

Lumbo-pelvic stabilizace po subtotální sakrektomii pro obrovský invazivní schwannom

Lumbo-Pelvic Stabilisation following Subtotal Sacrectomy due to a Giant Invasive Schwannoma. Case Report

P. HANINEC¹, R. KAISER¹, J. SKÁLA-ROSENBAUM²

¹ Neurochirurgická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

² Ortopedicko-traumatologická klinika 3. LF UK a FNKV, Praha

SUMMARY

The case of a rare giant invasive schwannoma of the sacrum is presented. This is a slow-growing tumour reaching a large size because of non-specific symptoms. Even though it is benign in nature, it has characteristics markedly differing from commonly-known neurinomas; it invades and destroys bone, on MR examination it shows a heterogeneous structure reminiscent of a malignant process and its growth around the nerve roots makes nerve dissection in the cauda equina very complicated. At the time of diagnosis a major part of the sacral bone is usually destroyed and nerve root dissection is very difficult.

In this case, because of removal of most of the tissue, an almost complete sacrectomy was necessary including the sacral roots with the exception of S1. At the second stage, lumbo-pelvic stabilisation was carried out using the modified Galveston technique. Since only a very few similar cases have been reported, it is not possible to predict the post-operative outcome in terms of potential recurrence or residual progression. In our patient a small residuum was stable even at 37 months after surgery. She remained incontinent after surgery, but able to walk unaided. Radiographic examination showed the osteosynthetic material without signs of loosening and in a good position.

Key words: schwannoma, sacrum, neurinoma, sacrectomy, spinopelvic reconstruction.

ÚVOD

Tumory křížové kosti jsou vzácné, tvoří 1–7 % spinálních nádorů (8, 15). Nejčastěji se vyskytují chordomy, chondrosarkomy či velkobuněčné nádory. Zcela raritní je však nález schwannomu sakra, který tvoří 4 % spinálních schwannomů (10), resp. 0,4 % případů nádorového postižení křížové oblasti (8). Schwannom (neurinom, neurilemóm) je pomalu rostoucí, většinou opouzdřený, nádor rostoucí uvnitř nervu a vycházející ze Schwannových buněk. Vyrůstá většinou ze zadního míšního kořene a šíří se podél něj přes foramen intervertebrale extradurálně (typický tvar přesýpacích hodin – „dumb-bell“) (12). Vzhledem k dostatečnému prostoru v malé pánvi, pomalému růstu a vágním příznakům z jeho přítomnosti (nejčastěji mírné lumbalgie, v pozdějších stádiích radikulární iritace, výjimečně sfinkterové obtíže či pocity plnosti rektu při jeho útlaku presakrální masou) nabývá rozsáhlých rozměrů. Extrémně vzácně může být nádor invazivní při zachovalé benigní povaze. Takový nádor, jenž vyplňuje větší část páteřního kanálu a prorůstá extraspinálně jak foraminy, tak i invazí přes obratle, je označován jako „obrovský invazivní

spinální schwannom“, OISS (8, 10), resp. v sakrální oblasti typ V dle Sridhara et al. (tab. 1, 12), či typ B dle Klima et al. (tab. 2, 8).

Nejdůležitějším fyzikálním postupem při podezření na lézi sakrální oblasti je vyšetření per rectum, kdy schwannomy jsou typicky pevné, hladké a při menších velikostech mimo střední čáru, zatímco např. nejčastější chordomy mívají nepravidelný, tvrdý povrch (8, 15). Rtg nebo CT vyšetření zobrazí kostní změny, vedoucí roli však má MR zobrazení. OISS mají zcela jiný vzhled než běžné malé neurinomy – jejich struktura je heterogenní s ložisky nekróz, cyst, hemoragií či kalcifikací. Nekrózy a cysty vznikají nedostatečným cévním zásobením při velkých rozměrech tumoru. Obvykle je patrná hyposignální pseudokapsula vytvořená okolními tkáněmi (typické pouzdro bývá zničeno invazí vlastní nádorové masy), postkontrastně dochází k syčení tumoru (8, 10). Nejsou známy žádné specifické onkomarkery (8). Biopsie se v této lokalitě provádí výhradně otevřeně z dorzálního přístupu, při transrektální cestě totiž hrozí zanesení implantačních metastáz v případě maligního tumoru (1). Operační strategie je stejná jako v jiných lokalizacích neurinomu, tj. snaha o maximální cytoredukci. Totální

Tab. 1: Klasifikace schwannomů sakra dle Sridhara et al. (12)

Typ	Lokalizace
Ia	Intradurálně I b Intraspínálně extradurálně
II	Intraspínálně extradurálně v rozsahu větším než 2 obratlová těla
III	Foraminálně
IV	Extraforaminálně V Invazivně do okolních struktur

Tab. 2: Klasifikace schwannomů sakra dle Klima et al. (8)

Typ	Lokalizace
A	Intraspínálně
B	Invazivně
C	Presakrálně

odstranění však nebývá vždy možné vzhledem k velikosti, absenci typického pouzdra a invazi do okolních struktur (9, 10, 12).

KAZUISTIKA

Anamnéza

56letá pacientka byla vyšetřena pro asi pět měsíců trvající horšení iritací v dermatomu S1 vpravo, pocit stažení kolem konečníku a občasný únik moče při prudším vstávání. Bolesti po zadní ploše pravé dolní končetiny začaly již před dvěma lety, tehdy však odezněly po infuzní terapii.

Klinický nález

Neurologicky byla patrná mírná hypotrofie lýtky a lehká paréza plantární flexe vpravo, citlivost dolních končetin i perianogenitálně byla normální.

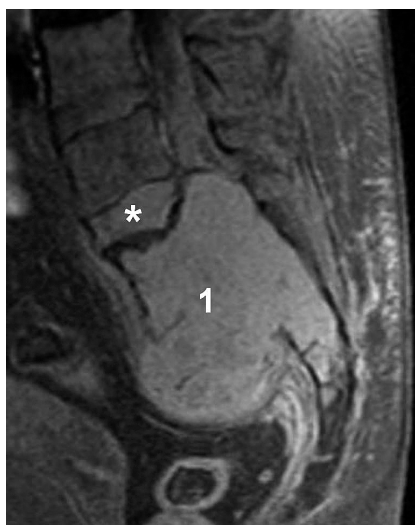
Zobrazovací vyšetření

Na MR byla nalezena rozsáhlá expanze sakra o šířce až 62 mm, z toho 35 mm presakrálně, dorzálně byl tumor omezen zadním okrajem páteřního kanálu, vertikálně

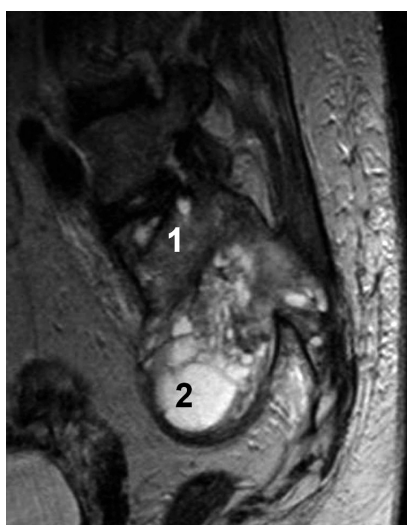
zasahoval od těla S1 po S5, v páteřním kanálu ještě výše, po ploténku L5/S1, s celkovou výškou 70 mm. Na T1W obrazech byl hypersignální (obr. 1), na T2W hyposignální s hypersignálními okrsky cystických formací (obr. 2), na postkontrastních sekvencích nádor enhancing (obr. 3). Na všech snímcích byla patrná hyposignální pseudokapsula. Veškeré laboratorní nálezy (včetně CRP) byly v mezích normy.

Operace

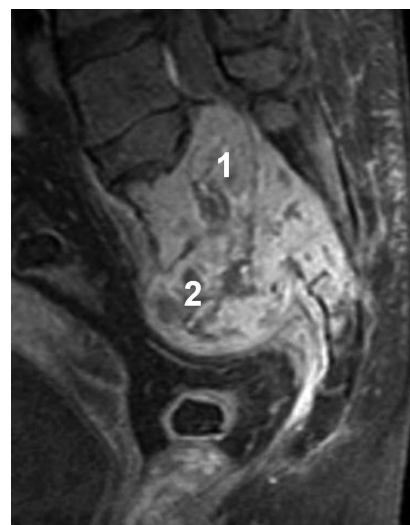
Na ortopedii byla provedena probatorní excize zadním otevřeným přístupem. Histologické vyšetření prokázalo benigní schwannom. Operační výkon byl naplánován dvoudobě – resekce hlavní masy tumoru a následná stabilizace. V první fázi byla za přítomnosti chirurga odstraněna z dorzálního přístupu většina tumoru ze subtotální sakrektomie. Byla zachována pouze horní třetina obratle S1 a části facies articulares sakrioliakálních kloubů. Většina kořenů kaudy vrůstala do tumoru, nebylo možno je vypreparovat, byly proto s nádorem resekovány. Vzhledem k očekávanému profuznímu krvácení (ztráty asi 3 litry krve) byla operace po třech hodinách ukončena provizorně tamponádou dutiny břišními rouškami a sešitím rány. Za tři dny byly roušky plánovaně odstraněny, navíc bylo možno díky přehlednější situaci extirpovat další hmoty. Ty však vzhledem k četným invaginacím pseudokapsuly nebylo možno odstranit zcela. Tumor byl tedy resekován subtotálně. Následně byla provedena stabilizace lumbo-pelvickeho přechodu: transpedikulárně zavedenými titanovými šrouby o průměru 6,0 mm do L4 a L5 bilaterálně a dvěma páry 7,0 mm šroubů umístěných do každé lopaty kyčelní. Všechny šrouby byly oboustranně spojeny tyčemi, které byly vzájemně fixovány dvěma příčníky (vše Synthes®). Nakonec byla provedena spongioplastika pomocí štěpů z tkáňové banky v rozsahu instrumentace. Operační výkon trval dvě hodiny. Definitivní histologie potvrdila benigní schwannom místy s vyšší proliferací aktivitou.



Obr 1: T1W sekvence – hypersignální homogenní hmota (* ploténka L5/S1).



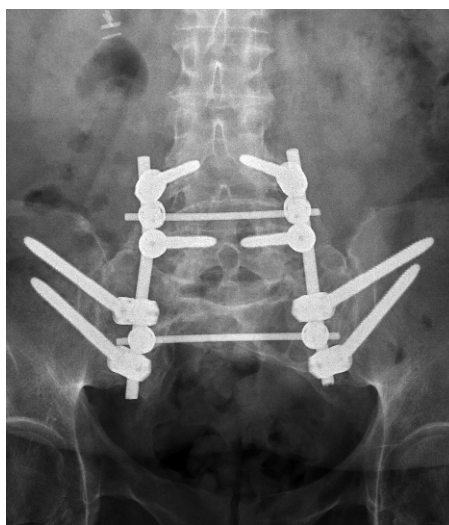
Obr 2: T2W sekvence – heterogenní hyposignální masa (1) s hypersignálními okrsky cyst (2).



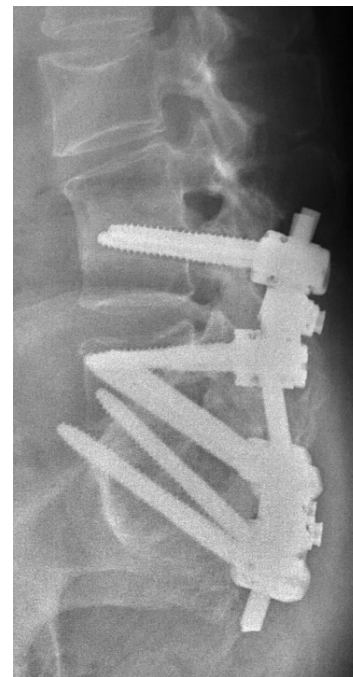
Obr 3: Postkontrastní T1W sekvence – zesílení signálu tumoru (1) oproti cystickým okrskům (2).



Obr 4: Kontrolní MR 37 měsíců od operace – STIR sekvence, stav po sakrektomii, drobný hypersignální okresek v oblasti S1 (šipka). Vedlejším nálezem je děložní myom (**).



Obr 5: Kontrolní rtg po 37 měsících, předozadní snímek – osteosyntetický materiál bez známek uvolnění v dobrém postavení.



Obr 6: Boční rtg snímek.

Pooperační stav

Pooperačně vymizely iritace i paréza v S1 vpravo, vyvinula se perianogenitální anestezie s inkontinencí moče a stolice. Pacientka rehabilitovala, byla časně schopna chůze s pomocí holí, po dvou týdnech byla propuštěna do domácí péče. Rána se zhojila bez komplikací – bez známek infekce a per primam intentionem. Follow-up činí 37 měsíců. Pacientka je bez neurologického nálezu na dolních končetinách – chodí bez opory (plná zátěž), funkce svěračů se částečně obnovila, pacientka občas udrží moč, trvale však nosí plenky, stolici musí vybavovat manuálně. Na kontrolní MR je patrný drobný okresek rezidua v oblasti S1 (STIR sekvence, na standardních sekvencích nejsou nálezy hodnotitelné pro četné artefakty kovů, obr. 4). Dle rtg je osteosyntetický materiál bez známek uvolnění v dobrém postavení, je patrné dobré prohojení fúze (obr. 5, 6).

DISKUSE

Cílem operace je odstranění co možná největší porce tumoru. Obecně je podle lokalizace nádorových lézí sakra volen přístup přední (při presakrální lokalizaci), zadní (při tumoru s výraznou intrasakrální komponentou) či kombinovaný (při velkých procesech prorůstajících hluboko do malé pánve). Intradurální proliferace je absolutní indikací k zadnímu přístupu, při presakrální části užší než 10 cm v případě invazivních tumorů je taktéž vhodné využít tento postup (5, 8, 14). Nejčastější lokalizace obrovských spinálních invazivních neurinomů je bederní oblast. Většina dostupných prací popisujících velké schwannomy v sakrální krajině jsou pouhé kazistiky, největší soubor čítá 13 pacientů, celkově bylo popsáno asi 60 případů. Z těchto nálezů však bylo jen

sedm zjevně invazivní povahy vyžadující sakrektomii (typ V dle Sridhara (12) či typ B dle Klima (8), tedy OISS. Nebyla popsána invaze schwannomu do břišních orgánů – přirozenou hranicí je presakrální fascie, kterou tumor odtlačuje. Vždy byl volen zadní, případně kombinovaný přístup (8–10, 12).

Odstranění neinvazivních neurinomů majících intra- i extraspinnální komponentu (typ IV dle Sridhara), které taktéž mohou nabývat velkých rozměrů, je technicky jednodušší a mnohem méně mutilující. Jejich hranice je totiž dána pouzdem, ostatní tkáň včetně dalších kořenů kaudy jsou pouze odtlačeny, jsou uloženy excentricky a většinou lze nalézt nerv, z kterého tumor vyrůstá. Cílem výkonu je tedy radikální odstranění nádoru (8, 9, 15). Invazivní tumory však ztrácejí své pouzdro, vrůstají do okolí a preparace zarostlých nervů je většinou nemožná (12). Při jejich operaci musí být obětován okolní skelet, podle velikosti a lokalizace je třeba parciálně či totálně resekovat některé sakrální obratle, v případě největších nálezů je nutné obětovat celou křížovou kost. Ideální je parciální sakrektomie pod S3 se zachováním sfinkterových funkcí. Při operaci je kladen důraz nejen na cytoredukcii, ale i na uchránění kořenů kaudy. Při porušení kořene S1 vniká postižení hybnosti nohy, při transekcii distálnějších kořenů dochází k postižení svěračů s následnou inkontinencí a poruchám sexuálních funkcí (3, 8). Při jednostranném postižení S3 se porucha svěračů objevuje zhruba v třetině případů, při oboustranném porušení až u 75 % pacientů (3). Obecně se uznává, že k uchování jejich funkce stačí oboustranné ušetření S2–3 či jednostranné zachování všech sakrálních kořenů (8). Nejčastější komplikací při zadním přístupu je však raná infekce vznikající díky intimnímu vztahu rozsáhlé rány s anální oblastí. Její výskyt je popsán ve 25–46 % případů (3, 5).

Totální či subtotální sakrektomie je potřebná jen zcela výjimečně a její nutnost musí být velmi dobře zvážena s tím, že její benefit musí převážet nad komplikacemi, které s sebou přináší. Jedná se o velmi náročný multidisciplinární výkon s velkými krevními ztrátami (popisováno až 10–80 litrů při dvoudobých operacích), rozsáhlou operační ránou, neurologickým postižením a nutností provedení instrumentální stabilizace lumbo-pelvickeho přechodu. Je to však jediná možnost, jak odstranit rozsáhlé tumory křížové oblasti en bloc (2, 6, 15) nebo řešit složité zlomeniny sacra (14). Váha trupu je přenášena přes L5 na S1 a poté sakroiliakálními klouby na pánev. Kloubní plocha na sakru sahá od S1 po S2, tumory pod touto úrovní lze tedy bezpečně odstranit bez postižení nosného aparátu (15). Gutenberg et al. při pokusech na kadaverech zjistili, že pevnost pánevního kruhu a její nosná funkce je dostatečná při zachování alespoň poloviny výšky sakroiliakálního kloubu, resp. větší části obratle S1 (4). Názory na stabilizační operaci nejsou jednotné. Obecně je přijímáno, že hemisakrektomie fixací nevyžaduje, pokud je zbytek pánve intaktní. Někteří autoři ji však odmítají i při totální sakrektomii pro riziko infekce a také pro údajnou zbytečnost s tím, že nefixovaná bederní páteř migruje lehce distálně mezi lopaty kyčelní a je zde fixována jak zachovalými ligamenty, tak vzniklou mohutnou jizvou. Tento spontánní proces však není zaručen, navíc fixace výrazně urychluje mobilizaci a zabráňuje rozvoji bolesti v dané oblasti, vznikající patologickým pohybem polovin pánve vůči sobě při vyvinutém pakloubu (6).

Bylo popsáno mnoho fixačních technik lumbo-pelvickeho přechodu. Standardní metodou je modifikovaná Galvestonova technika. Ta byla ve své původní podobě určena pro léčbu skoliózy a degenerativně změněné lumbo-sakro-iliakální oblasti (11). Základem modifikované techniky jsou tyče tvaru L zavedené distálním koncem anterolaterálně do lopat kyčelních a fixované proximálně transpedikulárně do L3–L5. Lepších výsledků v odolnosti dosahuje jiná modifikace s použitím dvou šroubů zavedených do lopat, které jsou na každé straně propojeny tyčí s opět transpedikulárně implantovanými šrouby v oblasti L3–L5. U obou metod je doporučeno doplnit instrumentaci o příčné stabilizátory pro zlepšení rotační stability (2, 15). Slabostí metod, které využívají jako nosnou část pouze transversálně umístěné dlahy (bez přítomnosti pánevních šroubů zavedených v celé délce do lopat), je totiž přílišný tlak působící na kostní hmotu v lopatě kolem dlah s možností jejich rozvolnění (7). U takových postupů byly popsány i fraktury kovů (15). Každou stabilizaci je nutné doplnit spongioplastikou. Využívají se autografty (nejčastěji fibula) či allografty z kostní banky (2, 6, 15). U naší pacientky byla použita modifikovaná Galvestonova technika s použitím dvou párů intrailiakálních šroubů a transversálních spojek vertikálních tyčí. Při takovém postupu se dá očekávat nejmenší riziko rozvolnění či fraktury kovů (7, 15). Kontrolní rtg po 37 měsících ukazuje dobrý, symetrický nálezn, bez známek pohybu či zlomenin kovů. V pooperačním období došlo ke spontánní přední fúzi L3–4, ale bez klinické odezvy.

Někteří autoři spojují sakrektomii s nutností provedení rekonstrukce měkkých tkání pomocí muskulotáního laloku m. rectus abdominis. Ten se vypreparuje před vlastní resekci tumoru a jako lalok vyživovaný pomocí a. epigastrica inferior je umístěn do malé pánve. Po otočení pacienta a po vlastní sakrektomii je zde připraven k provedení plastiky podkoží (6, 15). V našem případě nebyla plastika provedena. Dle našeho názoru je tak rozsáhlý kombinovaný výkon, který by navíc nebyl přínosný z hlediska radikality, pro pacienta mnohem rizikovější (otevření břišní dutiny, dlouhý operační čas, větší krevní ztráty). Je možno sice využít i jiné metody (volné přenosy m. gracilis, m. rectus femoris, apod., 15), ale na našem případě je zřejmé, že i přes absenci plastiky je operovaná oblast bez výraznějšího defektu.

Vzhledem k malému počtu popsaných případů není možno odhadnout riziko recidivy či progresu velikosti rezidua OISS. Byla popsána recidiva u totálně odstraněného neurinomu, naopak ale také stacionární stav rezidua i 14 let po operaci. Je tedy nezbytná trvalá dispenzarizace takového pacienta (8–10, 12, 15).

ZÁVĚR

Obrovské invazivní schwannomy sacra jsou extrémně vzácné. Pro svůj pomalý růst zůstávají dlouhou dobu klinicky němé, přičemž narůstají do velkých rozměrů a destruuji křížovou kost. Metodou volby je snaha o radikální odstranění tumoru zadním či kombinovaným přístupem s resekci postižené části sacra i přes riziko poranění sakrálních kořenů zavzatých do tumoru. Ve vzácných případech je nutná sakrektomie se stabilizací lumbo-pelvickeho přechodu. Tento výkon má i přes četná rizika dobré výsledky, únavové zlomeniny kovových implantátů jsou ojedinělé.

Literatura

1. BRINDZA, P., CHALOUPKA, R., GROSMAN, R.: Naše zkušenosti s léčbou chordomu. Acta Chir. orthop. Traum. čech., 76: 382–387, 2009.
2. GALLIA, G. L., HAQUE, R., GARONZIK, I., WITHAM, T. F., KHAVKIN, Y. A., WOLINSKY, J. P., SUK, I., GOKASLAN, Z. L.: Spinal pelvic reconstruction after total sacrectomy for en bloc resection of a giant sacral chordoma. Technical note. J. Neurosurg. Spine, 3: 501–506, 2005.
3. GUO, Y., PALMER, J. L., SHEN, L., KAUR, G., WILLEY, J., ZHANG, T., BAUERA, E., WOLINSKY, J. P., GOKASLAN, Z. L.: Bowel and bladder continence, wound healing, and functional outcomes in patients who underwent sacrectomy. J. Neurosurg. Spine, 3: 106–110, 2005.
4. GUTENBERG, B., ROMANUS, B., STENER, B.: Pelvic strength after major amputation of the sacrum. An experimental study. Acta Orthop. Scand., 47: 635–642, 1976.
5. HULEN, C. A., TEMPLE, H. T., FOX, W. P., SAMA, A. A., GREEN, B. A., DISKONT, F. J.: Oncologic and functional outcome following sacrectomy for sacral chordoma. J. Bone Jt Surg., 88-A: 1532–1539, 2006.

6. FOURNEY, D. R., RHINES, L. D., HENTSCHEL, S. J., SKIBBER, J. M., DOLINSKY, J. P., WEBER, K. L., SUKI, D., GALLIA, G. L., GARONZIK, I., GOKASLAN, Z. L.: En bloc resection of primary sacral tumors: classification of surgical approaches and outcome. *J. Neurosurg. Spine*, 3: 111–122, 2005.
7. KAWAHARA, N., MURAKAMI, H., YOSHIDA, A., SAKAMOTO, J., ODA, J., TOMITA, K.: Reconstruction after total sacrectomy using a new instrumentation technique: a biomechanical comparison. *Spine (Phila Pa 1976)*, 28: 1567–1572, 2003.
8. KLIMO, P. JR, RAO, G., SCHMIDT, R. H., SCHMIDT, M. H.: Nerve sheath tumors involving the sacrum. Case report and classification scheme. *Neurosurg. Focus*, 15: E12, 2003.
9. ÖZDEMİR, N., BEZRCOLU, AKAR, Ö.: Giant erosive spinal schwannomas: Surgical management. *Br. J. Neurosurg.*, 24: 526–531, 2010.
10. PONGSTHORN, C., OZAWA, H., AIZAWA, T., KUSAKABE, T., NAKANUT, A. T., ITOI, E.: Giant sacral schwannoma: A report of six cases. *Ups. J. Med. Sci.*, 115: 146–152, 2010.
11. REPKO, M., KRBEC, M., CHALOUPKA, R., TICHÝ, V., ŠPRLÁKOVÁ-PUKOVÁ, A.: Neuromuskulární deformity pánve a jejich možné operační řešení. *Acta Chir. orthop. Traum. čech.*, 75: 117–122, 2008.
12. SRIDHAR, K., RAMAMURTHI, R., VASUDEVAN, M. C., RAMAMURTHI, B.: Giant invasive spinal schwannomas: definition and surgical management. *J. Neurosurg.*, 94: 210–215, 2001.
13. VACCARO, A. R., KIM, D. H., BRODKE, D. S., HARRIS, M., CHAPMAN, J., SCHILDHAUER, T., ROUTH, C., SASSO, R. C.: Diagnosis and Management of Sacral Spine Fractures. *Instr Course Lect.*, 53: 375–385, 2004.
14. VANĚK, P., ERHART, D., BELŠÁN, T., HRABAL, P., BENEŠ, V.: Chirurgická léčba neuroepitelových nádorů na přední straně kosti křížové – Kazuistiky. *Cesk. Slov. Neurol. N.*, 73: 303–307, 2010.
15. ZHANG, H. Y., THONGTRANGAN, I., BALABHADRA, R. S., MUROVIC, J. A., KIM, D. H.: Surgical techniques for total sacrectomy and spinopelvic reconstruction. *Neurosurg. Focus*, 15: E5, 2003.

Korespondující autor:

Prof. MUDr. Pavel Haninec, CSc.

Neurochirurgická klinika 3. LF UK a FNKV

Šrobárova 50, 100 34 Praha 10

E-mail: haninec@fnkv.cz