller, et al. Philadelphia, 1990. P. 163–172.
13. **Gelb D.E., Bridwell K.H.** Bening tumors of the spine // In: The Textbook of Spinal Surgery / Ed. by: K.H. Bridwell, R.L. DeWald. Philadelphia, 1997. P. 1959–1981.
14. **Kawahara N., Tomita K., Tsuchiya H.** Total en bloc spondylectomy: a new surgical technique for malignant vertebral tumors // In: Surgical Approach to the Spine / Ed. by: R.G. Watkins. N. Y., 2003. P. 309–325.
15. **Meiers S.P.** MRI of Bone and Soft Tissue Tumors and Tumorlike Lesions. Differential Diagnosis and Atlas. Stuttgart; N. Y., 2008.
16. **Murakami H., Kawahara N., Abdel-Wanis M.E., et al.** Total en bloc spondylectomy // Semin. Musculoskelet. Radiol. 2001. Vol. 5. P. 189–194.
17. **Springfield D.S.** Bone and soft tissue tumors // In: Pediatric Orthopaedics / Ed. by: R.T. Morrissy, S.L. Weinstein. Philadelphia, 1996. P. 423–457.

Адрес для переписки:

Мушкин Александр Юрьевич
194223, Санкт-Петербург,
2-й Мушинский пр-т, 12, корп. 3,
aymushkin@mail.ru

Статья поступила в редакцию 14.01.2011