

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

УДК 616.006.83+616.8 006

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов

DOI: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2019-10-1-92-97>

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ САРКОМЫ ЮИНГА ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА

¹П. Л. Андропова, ^{2,3}П. В. Гаврилов, ²М. Е. Макогонова, ²Д. Б. Маламашин¹Институт мозга человека им. Н. П. Бехтеревой Российской академии наук, Санкт-Петербург, Россия²Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии, Санкт-Петербург, Россия³Научно-клинический и образовательный центр «Лучевая диагностика и ядерная медицина»

Института высоких медицинских технологий медицинского факультета Санкт-Петербургского государственного университета, Санкт-Петербург, Россия

© Коллектив авторов, 2019 г.

Саркома Юинга является злокачественной опухолью с крайне агрессивным характером роста и высоким риском метастазирования. В нашей работе продемонстрирован случай первичного поражения саркомой Юинга тела грудного позвонка у 10-летней девочки. В данной ситуации локализация опухоли несет серьезную угрозу развития неврологического дефицита, с чем связана высокая потребность в раннем распознавании этой неоплазии с помощью современных методик лучевой диагностики (компьютерная и магнитно-резонансная томография, ОФЭКТ).

Ключевые слова: саркома Юинга грудного отдела позвоночника, редкий клинический случай, выживаемость, детский возраст

A RARE CASE OF EWING'S SARCOMA OF THE THORACIC SPINE

¹P. L. Andropova, ^{2,3}P. V. Gavrilov, ²M. E. Makogonova, ²D. B. Malamashin¹N. P. Bechtereva Institute of the Human Brain of Russian Academy of Sciences, St. Petersburg, Russia²St. Petersburg Research Institute of Phthisiopneumology, St. Petersburg, Russia³Institute of High Medical Technologies Medical Faculty Federal State Institution of Higher Professional Education St. Petersburg State University, St. Petersburg, Russia

Ewing's sarcoma is a malignant tumor, with an extremely aggressive growth pattern and a high risk of metastasis. In our work we demonstrated a case of primary lesion of Ewing's sarcoma of the thoracic vertebra in a 10-year-old girl. Localization, in this situation, the tumor poses a serious threat to the development of neurological deficits, which is associated with a high need for early recognition of this neoplasia with the help of modern methods of radiation diagnosis (computed tomography and magnetic resonance imaging, SPECT).

Key words: Ewing's sarcoma of the thoracic spine, a rare clinical case, survival, childhood

Для цитирования: Андропова П.Л., Гаврилов П.В., Макогонова М.Е., Маламашин Д.Б. Редкий случай саркомы Юинга грудного отдела позвоночника // *Лучевая диагностика и терапия*. 2019. № 1. С. 92–97, DOI: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2019-10-1-92-97>.

Введение. Примитивные нейроэктодермальные опухоли (ПНЭТ), в частности саркома Юинга, представляют собой злокачественные новообразования, происходящие из клеток нервного гребня, которые обычно поражают детей и подростков (от 4 до 15 лет) [1].

Саркома Юинга обычно развивается в костях скелета (чаще — в диафизе и в метафизе длинных трубчатых костей), в частности бедренных костях и реже в позвоночнике, но иногда локализуется в мягких тканях и во внутренних органах (внекостная форма). Поражение позвонков встречается редко и состав-

ляет менее 4%. Среди опухолей, локализующихся в позвоночном столбе, грудной отдел занимает второе место по вовлеченности [1, 2].

В статье описан случай первичного поражения саркомой Юинга тела грудного позвонка у 10-летней девочки с жалобами на локальный болевой синдром и отсутствием очагового неврологического дефицита, несмотря на наличие компрессии спинного мозга.

Клиническое наблюдение. Пациентка А, 10 лет, больна с октября 2018 г., когда появились жалобы на боли в спине. Была консультирована неврологом,

получала нестероидные противовоспалительные средства (НПВС), курс физиотерапевтического лечения, на фоне которого отмечено усиление болевого синдрома.

Выполнены рентгенологические исследования, компьютерная и магнитно-резонансная томография (КТ, МРТ) от 06.11.2018, выявлен деструктивный процесс с наличием паравертебрального компонента справа.

С подозрением на остеомиелит поступила для обследования и лечения в отделение детской хирургии и ортопедии ФГБУ «СПб НИИФ» Минздрава России 02.12.2018.

В стационаре было проведено КТ-исследование грудного отдела позвоночника и органов грудной полости от 06.12.2018 с контрастным усилением (рис. 1, 2).

При КТ-исследовании в центральных отделах тела позвонка Th_{VII} на всю его высоту определялась с относительно четкими контурами округлая зона

позвонка отмечалась как неоднородная за счет зон склероза и разрежения.

Паравертебрально справа на уровне позвонков Th_{VI}–Th_{III} определялось накапливающая контрастное вещество кистозно-солидная структура размерами 27×17 мм, с визуализацией в ее наружных отделах задней межреберной артерии. Отмечалась связь структуры со скоплением накапливающих контрастное вещество патологических масс в позвоночном канале на уровне позвонков Th_{VI}–Th_{III}, на уровне Th_{VI} тотально заполняя его, с резким сдавлением структур дурального мешка.

Заключение: КТ-картина деструктивных изменений позвонка Th_{VI} с правосторонним паравертебральным и интраканальным компонентами.

Для уточнения состояния позвоночного канала грудного отдела позвоночника было назначено МРТ-исследование (рис. 3).

На серии МР-сканов (T1-ВИ, T2-ВИ, STIR) грудного отдела позвоночника определялись МР-

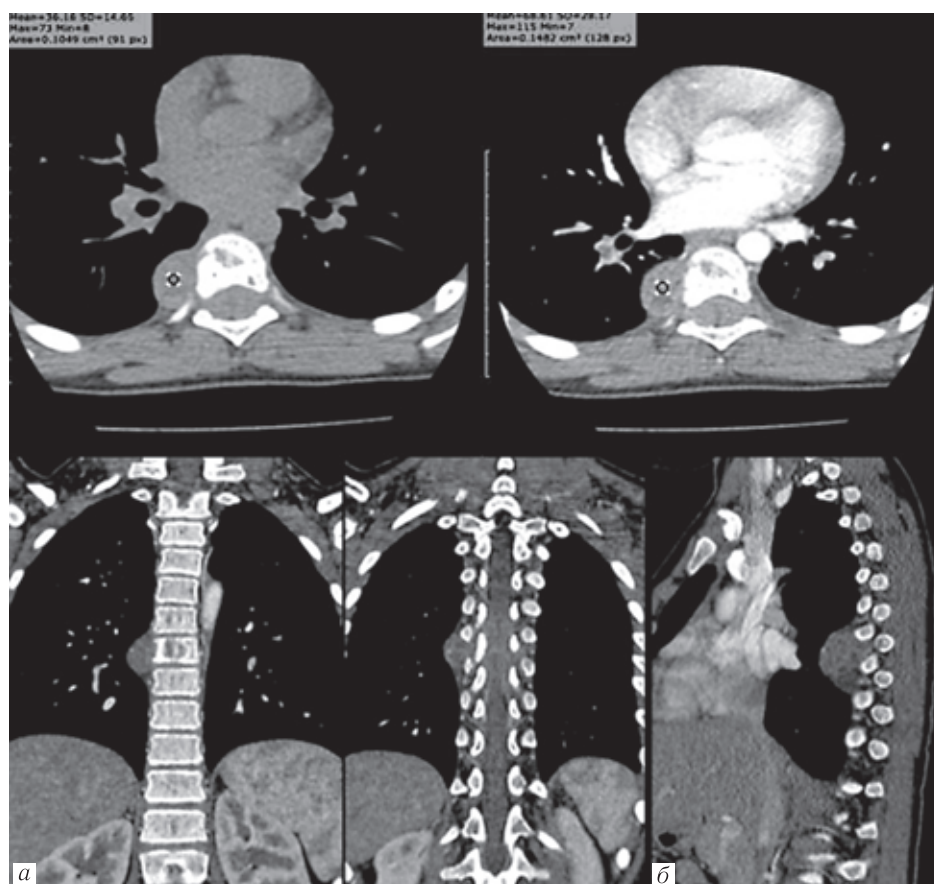


Рис. 1. КТ органов грудной клетки от 06.12.2018 в мягкотканном окне до (а) и после (б) контрастного усиления. Описание в тексте

разрежения с единичными утолщенными костными балками в структуре. В прилежащих отделах замыкающие пластинки (краниальная и каудальная) были истончены, целостность их локально нарушена; отмечалась вогнутая деформация правой поверхности тела позвонка, контур ее был неровный, целостность локально нарушена. В дорсальных отделах тела и в правой ножке дуги структура

признаки паравертебрального патологического образования на уровне тела позвонка Th_{VI} с признаками вовлечения в процесс тела позвонка, с формированием экстрадурального двустороннего мягкотканного компонента в позвоночном канале.

МР-признаки миелопатии на уровне Th_{VI}–Th_{III}.

Для исключения наличия метастатического поражения других органов и систем были выполнены



Рис. 2. КТ органов грудной клетки от 06.12.2018 в костном окне. Описание в тексте

сцинтиграфия костей скелета (СКС) и КТ органов брюшной полости с контрастным усилением.

При СКС отмечалась гиперфиксация радиофармацевтического препарата (РФП) в проекции правых отделов позвонков Th_{VII}–Th_{VIII} (130%). В других костях скелета очаговой патологической гиперфиксации РФП выявлено не было, распределение РФП в костях симметричное, в соответствии с возрастом (рис. 4).

При КТ органов брюшной полости с контрастным усилением патологии выявлено не было.

В связи характером роста и локализацией опухолевого образования было принято решение о проведении радикальной операции от 12.12.2018: торакотомия справа, удаление паравертебрального компонента опухоли. Ляминопластическая ламинэктомия Th_{VI}–Th_{III}, удаление интраканального компонента опухоли, декомпрессия спинного мозга. Экстирпация тела Th_{VI}, передний спондилодез блок-решеткой из пористого титана с аутокостью. Задняя гибридная фиксация позвоночника спинальной системой Stryker 4,5 (рис. 5).

Тела позвонков резецированы: Th_{VI} в пределах каудальной замыкательной пластинки с формированием

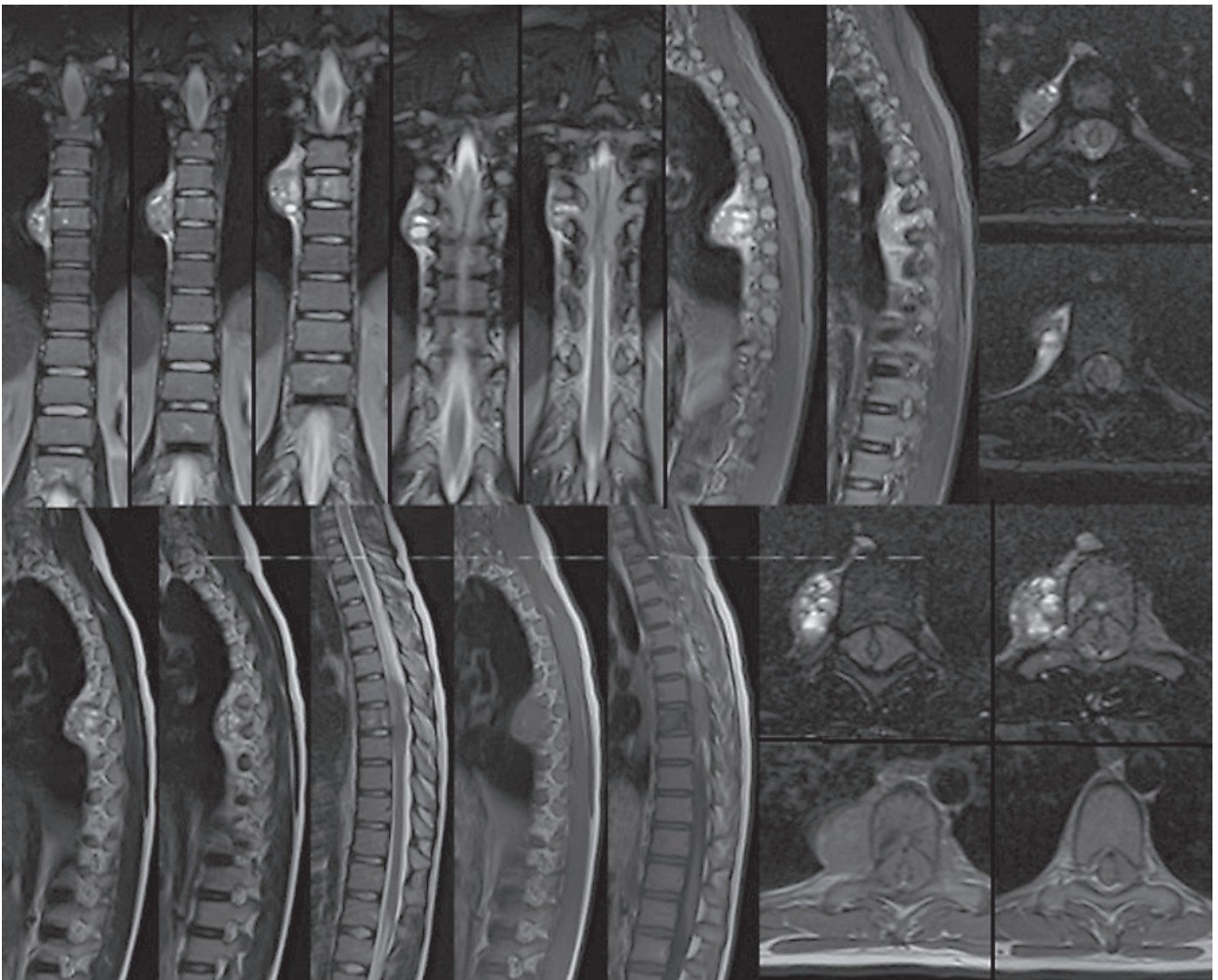


Рис. 3. МРТ грудного отдела позвоночника от 06.12.2018. Описание в тексте

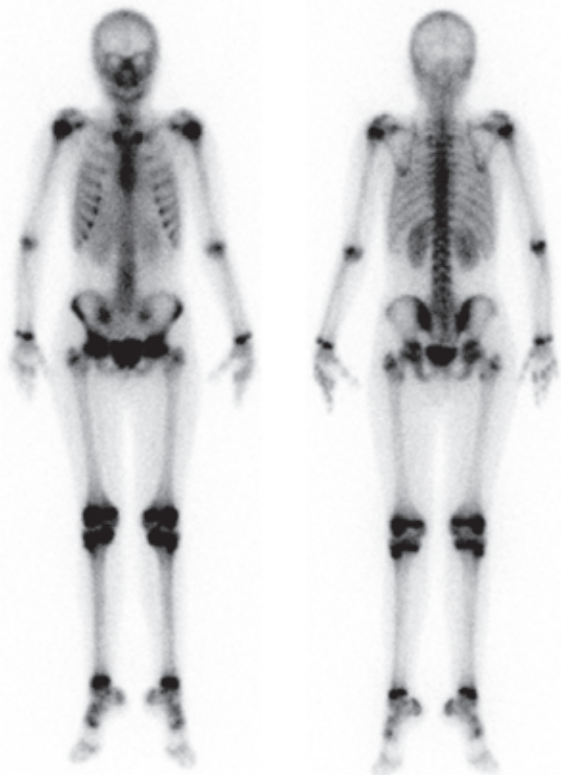


Рис. 4. Сцинтиграфия костей от 07.12.2018. Описание в тексте

ложка, Th_{VII} субтотально до дуг, Th_{VIII} — на 1/2 высоты с формированием ложки. В сформированные ложки внедрен имплантат. Положение его правильное. Винты металлоконструкции проведены через дуги в тела Th_{IV}–Th_V слева, Th_{VIII}–Th_{IX} симметрично с обеих сторон; крючки крепятся справа за дуги Th_{IV} супраламинарно, Th_V субламинарно. Сохраняется утолщение мягких тканей справа на уровне тел позвонков Th_{VI}–Th_{VII} — реактивные изменения (?).

Была проведена антибактериальная терапия — цефазолин внутримышечно; НПВС.

При гистологическом исследовании морфологическая картина соответствовала саркоме Юинга.

Выставлен заключительный диагноз: С41.10, Саркома.

Status localis на 24.12.2018. Выписывается в удовлетворительном состоянии для продолжения лечения в Клинике трансплантации костного мозга им. Р. М. Горбачевой.

Объективно: стоит у опоры в корсете. Ось позвоночника — клинически ровная, пальпация в проекции оперативного шва умеренно болезненная. Нижние конечности D=S, активные движения в суставах сохранены, безболезненные. Послеоперационные швы чистые, без признаков воспаления.

В неврологическом статусе отмечается положительная динамика, нижний спастический парез, тип D по Frankel.

При рентгенологическом исследовании: положение внедренного имплантата правильное.

После выписки из стационара с диагнозом: С41.10, Саркома, Остеонекроз, наблюдается онкологом.

Обсуждение. Саркома Юинга была впервые описана Джеймсом Юингом в 1921 г. Это подтип группы злокачественных опухолей, называемых примитивными нейроэктодермальными опухолями. Вторая по распространенности опухоль среди злокачественных новообразований у молодых пациентов, несколько чаще болеют мальчики (1,5:1). Эта саркома редко встречается у детей до 5 лет или у взрослых старше 30 лет. Пик заболеваемости наблюдается между 10 и 15 годами жизни [2].

Обычно развивается в костях скелета (чаще в диафизе и в метафизе длинных трубчатых костей),

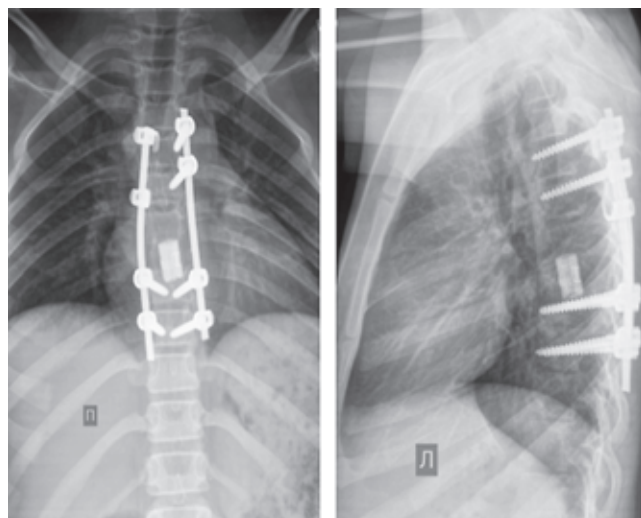


Рис. 5. Рентгенологические снимки грудного отдела позвоночника от 21.12.2018, выполненные после оперативного вмешательства

но иногда локализуется и в мягких тканях, и во внутренних органах (внекостная форма) [1–4].

Первичное вовлечение позвоночного столба встречается редко (5%). Локальная боль является наиболее распространенным первым симптомом. Несмотря на то, что нет никаких патогномичных симптомов или признаков, их проявления зависят от локализации пораженного участка и степени инвазии опухоли. Описываются такие системные проявления, как лихорадка, анемия и т.п. [5].

Методы диагностической визуализации включают МРТ и КТ. Однако никаких специфических рентгенологических признаков не существует. Цитологические и гистологические анализы недостаточны и должны быть дополнены иммуногистохимией для постановки окончательного диагноза [6, 7].

Раннее обнаружение опухоли имеет решающее значение из-за высокой агрессивности этих новообразований, их раннего метастазирования и тенденции к рецидивированию после резекции, усугубляющих прогноз при постановке диагноза [8, 9].

В связи с агрессивным поведением новообразования и его большим потенциалом метастазирования лечение должно быть мультимодальным, включающим радикальное хирургическое иссечение [10, 11], лучевую терапию и химиотерапию [6] (рис. 6).

Представленный случай представляет особый интерес, поскольку он иллюстрирует обнаружение саркомы Юинга в грудном отделе позвоночника, где данные образования развиваются довольно редко.

У пациентки наблюдалось усиление боли в грудном отделе позвоночника, связанное со сдавлением спинного мозга мягкотканым компонентом вследствие повреждения тела позвонка Th_{VII}. Расположение

Наличие масс-эффекта в этом наблюдении может быть начальным признаком саркомы Юинга [5], но не может являться единственным предположением.

Основываясь на представлении, что мягкотканый компонент можно было бы интерпретировать не только как саркому Юинга, при КТ-исследовании с остеосаркомой необходимо проводить дифференциальную диагностику остеомиелитом, аневризма-

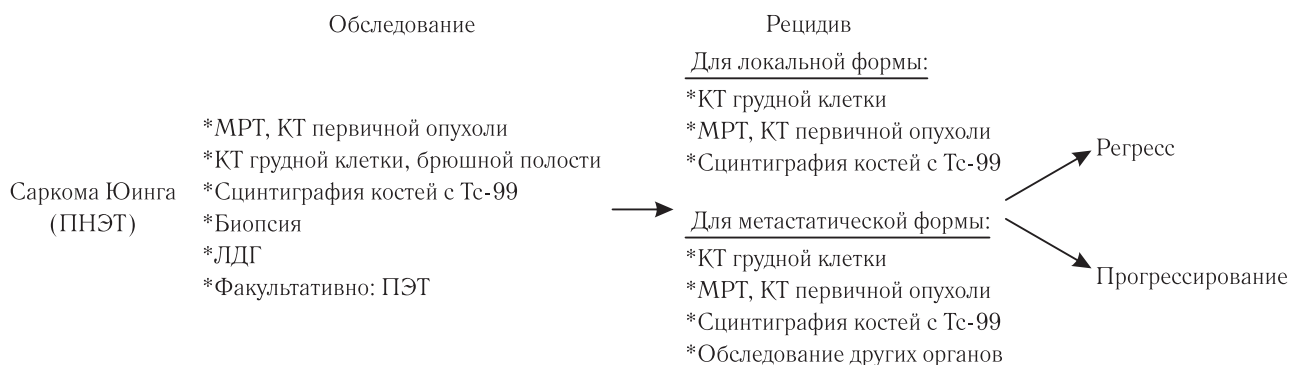


Рис. 6. Алгоритм диагностики пациентов с саркомой Юинга (Клинические рекомендации по диагностике и лечению больных с первичными злокачественными опухолями кости. Общероссийский союз общественных объединений, Ассоциация онкологов России)

этого образования подвергало пациентку большому риску неврологического дефицита, если бы компрессия передних отделов спинного мозга и спинномозговых корешков продолжалась.

Dini и соавт. сделали наблюдение подобного случая саркомы Юинга шейного отдела позвоночника. У их пациента наблюдались локальная боль и неврологический дефицит [3].

Тем не менее важно отметить, что в представленном случае неврологический дефицит не был немедленным симптомом роста опухоли, а скорее был вызван достижением образования определенных размеров, с последующей компрессией спинного мозга.

Этот случай демонстрирует необходимость в ранние сроки при наличии жалоб на болевой синдром в проекции позвоночника применять современные методы лучевого исследования (КТ, МРТ) для своевременного выявления патологии.

Widhe и соавт. описывают, что точность диагностики данного образования составляет 19% на ранних сроках развития [12].

В вышеупомянутом исследовании Widhe и соавт. указывают, что 43% рентгенографических исследований были ошибочно признаны без патологии [12], что привело к более поздней диагностике и усугубило прогноз.

Это показывает важность тщательного изучения лучевой картины.

При КТ-исследовании в представленном случае также продемонстрированы мягкотканый компонент, значительное сужение позвоночного канала, деструкцию кости, инфильтрацию околопозвоночных структур и сдавление спинного мозга.

тической костной кистой, нейробластомой и гистиоцитозом из клеток Лангерганса [2–4].

Остеогенная саркома в 80% случаев демонстрирует обызвествление матрикса.

Пытаясь выстроить дифференциальный диагноз с остеомиелитом на КТ, кроме лучевых характеристик (поражения межпозвоночного диска), необходимо обращать внимание и на клинические проявления — повышение температуры тела, лейкоцитоз и увеличение СОЭ.

Очаг поражения при гистиоцитозе Лангерганса в большей степени напоминает географическую карту.

На КТ-сканах аневризматическая киста представляется как крупная многокамерная киста с тонким склеротическим ободком, после контрастирования выявляются перегородки и солидный компонент.

К сожалению, дифференциальная диагностика с примитивными нейроэктодермальными опухолями возможна только при гистологическом исследовании.

МРТ очень помогает при оценке локализации и распространенности опухоли. Обзор литературы не показал никаких конкретных характеристик изображения для ПНЭТ [2, 5]. Большинство из них гиперинтенсивны на T2-взвешенном изображении (ВИ), но опухоль в нашем случае изоинтенсивна на T2-ВИ. Одна из особенностей описанного нами случая — это внутриопухолевые кровоизлияния, которые редко описываются в литературе, посвященной ПНЭТ. Еще одной особенностью нашего наблюдения является вовлечение остистых отростков в процесс, которая также описывается лишь в некоторых случаях [5]. Другие характеристики на МРТ, в том числе расширение межпозвоночных отверстий, изоинтенсивность на T1-ВИ и гетерогенные повышения сигнала, не являются определяющими

и могут быть ошибочно приняты за другие заболевания позвоночника, включая гемангиому, нейрофиброматоз, метастатическое поражение и лимфомы.

Гемангиома обычно показывает изоинтенсивный сигнал от спинного мозга на T1-ВИ, резко гиперинтенсивный сигнал на T2-ВИ, часто определяются эпидуральное распространение, переломы позвонков и более сильное накопление контрастного препарата [13].

Нейрофиброматоз обычно расположен в интрадуральном и экстрадуральном пространствах; это четко очерченная масса с конфигурацией гантели и расширением межпозвоночного отверстия. Нейрофиброматоз имеет гомогенный изоинтенсивный сигнал от спинного мозга на T1-ВИ и гиперинтенсивный сигнал на T2-ВИ.

Метастатические опухоли, как правило, расположены в спинном мозге эпидурально при эрозивном поражении прилегающей костной ткани позвоночника. Протяженность поражения обычно не превышает одного сегмента.

При лимфомах отмечается усиленный сигнал на T2-ВИ, слабый сигнал на T1-ВИ, с однородным усилением после введения контрастного препарата [13].

Хотя ПНЭТ в позвоночном столбе — это крайне редкое состояние, его следует включать в дифференциальные диагнозы для пациентов с опухолью позвоночника.

Точный и окончательный диагноз может быть подтвержден после незамедлительного лабораторного исследования биопсированного материала.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Savant H.V., Balasubramaniam S., Sheikh Z.A., Mahajan V. Primary Ewings Sarcoma of the Body of Cervical Spine // *J. Spinal Surg.* 2016. Vol. 3 (1). P. 22–24.
2. Dini L.I., Mendonca R., Gallo R. Primary Ewing's sarcoma of the spine // *Arq. Neuropsiquiatr.* 2006. Vol. 64 (3-A). P. 654–659.
3. Ilasan H., Sundaram M., Unni K.K., Dekutoski M.B. Primary Ewings sarcoma of the vertebral column // *Skeletal Radiol.* 2004. Vol. 33 (9). P. 506–513.
4. Park D.Y., Batista E., Rinsky L.A. Ewing's sarcoma of the humerus in a three-year-old boy requiring radical en-bloc resection and total humeral expandable prosthetic replacement: a case report // *Surgery.* 2011. Vol. 1. P. 101.
5. Goktepe A.S., Alaca R., Mohur H., Coskun U. Paraplegia: an unusual presentation of Ewing's sarcoma // *Spinal Cord.* 2002. Vol. 40 (7). P. 367–369. PMID: 12080465.
6. Iacoangeli M., Dobran M., Rienzo A.D., Maria di Somma L.G., Alvaro L., Moriconi E. et al. Nonmetastatic Ewing's sarcoma of the lumbar spine in an adult patient // *Case Rep. Oncol. Med.* 2012. Vol. 2012. P. 5. Article ID 165289.
7. Chaudhry Sh.R., Tsetse C., Chennan S.E. Case Report: Early recognition and diagnosis of Ewing sarcoma of the cervical spine // *Radiology Case Reports.* 2019. Vol. 14. 160–163 p.
8. Dehner L.P. Primitive neuroectodermal tumor and Ewing's sarcoma // *Am. J. Surg. Pathol.* 1993. Vol. 17. P 1–13.
9. Gustavo A.P., Nunes C.F., Melo J.O., Guimaraes R.D., Goncalves M.B., Rodrigues R.S. et al. // *Surg. Neurol. Int.* 2012. Vol. 3. P 91–95.
10. Мушкин А.Ю., Мальченко О.В. Онкологическая вертебрология. Избранные вопросы. Новосибирск, 2012. [Mushkin A.Yu., Mal'chenko O.V. *Onkologicheskaya vertebrologiya. Izbrannyye voprosy.* Novosibirsk, 2012 (In Russ.)]
11. Мушкин А.Ю., Наумов Д.Г., Евсеев В.А. Реконструкции позвоночника с применением титановых мишеней у детей // *Хирургия позвоночника.* 2016. Т. 13, № 2. С. 68–76. [Mushkin A.Yu., Naumov D.G., Evseev V.A. *Rekonstrukcii pozvonochnika s primeneniem titanovykh mishenej u detej.* *Hirurgiya pozvonochnika,* 2016, Vol. 13, No. 2, pp. 68–76 (In Russ.)].
12. Widhe B., Widhe T. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma // *Journal of Bone and Joint Surgery — Series A.* 2000. Vol. 82 (5). P. 667–674. [PubMed]
13. Shin J.H., Lee H.K., Rhim S.C., Cho K.J., Choi C.G., Suh D.C. Spinal epidural extraskeletal Ewing sarcoma: MR findings in two cases // *AJNR.* 2001. Vol. 22. P. 795–798.

Поступила в редакцию / Received by the Editor: 7.02.2019 г.

Контакт: Андропова Полина Леонидовна, polin.and@icloud.com

Сведения об авторах:

Андропова Полина Леонидовна — клинический ординатор ФГБУН «Институт мозга человека им. Н. П. Бехтеревой» Российской академии наук; 197376, Санкт-Петербург, ул. Академика Павлова, д. 9; e-mail: polin.and@icloud.com;

Гаврилов Павел Владимирович — кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник, руководитель направления «Лучевая диагностика» ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии»; 191036, Санкт-Петербург, Лиговский пр., д. 2–4, e-mail: spbniiifrentgen@mail.ru;

Макогонова Марина Евгеньевна — заведующая отделением магнитно-резонансной томографии ФГБУ «Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии Министерства здравоохранения Российской Федерации»; 194064, Санкт-Петербург, Политехническая ул., д. 32; e-mail: makogonovame@gmail.com;

Маламашин Денис Борисович — кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник — ФГБУ «Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии Министерства здравоохранения Российской Федерации»; 194064, Санкт-Петербург, Политехническая ул., д. 32; e-mail: malamashin@mail.ru.