

НЕВРОХИРУРГИЯ

ТОМ 2

Отговорен редактор

чл.-кор. проф. д-р Николай Габровски, д.м.н.

Редакционна колегия

проф. д-р Васил Каракостов, д.м.

проф. д-р Явор Енчев, д.м.н.

доц. д-р Иво Кехайов, д.м.

доц. д-р Илия Вълков, д.м.

доц. д-р Стефан Вълканов, д.м.

София • 2023



Издателство на БАН
„Проф. Марин Дринов“

Глава 32

ХОРДОМИ, ХОНДРОСАРКОМИ И ДРУГИ МАЛИГНЕНИ ТУМОРИ

Автори: Тома Спириев,
Милко Милев, Владимир Наков

Ключови гуми: хордом, хондросарком, хирургия на черепната основа, невроендоскопия, невроонкология, лъчетерапия

УВОД, ЕТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗА

Хордомите и хондросаркомите са изключително редки, бавно растящи и локално агресивни с експанзивен растеж туморни образувания, които обхващат черепната основа [1–4]. Те често се смесват в хирургичните серии поради сходството в клиничната проява на заболяването, образната находка и методите на лечение. Въпреки това тези патологични единици се различават значително по своя произход, локализация и прогноза [1–4].

Хордомите са тумори, изхождащи от ембрионални остатъци от нотохордата, която по време на ембрионалното развитие подпомага развитието на аксиалния скелет и впоследствие инволуира, като остатъци от нея се намират в нуклеус пулпозус на интервертебралния диск и като единични клетъчни остатъци в кливуса и сакрума [1–4]. Поради тази причина те ангажират срединни структури в двата края на хорда горзалис – черепната основа, краниовертебралното съчленение и сакрококцигеалната област.

Хондросаркомите произхождат от примитивни мезенхимни клетки, ембрионални остатъци от хрущялния матрикс на черепа. За разлика от хордомите, които са по срединна линия, клетките, даващи началото на хондросаркомите, се локализират в областта на сфенопетрокливалното съчленение, латерално от средна линия [1, 5].

Епидемиологията на тези тумори е постоянна за различните региони и раси и е 0.03 случая на 100 000 жители [1, 2, 4]. Разпространението на ангажиращите черепната основа хордоми е 1 случай на 2 000 000 жители [1, 2, 4]. Хордомите обхващат между 0.1 и 0.2% от останалите интракраниални тумори, като 35% от тях се откриват в сфеноокципиталния регион, докато <10% от хондросаркомите (предимно характерни за дългите кости) се локализират в черепната основа [1, 2, 4].

Хордомите са описани за първи път през 1857 г. от R. Virchow, който е направил първото хистологично изследване и ги е нарекол есхондрозис physaliphoga [6]. През 1858 г. Muller отбелязва явното сходство между тези тумори и хорда горзалис и отхвърля първоначалното им причисляване към туморите с хрущялен произход [7]. Първите опити за лечение на тези тумори е от Cushing през 1909 г. на 35-годишен мъж, който умира 6 месеца по-късно при повторна операция [2]. Днес въпреки напредъка в образната диагностика, даваща много по-добри възможности за предоперативно планиране, въпреки напредъка в микрохирургията, невронавигационните системи, електрофизиологичното мониториране, новите направления при ендоскопското лечение и особено съвременните методи за реконструкция на черепната основа тези тумори остават изключително предизвикателство [8–15]. Хордомите и хондросаркомите са слабо чувствителни на лъчетерапия и химиотерапия [1–4], въпреки че през последните години има напредък и при тези модалности на лечение [16–19]. Ето защо хирургията остава основен метод на лечение, като степента на резекция е пряко свързана с прогнозата и преживяемостта на болните [2–4, 8–15]. От друга страна, имайки