

Operační léčba chordomu sakra

Surgical Treatment of Sacral Chordoma

J. VČELÁK¹, J. LESENSKÝ¹, A. ŠPELDOVÁ¹, M. MACKO²

¹ Ortopedická klinika 1. Lékařské fakulty Univerzity Karlovy a IPVZ, Fakultní nemocnice Na Bulovce, Praha

² Ortopedické oddělení, Klaudiánova nemocnice, Oblastní nemocnice Mladá Boleslav

ABSTRACT

PURPOSE OF THE STUDY

The retrospective study of patients treated for sacral chordoma with respect of complications, clinical outcomes and long-term survival is presented. Three main hypotheses have been formulated. Hypothesis 1: survival of patients with respect to generalization of the disease, manifestation of local recurrence and metastases with a R0 resection margin achieved is longer than survival of patients with a R1 or R2 resection margin. Hypothesis 2: survival of patients with the tumor resected from low endplate of S2 distally is longer than in tumors with resection above this level. Hypothesis 3: resection of large tumors with tumor volume greater than 800 cm³ is associated with a significantly shorter survival than resection of tumors with tumor volume less than 800 cm³.

MATERIAL AND METHODS

A total of 12 patients (7 women, 5 men), with the mean age of 54.3 years, underwent surgical treatment at our department in 1998–2018. Sacral chordoma proximally achieved S1 level in three cases, S2 level in four cases and S3 level in five cases with volume less than 800 cm³ in eight and greater in four patients. In nine patients sacrectomy using isolated posterior approach was performed and in three patients antero-posterior approach was applied. The Kaplan-Meier survival curve was calculated to estimate the survival of patients. The patients were divided into groups and subsequently compared with respect of achieved radicality of surgical resection, i.e. R0 vs. R1 or R2 resection, secondly of the proximal margin of the tumor/resection, i.e. S1 or S2 vs. S3 distally, and thirdly of the volume of the tumor, i.e. less than 800 cm³ vs. more than 800 cm³.

RESULTS

At the time of evaluation, a total of seven patients were alive (58.3%), with the mean survival of 9.5 years. One patient died from complications associated with the treatment of obstructive ileus manifested 10 months after primary surgery. The remaining four patients died in relation to the generalization of the disease 14.8 years after primary surgery on average. All the patients, in whom R0 resection was achieved, at the average time of evaluation of 7.3 years (range 2.8–15.8 years) showed no signs of local recurrence or generalization of the disease, whereas in group with R1, R2 resection at the time of evaluation only two patients were still alive, both 16.8 years on average (range 15.2–18.4 years) after surgery with repeatedly treated recurrences. Frequent postoperative complications were observed in a total of five patients (41.7%).

DISCUSSION

The study did not confirm any difference in patient's survival with respect of the proximal margin affection of sacrum or tumor size. The decisive factor for survival of patients with sacral chordoma is achieving the R0 resection. The size of the chordoma and proximal achievement increase the complexity of surgery, manifestation of early perioperative and subsequently postoperative complications.

CONCLUSIONS

In primary surgical treatment of sacral chordoma, we always try to achieve R0 resection. In the case of low-volume tumors from S3 distally, we resect the tumor using the isolated posterior approach. The anterior-posterior approach is preferred in the case of large tumors presenting in the S1/2 region.

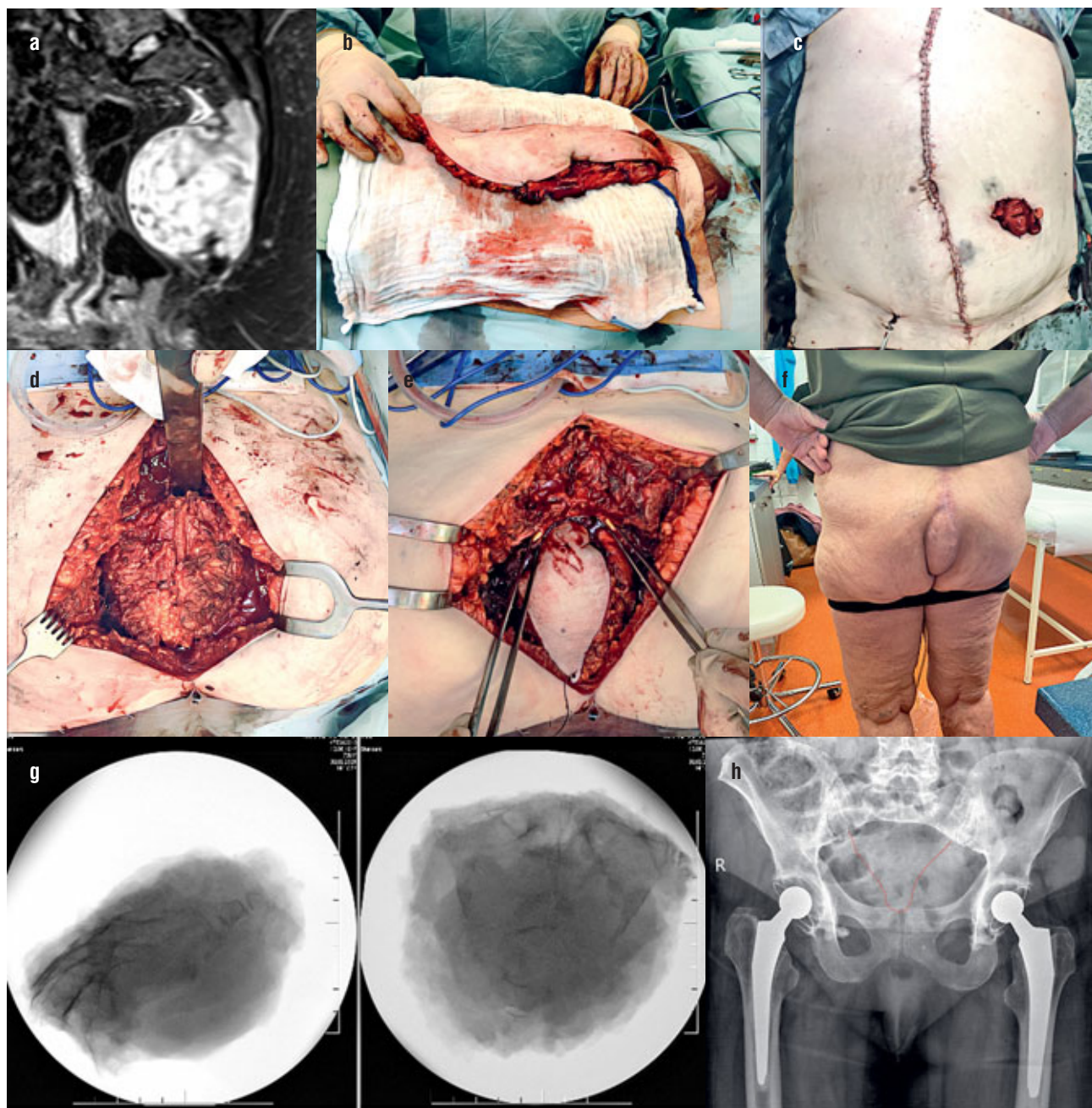
Key words: sacral chordoma, sacral cancer, wide resection, sacrectomy, vertical rectus abdominus myocutaneous (VRAM) flap.

ÚVOD

Chordom sakra představuje pomalu rostoucí primární maligní nádor s opožděnou tvorbou metastáz vycházející z rezidua tkáně embryonální notochordy. Nádor představuje 1–4% všech primárních kostních maligních tumorů, celkem 17,5% primárních kostních nádorů páteře s incidencí 0,08–0,1 na 100 000 obyvatel za 1 rok (18, 27, 30). Výlučnou lokalizací chordomu je axiální skelet s dominantní lokalizací sakra 50–60%, následované horní krční páteří 25–30% a ostatními regiony páteře (20, 26).

Chordomy sakra svou anatomickou lokalizací, pomalým růstem a minimálními klinickými příznaky bývají často diagnostikovány opožděně (1, 21). Typickým příznakem je dlouhodobě lokalizovaná klidová bolest, kterou v pokročilém stavu doplňuje lokálně hmatná rezistence, progredující inkontinence při kompresi sakrálních kořenů a porucha pasáže spojená s obliterací malé pánve tumorem (5).

Vzhledem k chemo- a radiorezistenci je výlučnou léčbou chirurgická resekce chordomu (4). Standardem léčby je široká resekce tumoru, tedy částečná nebo totální



Obr. 1. Žena, 71 let;

a – MR T2, sagitální řez, předoperační;

b – odběr muskulokutánního (VRAM) laloku v rámci první fáze operace – přední přístup;

c – stav po rekonstrukci břišní stěny, derivační kolostomie;

d – druhá fáze operace, zadní přístup s izolací sakra;

e – stav po odstranění nádoru sakra s provlečením myokutánního (VRAM) laloku;

f – stav po zhojení 1 rok po operaci;

g – rtg, resekované sakrum s chordomem;

h – rtg pánve po odstranění nádoru 1 rok po operaci.

Fig. 1. Woman, 71 years;

a – preoperative T2-weighted sagittal MRI;

b – preparation of VRAM flap during the first stage of the surgery – anterior approach;

c – status after abdominal wall reconstruction, derivative colostomy;

d – second stage of the surgery, posterior approach with sacrum isolation;

e – status after removal of the sacral tumour and VRAM flap reconstruction;

f – status after healing (1y postop);

g – X-ray, resected sacrum with chordoma;

h – pelvic X-ray after tumor removal (1y postop).

sakrektomie (9, 14, 27). V případě rozsáhlých postižení je zvažována až hemikorporektomie, jako nejvyšší stupeň „en-bloc“ resekce (24). Operační výkon je zatížen velkým počtem závažných komplikací a i bez nich představuje pro pacienta mutilující proceduru s trvalými neurologickými následky. U intralesionálních primárních resekcí nebo lokálně recidivujícího nádoru je diskutována protonová nebo karbonová radioterapie, přímá kryoterapie a dále chemoterapie inhibitorem receptorů tyrosinkinázy Imatinibem. (3, 14, 15, 17, 19, 22).

Cílem retrospektivní studie je podrobná analýza našeho souboru pacientů léčených pro chordom sakra s ohledem na dosaženou radikalitu výkonu, dále jsou zaznamenány časná a pozdní komplikace léčby a klinické výsledky ve vztahu k neurologické alteraci resekce sakrálních kořenů. Celkem byly stanoveny tři základní hypotézy. První hypotéza je definována: přežití pacientů s ohledem na generalizaci onemocnění, manifestaci lokální recidivy a metastáz, kde byla dosažena resekce s negativními okraji, tedy R0 resekce je výrazně lepší než u pacientů s R1 nebo R2 resekcí. Druhá hypotéza definuje: přežití pacientů, kde byl nádor resekován od dolního okraje S2 distálně je výrazně lepší než nádory resekované nad touto hranicí. Třetí hypotéza je stanovena: resekce velkých nádorů s objemem nad 800 cm³ je zatíženo výrazně horším přežitím než nádory s objemem menším než 800 cm³.

MATERIÁL A METODIKA

V letech 1998 až 2018 bylo na našem pracovišti operováno pro chordom sakra celkem 12 pacientů (7 žen, 5 mužů) o průměrném věku 54,3 let (rozsah 37 až 75 let). Nejčastějším klinickým příznakem byla bolest v oblasti sakra a perinea celkem u 12 pacientů, dále byla zaznamenána rostoucí rezistence 3x, inkontinence 2x, progredující obstrukce 1x a váhový úbytek 1x. U dvou pacientů bolesti začaly po traumatu. Pouze jeden pacient byl klinicky vyšetřen rektálně s palpačně hmatnou rezistencí před definitivní diagnózou na CT nebo MR. U jednoho pacienta byla provedena transuretrální resekce prostaty pro progredující inkontinenci a jeden pacient byl operován pro perianální píštěl s bolestí a obstrukcí bezprostředně před potvrzením diagnózy. Průměrná doba od začátku obtíží do definitivního potvrzení nádoru sakra byla celkem 8,8 měsíců (rozsah 2 až 18 měsíců). Celkem dva pacienti byli původně operováni na jiném pracovišti s následným řešením lokální recidivy na našem pracovišti. V ostatních případech byli pacienti operováni pouze na našem pracovišti včetně operační biopsie. Radikalita definitivního ošetření byla hodnocena pooperačně patologem z definitivního resektátu nádoru podle UICC klasifikace (Union for International Cancer Control): 1. R0 – radikální resekce, 2. R1 – mikroskopická kontaminace okrajů resekce, 3. R2 – intralesionální resekce (20).

V době potvrzení diagnózy se vždy jednalo o rozsáhlé nádory, kdy u celkem osmi pacientů byl objem tumoru hodnocen velikostí do 800 cm³ (průměr 580 cm³) a u čtyř pacientů nad 800 cm³ (průměr 1170 cm³). Chordom sakra dosahoval proximálně hranici dolní koncové plo-

ténky S1 obratle celkem 3x, S2 obratle celkem 4x a S3 celkem 5x. U pacientů s plánovanou resekcí v úrovni dolního okraje S1 nebo S2, kde byl předpoklad pooperační inkontinence v důsledku bilaterální amputace sakrálních kořenů od S2 distálně byla provedena derivační kolostomie celkem u čtyř pacientů, z toho ve dvou před a ve dvou případech v rámci definitivní operace nádoru. Definitivní „en-bloc“ sakrektomie probíhala vždy po bi-optickém potvrzení chordomu s následným kompletním stagingem (vyloučení kostních a viscerálních metastáz). Vždy se jednalo o multidisciplinární výkon. U celkem devíti pacientů bylo sakrum s nádorem resekováno z izolovaného zadního přístupu a u tří pacientů byl proveden výkon předozadní. Předozadní výkon byl proveden vždy v jedné době s primárním předním přístupem preparací orgánů malé pánve, izolací cév pod aortální bifurkací s podvázáním spojek *vasa iliaca interna*. Následně byla provedena přední osteotomie sakra. Poté byla se zadního přístupu provedena izolace nádorem postiženého sakra s laminektomií, preparací durálního vaku a sakrálních kořenů s následným podvazem a přerušením v úrovni resekce. Následovala zadní osteotomie s definitivním oddělením části sakra. Rozsáhlý mrtvý prostor vzniklý po odstranění části sakra jsme ve dvou případech, jako prevenci herniace peritoneálního vaku rekonstruovali ve spolupráci s plastickým chirurgem pomocí myokutaního laloku VRAM (pedicled vertical *rectus abdominis myocutaneus*), ve dvou případech jsme použili síťku s bilaterálním posunem *musculus gluteus maximus*. V ostatních případech byla provedena prostá sutura rány (obr. 1).

Všichni pacienti byli v rámci retrospektivní studie klinicky hodnoceni ve sledovaném období: předoperačně, bezprostředně pooperačně, 3 měsíce, 6 měsíců a 1 rok pooperačně. Následně pacienti každoročně podstoupili kontrolní vyšetření s vyloučením lokální recidivy a plicních metastáz. V rámci studie byly zaznamenány krevní ztráty, časná a pozdní komplikace operace. Neurologický nálezn byl hodnocen ve vztahu k úrovni resekce sakrálních kořenů. V době sledování byla zaznamenána manifestace lokální recidivy, metastáz chordomu a úmrtí na základní onemocnění. Analýza přežívání pacientů byla hodnocena pomocí Kaplanovy-Meierovy křivky. Pacienti byli rozděleni do skupin s následným porovnáním dle 1. dosažené radikality výkonu, tedy R0 vs. R1 nebo 2 resekce, 2. proximálního ohraničení nádoru, tedy od S1 nebo S2 vs. S3 distálně a 3. objemu nádoru, tedy do 800 cm³ vs. nad 800 cm³. Tyto skupiny byly následně statisticky srovnány v rámci přežití pacientů užitím statistických testů: Log Rank, Breslow-Wilcoxon a Tarone-Ware ($p < 0,05$). Studie byla schválena institucionální etickou komisí.

VÝSLEDKY

Z celkového počtu 12 pacientů bylo v době hodnocení celkem sedm pacientů žijících (58,3%) s průměrným přežitím 9,5 let. Podrobná data přežití jednotlivých pacientů užitím Kaplanovy-Meierovy křivky jsou uvedeny v tabulce 1 a grafu 1. Jeden 75letý pacient zemřel na

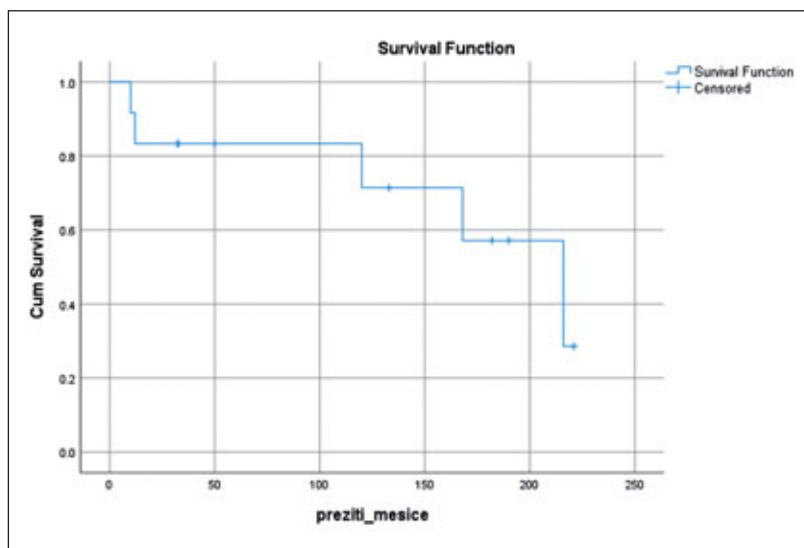
komplikace spojené s léčbou obstrukčního ileu manifestovaného 10 měsíců po primární operaci. Ostatní čtyři pacienti zemřeli v souvislosti s generalizací onemocnění průměrně 14,8 let (rozsah 1–18 let) po primární operaci. Všichni byli revidováni pro lokální recidivy po primární operaci s následným vývojem pozdních plicních metastáz ve třech případech. U jednoho pacienta došlo k úmrtí v důsledku vývoje a léčby obstrukčního ileu v souvislosti s opakovanými operacemi lokálních recidiv a následnou adjuvantní radioterapií. Ze sedmi žijících pacientů v době hodnocení byli celkem dva léčeni pro opakované lokální recidivy primárního onemocnění.

R0 resekce hodnoceno pooperačně patologem, tedy široká „en-bloc“ resekce byla provedena u celkem pěti pacientů, mikroskopicky kontaminovaná R1 resekce u dvou a makroskopicky intralesionální R2 resekce celkem u pěti pacientů včetně dvou pacientů s lokálními recidivami převzatých z jiných pracovišť. Všichni pacienti, u kterých bylo dosaženo R0 resekce, byli v průměrné době hodnocení 7,3 let (rozsah 2,8–15,8 let) bez známek lokální recidivy nebo generalizace onemocnění, zatímco ve skupině R1,2 resekce v době hodnocení žili pouze dva pacienti průměrně 16,8 let (rozsah 15,2–18,4 let) po operaci. Přežití ve skupině R0 a R1,2 resekce je uvedeno užitím Kaplanovy-Meierovy křivky v tabulce 2 a grafu 2 se statisticky hraniční signifikancí ($p=0,065$) lepšího přežití pacientů ve skupině R0 (tab. 3).

Tab. 1. Přežití pacientů léčených na našem pracovišti pro chordom sakra (1998–2018)

Table 1. Survival of patients treated at our department for sacral chordoma (1998–2018)

Survival Table						
	Time	Status	Cumulative Proportion Surviving at the Time		N of Cumulative Events	N of Remaining Cases
			Estimate	Std. Error		
1	10.000	1	.917	.080	1	11
2	12.000	1	.833	.108	2	10
3	32.000	0	.	.	2	9
4	33.000	0	.	.	2	8
5	50.000	0	.	.	2	7
6	120.000	1	.714	.144	3	6
7	133.000	0	.	.	3	5
8	168.000	1	.571	.172	4	4
9	182.000	0	.	.	4	3
10	190.000	0	.	.	4	2
11	216.000	1	.286	.220	5	1
12	221.000	0	.	.	5	0



Graf 1. Přežití pacientů léčených na našem pracovišti pro chordom sakra (1998–2018).

Chart 1. Survival of patients treated at our department for sacral chordoma (1998–2018).

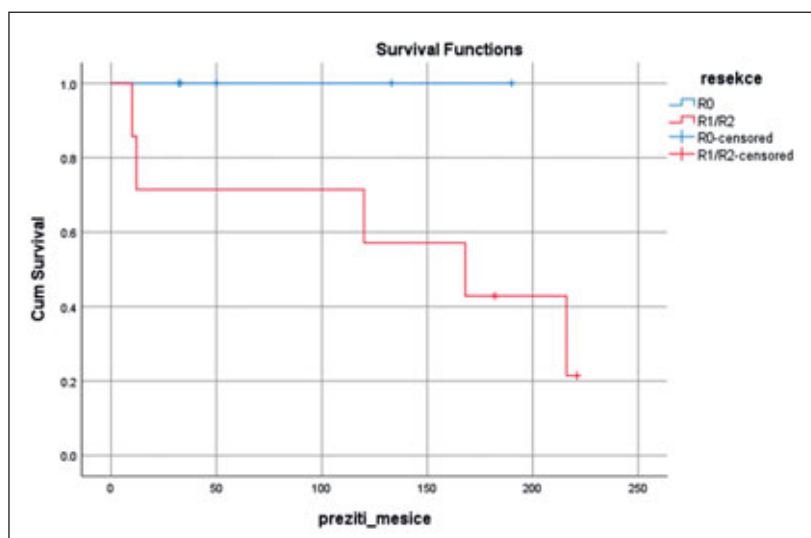
Úroveň resekce sakra byla ve třech případech provedena v úrovni distálního konce obratle S1, ve čtyřech v úrovni S2 a u pěti v úrovni od S3 distálně. Ve všech případech jsme zachovali většinu S1 obratle se sakroiliakálním kloubem a nebylo nutné obnovit spinopelvicovou stabilitu instrumentací. U tří pacientů byla do resekce zahrnuta část sakroiliakálních a sakrotuberálních vazů, perinea a u jednoho byla provedena amputace rekta. Podvaz, přerušení durálního vaku a amputace sakrálních

Tab. 2. Srovnání přežití skupiny pacientů R0 resekce vs. R1,2 resekce

Table 2. Comparison of patient survival between R0 resection group and R1, R2 resection group

Survival Table							
resekce		Time	Status	Cumulative Proportion Surviving at the Time		N of Cumulative Events	N of Remaining Cases
				Estimate	Std. Error		
R0	1	32.000	.00	.	.	0	5
	2	33.000	.00	.	.	0	4
	3	50.000	.00	.	.	0	3
	4	133.000	.00	.	.	0	2
	5	190.000	.00	.	.	0	1
R1/2	1	10.000	1.00	.857	.132	1	6
	2	12.000	1.00	.714	.171	2	5
	3	120.000	1.00	.571	.187	3	4
	4	168.000	1.00	.429	.187	4	3
	5	182.000	.00	.	.	4	2
	6	216.000	1.00	.214	.178	5	1
	7	221.000	.00	.	.	5	0

kořenů jdoucích do nádoru byla provedena v úrovni osteotomie, vždy v tumorem nezasážené části. U všech pacientů (3x) s resekci v úrovni dolní koncové ploténky S1 měli pacienti různě závažnou formu inkontinence vyjádřenou poruchou citlivosti, sfinkterovou poruchou s nutností derivace moči a dva pacienti měli derivační kolostomii. Z této skupiny pacientů bylo u jednoho pacienta nutné resekovat jednostranně kořen S1 s následnou senzomotorickou lézí dolní končetiny. Ve skupině pacientů resekovaných v úrovni S2 (4x) byl pouze jeden pacient postižen lehkou formou s perineálními paresteziemi a zachováním sfinkterové funkce. U ostatních pacientů byla nutná trvalá derivace moči. Dva pacienti měli derivační kolostomii, kdy u jednoho byla následně po 3 měsících operačně



Graf 2. Srovnání přežití skupiny pacientů R0 resekce vs. R1,2 resekce.

Chart 2. Comparison of patient survival between the R0 resection group and R1, R2 resection group.

Tab. 3. Statistické porovnání přežití skupiny pacientů R0 resekce vs. R1,2 resekce

Table 3. Statistical comparison of patient survival between R0 resection group and R1, R2 resection group

Overall Comparisons			
	Chi-Square	df	Sig.
Log Rank (Mantel-Cox)	3.408	1	.065
Breslow (Generalized Wilcoxon)	3.146	1	.076
Tarone-Ware	3.387	1	.066

Tab. 4. Srovnání přežití skupiny pacientů S1,2 resekce vs. S3 resekce

Table 4. Comparison of patient survival between S1, S2 resection group and S3 resection group

Survival Table						
		Time	Status	Cumulative Proportion Surviving at the Time		N of Remaining Cases
				Estimate	Std. Error	
od S1/2 distálně	1	12.000	1	.857	.132	1
	2	33.000	0	.	.	1
	3	50.000	0	.	.	1
	4	168.000	1	.643	.210	2
	5	182.000	0	.	.	2
	6	190.000	0	.	.	2
	7	216.000	1	.000	.000	3
od S3 distálně	1	10.000	1	.800	.179	1
	2	32.000	0	.	.	1
	3	120.000	1	.533	.248	2
	4	133.000	0	.	.	2
	5	221.000	0	.	.	2

zanořena s obnovením pasáže. Ve skupině pacientů resekovaných v úrovni S3 (5x) měl pouze jeden pacient lézi sakrálních kořenů vyjádřenou inkontinencí s nutností zavedení močového katetru, ostatní pacienti byli neurologicky intaktní. Zároveň bylo vzhledem k výši resekce srovnáno přežití pacientů ve skupině sedmi pacientů s resekci nádoru od S1,2 distálně a pěti s resekci od S3 distálně. Přežití pacientů pomocí Kaplanovy-Meierovy křivky je zaznamenáno v tabulce 4 a grafu 3. Nebyl zaznamenán statisticky významný rozdíl v přežití obou skupin (tab. 5).

Časné komplikace jsme zaznamenali pooperačně u celkem pěti pacientů (41,7%). U dvou pacientů se jednalo o pooperační infekční komplikaci s následnou revizí a zhojením. Dva pacienti byli v časném pooperačním období revidováni pro mokovou píštěl s následnou rekonstrukční plastikou defektu. Jeden pacient byl konzervativně léčen pro paralytický ileus s obnovením pasáže. Průměrná krevní ztráta při operaci byla 1467ml (rozsah 300 až 3100 ml). Bylo zaznamenáno přežití pacientů vzhledem k velikosti/objemu nádoru, kdy u celkem osmi pacientů byl resekován chordom velikosti do 800 cm³ a čtyři nad 800 cm³. Přežití pacientů s manifestací komplikací pomocí Kaplanovy-Meierovy křivky je uvedeno v tabulce 6 a grafu 4. Nebyl zaznamenán statisticky významný rozdíl v přežití obou skupin (tab. 7).

Tab. 5. Statistické porovnání přežití skupiny pacientů S1,2 resekce vs. S3 resekce

Table 5. Statistical comparison of patient survival between S1, S2 resection group and S3 resection group

Overall Comparisons			
	Chi-Square	df	Sig.
Log Rank (Mantel-Cox)	.007	1	.932
Breslow (Generalized Wilcoxon)	.312	1	.576
Tarone-Ware	.162	1	.687

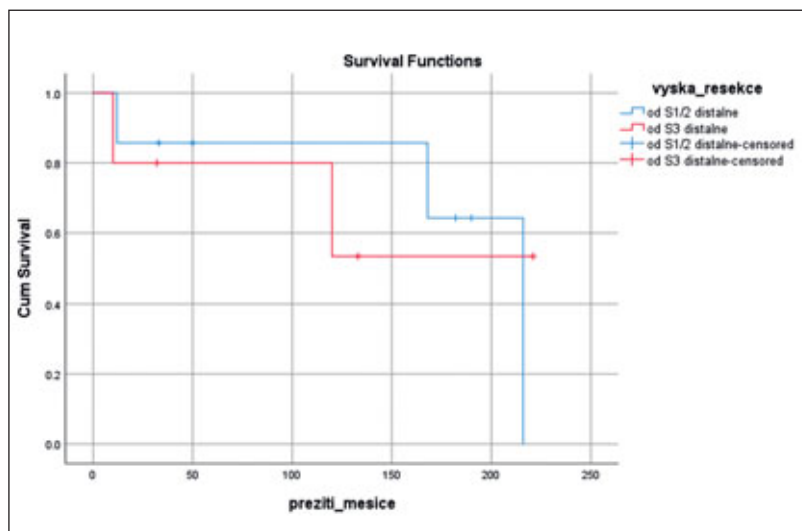
DISKUSE

Chordom sakra je pomalu rostoucí chemorezistentní a radiorezistentní maligní nádor. Vzhledem k diskretním klinickým projevům a jeho anatomické lokalizaci je diagnostikován opožděně v době, kdy je již obtížně chirurgicky řešitelný. U 2–8% konvenčních chordomů dochází k dediferenciaci v průběhu růstu nádoru do high-grade sarkomatoidní formy s tvorbou vzdálených viscerálních metastáz a výrazným zhoršením prognózy onemocnění (12). Zlatým standardem léčby a tedy základním prognostickým faktorem je široká resekce nádoru, tedy „en-bloc“ částečná nebo úplná sakrektomie (6, 23, 28). Vzhledem k lokalizaci je často obtížné dosáhnout negativních resekčních okrajů, a to jak vzhledem k velikosti nádoru, tak k jeho hornímu ohrazení. V našem hodnoceném souboru jsme dosáhli celkového přežití v průměrné době hodnocení 9,5 roku po primární operaci u celkem sedmi pacientů (58%). Negativních resekčních okrajů jsme dosáhli u celkem pěti pacientů a všichni v době hodnocení žili. Ve skupině pacientů, kde jsme resekovali nádor intralesionálně žili v době hodnocení pouze dva pacienti s průměrným přežitím 16,8 let. Oba byli v době hodnocení opakovaně chirurgicky léčeni pro recidivující

Tab. 6. Srovnání přežití skupiny pacientů objem nádoru do 800 cm³ vs. nad 800 cm³

Table 6. Comparison of patient survival between the group with tumor volume less than 800 cm³ and the group with tumor volume greater than 800 cm³

Survival Table							
		Time	Status	Cumulative Proportion Surviving at the Time		N of Cumulative Events	N of Remaining Cases
				Estimate	Std. Error		
< 800 ccm	1	10.000	1	.875	.117	1	7
	2	32.000	0	.	.	1	6
	3	33.000	0	.	.	1	5
	4	50.000	0	.	.	1	4
	5	133.000	0	.	.	1	3
	6	168.000	1	.583	.251	2	2
	7	190.000	0	.	.	2	1
	8	216.000	1	.000	.000	3	0
> 800 ccm	1	12.000	1	.750	.217	1	3
	2	120.000	1	.500	.250	2	2
	3	182.000	0	.	.	2	1
	4	221.000	0	.	.	2	0



Graf 3. Srovnání přežití skupiny pacientů S1,2 resekce vs. S3 resekce.

Chart 3. Comparison of patient survival between S1, S2 resection group and S3 resection group.

onemocnění s následnou protonovou radioterapií. Zbývajících pět pacientů zemřelo v době hodnocení s průměrným přežitím 8,8 let. Všichni byli opakovaně opeřováni pro lokální recidivy a ve většině případů zemřeli na generalizaci onemocnění s manifestací plicních metastáz. Saigal (21) uvádí při zachování radikality výkonu 5leté přežití 84–88 % a 10leté 49–64 %. Naopak u intralesionální resekce uvádí riziko recidivy nádoru do 5 let v 64 %. Bergh (2) udává riziko recidivy až 81% při intralesionálním výkonu a pouze 17% při výkonu radikálním. Asavamongkolkul (1) ve své studii 21 pacientů dosáhl pouze u 7 pacientů negativní okraje resekce, u kterých nezaznamenal recidivu v 5letém sledování, u 14 pacientů s mikroskopickou kontaminací v okraji resekce přežilo 86 % pacientů 5 let. Radaelli (19) při hodnocení skupiny 99 pacientů průměrně 8,7 let po primární operaci zaznamenal úmrtí v celkem 33 %. Dalších 15 pacientů mělo aktivní lokalizované nebo generalizované onemocnění. Rozsáhlý soubor 115 pacientů hodnotí Ji (10) 5leté přežití v 81%. Při podrobném hodnocení pouze 52 % pacientů v tomto intervalu žili bez známek lokální recidivy nebo generalizace onemocnění. Dubory (6) vedle radikality resekčního výkonu udává jako další rizikový faktor velikost nádoru a proximální lokalizaci ve vztahu k segmentům sakra. Yang (29) udává riziko

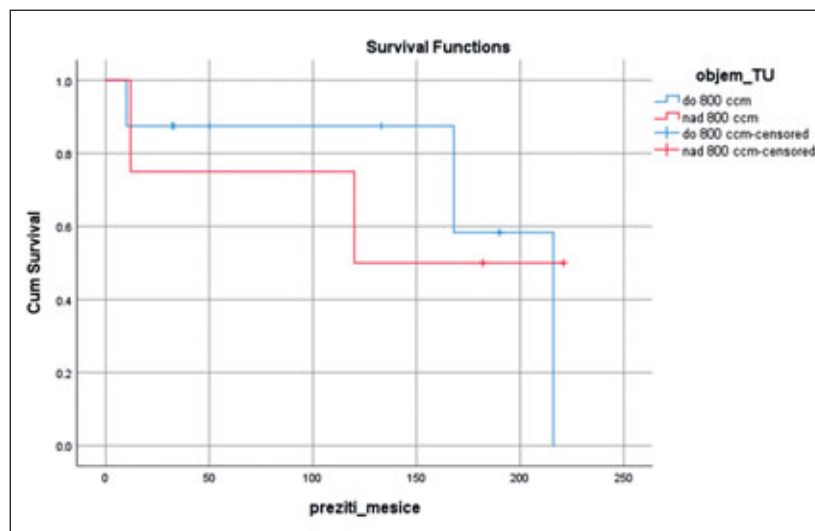
Tab. 7. Statistické porovnání přežití skupiny pacientů objem nádoru do 800 cm³ vs. nad 800 cm³

Table 7. Statistical comparison of patient survival between the group with tumor volume less than 800 cm³ and greater than 800 cm³

Overall Comparisons			
	Chi-Square	df	Sig.
Log Rank (Mantel-Cox)	.001	1	.981
Breslow (Generalized Wilcoxon)	.203	1	.653
Tarone-Ware	.087	1	.768

recidivy chordomu signifikantně nižší při lokalizaci pod S3 než nad ní celkem ve 25–85 %. Naše studie neprokázala rozdíl přežití pacientů ve vztahu k výšce zasažení sakra nebo velikosti nádoru. Rozdíly ve skupinách resekovaných v úrovni S1,2 nebo S3 a objemu nádoru nebyly statisticky významné. Naše studie potvrzuje, že rozhodujícím faktorem pro onkologické přežití pacientů s chordomem je dosažení R0 resekce. Úroveň postižení a velikost nádoru zvyšuje složitost operačního výkonu, pravděpodobnou manifestaci časných perioperačních a následně pooperačních komplikací. Náročnost chirurgického výkonu stoupá zejména s prorůstáním nádoru do okolních struktur. Resekční okraj nádoru gelatinózní konzistence s multilobulární strukturou a infiltrativním růstem je tedy limitován laterálně cévní suplementací a gluteálními svaly, distálně anococcygeálním, sakrospinálními a sakrotuberálními vazy, ventrálně rektum, ilickými cévami, hypogastrickým plexem a proximálně problematikou resekce sakrálních kořenů s následným problémem rekonstrukce spino-pelvicke stability (7, 11). Z těchto důvodů je stále diskutován postup operace. Někteří autoři preferují izolovaný přístup i pro vysoce zasahující nádory po dolní okraj S1 (1, 10). Považují izolovaný přístup za šetrnější, méně extenzivní s nepatrně vyšším rizikem poranění cév malé pánve. Podmínkou je účinná embolizace ventrálních cév jdoucích do nádoru, zároveň využívají perioperační řízenou hypotenzi. Asavamongkolkul (1) používá ke kontrole krvácení tamponádu malé pánve RTG kontrastní gázou (gauze-packing). Ji (10) a Zang (31) používají ve svých studiích ke kontrole krvácení dočasnou perioperační balónovou tamponádu abdominální aorty stentem. Další autoři se shodnou na izolovaném zadním přístupu u nádorů menších rozměrů od S3 distálně (4, 9). U proximálních nádorů doporučují předozadní přístup s přední izolací nádoru a podvazem vnitřního iliakálního svazku. Efetov (7) minimalizuje přední přístup použitím laparoskopické metody. Následná přední osteotomie intaktního sakra nad nádorem je nejčastěji provedena podle skiaskopické kontroly s následným dokončením se zadního přístupu po podvazu nervových struktur a jejich obalů. Dasenbrock (3) doporučuje k osteotomii užití stereotaktickou obrazovou navigaci a Yang (29) doporučuje užití počítačem řízenou navigaci. V našem souboru jsme předozadní přístup použili u tří pacientů, vždy u velkých tumorů s proximálním ukončením v úrovni S1 nebo S2. Linie osteotomie byla provedena pod skiaskopickou kontrolou. Izolovaný přístup jsme použili u celkem devíti pacientů. Perioperačně nedošlo k závažné cévní komplikaci.

Vzhledem k resekci v úrovni sakrálních kořenů je nutné pacienty předoperačně upozornit na výrazné neurologické postižení charakterizované postižením sfinkterových a sexuálních funkcí. Podle Gutenberga (8) nemá



Graf 4. Srovnání přežití skupiny pacientů objem nádoru do 800 cm³ vs. nad 800 cm³.
Chart 4. Comparison of patient survival between the group with tumor volume less than 800 cm³ and the group with tumor volume greater than 800 cm³.

jednostranná resekce sakrálních kořenů signifikantní vliv na sfinkterovou a sexuální funkci. Saigal (21) ve své práci uvádí vážné sfinkterové postižení, tedy inkontinenci při jednostranné resekci od S2 distálně. Naopak při zachování obou S2 kořenů a minimálně jednoho S3 lze očekávat postižení mírné. Van Wulfften (25) upozorňuje na výrazný pokles kvality mentálního a psychického zdraví v důsledku poruchy sexuálních a sfinkterových funkcí po sakrální resekci. Upozorňuje, že derivace střeva nezlepší rozdíl v subjektivním vnímání inkontinence od skupiny pacientů se zachováním rekta. V našem souboru měli kromě jednoho všichni pacienti s resekci v úrovni S1,2 závažnou sfinkterovou poruchu a u čtyř pacientů byla provedena derivační kolostomie. Naopak ve skupině resekci v úrovni S3 distálně měl sfinkterovou poruchu pouze jeden pacient.

Dalším problémem je řešení mrtvého prostoru vznikající po odstranění nádorem postiženého sakra s rizikem hernie peritoneálního vaku vznikající zvýšením intrabdominálního tlaku nebo denervací perinea. Nejčastěji užívaná prostá sutura rány je možná u distálních resekci malých nádorů. Vhodná je kombinace hojení pomocí VAC systému (Vacuum assisted closure) se snížením rizika tvorby hluboké infekce. U rozsáhlých defektů je vhodné použít některou z metod svalových lokálních posunů nejčastěji *musculus gluteus maximus* eventuálně v kombinaci se sítí. V současnosti je při velkých resekci doporučován pedikulární VRAM laloková plastika. Kim (13) prezentuje skupinu devíti pacientů léčených touto technikou. Přes revizní operaci pět z nich dosáhl u všech definitivního zhojení. Miyamoto (16) upozorňuje na nutnost použití této techniky vždy, když je zvýšené riziko nebo dojde k poškození *vasa glutea superior*. Kayani (12) nedoporučuje v této indikaci užití volného laloku z důvodu omezené volby rekonstrukce cévní spojky na zbytkové volné cévy malé pánve s výrazným rizikem trombotizace. Udává možnost volby omentálního laloku. V našem souboru jsme pedikulární

VRAM lalok použili u dvou pacientů, vždy v jedné době ošetření u předozadních resekcí v úrovni S1,2.

Prezentovaná studie je limitována několika faktory. Za prvé, je to retrospektivní hodnocení skupiny pacientů, které je dáno charakterem retrospektivní studie a základní diagnózy. Srovnání výsledků léčby může být ovlivněno dlouhým hodnocením obdobím vzhledem k vývoji metodiky a multidisciplinárním možnostem chirurgického léčení. Statistické hodnocení je limitováno malým počtem pacientů, vzhledem k incidenci tohoto onemocnění.

ZÁVĚR

V případě málo objemných nádorů infiltrativně neprorůstající do okolí a nádorů od S3 distálně preferujeme izolovaný zadní přístup resekce se zvážením předoperační embolizace. Předozadní výkon volíme u rozsáhlých nádorů zasahujících do oblasti S1/2. V případě nutnosti bilaterální resekce kořenů od S2 distálně provádíme v jedné nebo ve dvou dobách derivační kolostomii z důvodu predikované inkontinence a prevence poruchy hojení rány z důvodu kontaminace stolicí. Výsledný defekt po odstranění nádoru rekonstruujeme dle velikosti primární suturou, lokálním využitím gluteálního svalu a sítěky, jako prevenci hlubokého infektu a herniace peritoneálního vaku. U rozsáhlých defektů využíváme pedikulární VRAM lalokovou plastiku ve spolupráci s plastickým chirurgem. Prezentovaná studie potvrdila dlouhodobé přežití bez manifestace lokální recidivy pacientů, u kterých bylo docíleno široké, mikroskopicky nekontaminované resekce nádoru ve srovnání s mikro/makroskopicky intralesionální. Naopak neprokázala rozdíl přežití ve skupinách dle výše postižení sakra nebo velikosti nádoru. V primární léčbě chordomů sakra se tedy snažíme vždy docílit široké „en-bloc“ resekce.

Literatura

- Asavamongkolkul A, Waikakul S. Wide resection of sacral chordoma via a posterior approach. *Int Orthop*. (SICOT). 2012;36:607–612.
- Bergh P, Kindblom LG, Gunterberg B, Remotti F, Ryd W, Meis-Kindblom JM. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients. *Cancer*. 2000;88:2122–2134.
- Dasenbrock HH, Clarke MJ, Bydon A, McGirt MJ, Witham TF, Sciubba DM, Gokaslan ZL, Wolinsky JP. En bloc resection of sacral chordomas aided by frameless stereotactic image guidance: a technical note. *Neurosurgery*. 2012;70(Suppl 1):ons82–ons88.
- Dhawale AA, Gjolaj JP, Holmes L, Sands LR, Temple T, Eismont FJ. Sacrectomy and adjuvant radiotherapy for the treatment of sacral chordomas. a single-center experience over 27 years. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2014;39:E353–E359.
- Dubory A, Missenard G, Court C. Late local recurrence, at 19 and 17 years, of sacral chordoma treated by en bloc resection. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research*. 2016;102:121–125.
- Dubory A, Missenard G, Lambert B, Court Ch. „En bloc“ resection of sacral chordomas by combined anterior and posterior surgical approach: a monocentric retrospective review about 29 cases. *Eur Spine J*. 2014;23:1940–1948.
- Efetov SK, Picciariello A, Kochetkov VS, Puzakov KB, Alekberzade AV, Tulina IA, Tsarkov PV. Surgical Treatment of Sacral Chordoma: The Role of Laparoscopy. *Case Rep Oncol*. 2020;13:255–260.
- Gunterberg B, Kewenter J, Petersen I, Stener B. Anorectal function after major resections of the sacrum with bilateral or unilateral sacrifice of sacral nerves. *Br J Surg*. 1976;63:546–554.
- Hulen CA, Temple HT, Fox WP. Oncologic and functional outcome following sacrectomy for sacral chordoma. *J Bone Joint Surg Am*. 2006;88:1532–1539.
- Ji T, Guo W, Rongli Y, Tang X, Wang Y, Huang L. What Are the Conditional and Functional Outcomes After Surgical Treatment of 115 Patients With Sacral Chordoma? *Clin Orthop Relat Res*. 2017;475:620–630.
- Kashlan ON, Monson DK, Refai D. The Use of Anterior Lumbosacral Interbody Fusion in Spinopelvic Stabilisation After High Partial Sacrectomy. *Oper Neurosurg (Hagerstown)*. 2019;17:E173–E176.
- Kayani B, Sewell H, Saifuddin A, Molloy S, Brix TWR. A review of the surgical management of sacral chordoma. *Eur J Surg Oncol*. 2014;40:1412–1420.
- Kim JE, Pang JP, Christensen JM, Coon D, Zadnik PL, Wolinsky JP, Gokaslan ZL, Bydon A, Sciubba DM, Witham T, Redett RJ, Sacks JM. Soft-tissue reconstruction after total en bloc sacrectomy. *J Neurosurg Spine*. 2015;22:571581.
- Kurup AN, Woodrum DA, Morris JM, Atwell TD, Schmit GD, Welch TJ, Yaszemski MJ, Callstrom MR. Cryoablation of recurrent sacrococcygeal tumors. *J Vasc Interv Radiol*. 2012;23:1070–1075.
- Li L, Jiang XF, Sun LJ, Fu YF, Zhang W. Computed tomography-guided argon-helium cryoablation for sacrum chordoma. *Medicine*. 2020;99:42.
- Miyamoto S, Arikawa M, Fujiki M, Kawai A, Kobayashi E, Sakuraba M. The superior rektal artery as a recipient vessel for free flap transfer after partial sacrectomy in patients with chordoma. *Ann Plast Surg*. 2016;76:315–317.
- Moojen WA, Vleggeert-Lankamp C, Krol A. Long-term results. Adjuvant radiotherapy in en-bloc resection of sacrococcygeal chordoma is advisable. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2011;36:E656–E661.
- Radaelli S, Fossati P, Stacchiotti S, Akiyama T, Asencio JM, Bandiera S, Boglione A, Boland P, Bolle S, Bruland Ø, Brunello A, Bruzzi P, Campanacci D, Cananzi F, Capanna R, Casadei R, Cordoba A, Court C, Dei Tos AP, DeLaney TF, De Paoli A, De Pas TM, Desai A, Di Brina L, Donati DM, Fabbri N, Fiore MR, Frezza A, Gambarotti M, Gasbarrini A, Georg P, Grignani G, Hindi N, Hug EB, Jones R, Kawai A, Krol AD, Le Grange F, Luzzati A, Marquina G, Martin-Benlloch JA, Mazzocco K, Navarria F, Navarria P, Parchi PD, Patel S, Pennacchioli E, Petrongari MG, Picci P, Pollock R, Porcu L, Quagliuolo V, Sangalli C, Scheipl S, Scotto GM, Spalek M, Steinmeier T, Timmermann B, Trama A, Uhl M, Valverde C, Varga PP, Verges R, Weber DC, Zoccali C, Casali PG, Sommer J, Gronchi A. The sacral chordoma margin. *Eur J Surg Oncol*. 2020;46:1415–1422.
- Radaelli S, Stacchiotti S, Ruggieri P, Donati D, Casali PG, Palmerini E, Collini P, Gambarotti M, Porcu L, Boriani S, Gronchi A, Picci P. Sacral chordoma: long-term outcome of a large series of patients surgically treated at two reference centers. *Spine*. 2016;41(12):1049–1057.
- Ruosi C, Colella G, Di Donato SL, Granata F, Di Salvatore MG, Fazioli F. Surgical treatment of sacral chordoma and prognostic factors. *Eur Spine J*. 2015;24(Suppl):S912–917.
- Saigal R, Lu DC, Deng DY, Chou D. Conversion of high sacral to midsacral amputation via S-2 nerve preservation during partial S-2 sacrectomy for chordoma. *J Neurosurg Spine*. 2014;20:421–429.
- Schwab JH, Healey JH, Rose P. The surgical management of sacral chordomas. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34:2700–2704.
- Stacchiotti S, Sommer J. Building a global consensus approach to chordoma: a position paper from the medical and patient community. *Lancet Oncol*. 2015;16:e71–e83.
- Štulík J, Hoch J, Richt P, Kříž J, Přikryl P, Kryl J. Hemikorporrektomie jako nejvyšší stupeň en bloc resekce sakra. *Acta Chir Orthop Traumatol Cech*. 2020;87:52–57.
- Van Wulfften Palthe ODR, Houdek MT, Rose PS, Yaszemski MJ, Sim FH, Boland PJ, Healey JH, Hornicek FJ, Schwab JH. How Does the Level of Nerve Root Resection in En Bloc Sacrectomy Influence Patient-Reported Outcomes? *Clin Orthop Relat Res*. 2017;475:607–616.
- Varga PP, Szoverfi Z, Fisher ChG, Boriani S, Gokaslan ZL, Dekutoski MB, Chou D, Quraishi NA, Reynolds JJ, Luzzati A, Williams R, Fehlings MG, Germscheid NM, Lazary A, Rhines LD. Surgical treatment of sacral chordoma: prognostic variables for local recurrence and overall survival. *Eur Spine J*. 2015;24:1092–1101.

27. Wright Ch, Wright J, Cioffi G, Hdeib A, Kasliwal MK, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS, Sloan AE. Association of cancer center type with treatment patterns and overall survival for patients with sacral and spinal chordomas: an analysis of the National Cancer Database from 2004 to 2015. *J Neurosurg Spine*. 2020;32:311–320.
28. Yamazaki T, McLoughlin GS, Patel S, Rhines LD, Fourny DR. Feasibility and safety of en bloc resection for primary spine tumors: a systematic review by the Spine Oncology Study Group. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34(22 Suppl):S31–S38.
29. Yang Y, Li Y, Zhang Q, Niu X. A case-control study of computer navigation assisted resection of primary sacral chordoma above sacrum 3 level. *J Bone Oncol*. 2020;23:100303.
30. Yang Y, Xiaohui N, Li Y, Liu W, Xu H. Recurrence and survival factors analysis of 171 cases of sacral chordoma in a single institute. *Eur Spine J*. 2017;26:1910–1916.
31. Zang J, Guo W, Yang R, Tang X, Li D. Is total en bloc sacrectomy using a posterior-only approach feasible and safe for patients with malignant sacral tumors? *J Neurosurg Spine*. 2015;22:563–570.

Korespondující autor:

Doc. MUDr. Josef Včelák, Ph.D.
Ortopedická klinika 1. LF UK a IPVZ
Fakultní nemocnice Na Bulovce
Budínova 2
180 81 Praha 8
E-mail: josef.vcelak@post.cz