

обходимости совершенствования методов замещения пострезекционных дефектов крестцово-подвздошных суставов. Разработанные в Харьковском НИИОТ способы костно-пластической реконструкции ацетабулярной зоны позволяют восстановить опорную и артикуляционную функции тазобедренного сустава даже после тотальной резекции тела подвздошной, лобковой и седалищной костей. Данные клинко-биомеханических исследований свидетельствуют о сохранении статодинамической функции таза после резекции ветвей лобковой и седалищной костей за счет компенсаторных возможностей связок крестцово-подвздошных суставов, что позволяет отказаться от костной пластики при радикально-сберегательных резекциях опухолей, нарушающих непрерывность тазового кольца в переднем отделе.

#### Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Зацепин С.Т. Сохранение операций при опухолях костей. — М., 1984.
2. Истомин А.Г. //Ортопед. травматол. — 1997. — N 3. — С. 62-63.
3. Корж А.А., Кулиш Н.И. //Материалы пленума Научного общества ортопедов-травматологов Украины. — Херсон, 1993. — С. 3-8.
4. Кулиш Н.И. Радикально-сберегательные и восстановительные операции в области таза: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — Киев, 1977.
5. Лыба Р.М., Сауцкая Г.И. //Труды Рижского НИИТО. — Рига, 1975. — Вып. 13. — С. 380-384.
6. Махсон А.Н. //Международный симпозиум «Пластическая и реконструктивная хирургия в онкологии», 1-й. — М., 1997. — С. 3-4.
7. Продан А.И., Филиппенко В.А. //Материалы пленума Научного общества ортопедов-травматологов Украины. — Херсон, 1993. — С. 74-76.
8. Bohm P., Wirth C.J., Jansson V. //Arch. Orthop. Trauma Surg. — 1989. — Vol. 108. — P. 218-224.
9. O'Connor M.J., Sim P.H. //J. Bone Jt Surg. — 1989. — Vol. 71A. — P. 481-494.

#### PRESERVATION OF LOWER EXTREMITY FUNCTION FOLLOWED BY PELVIC TUMOR RESECTION

V.A. Filippenko, A.G. Istomin

In 192 operated patients with tumors and tumor-like diseases functional results were analyzed. In 162 patients radical sparing operations were performed according to oncologic demands and with preservation of static-dynamic function of pelvic girdle and lower extremity. High efficacy of those operations was confirmed by clinical and biomechanical data. Long term results showed the necessity to perfect reconstructive surgery on pelvic posterior semi-ring. Elaborated variants of plastic operations for the substitution of acetabular zone allow to restore the hip joint function after resection of pubic, iliac and ischium bones. When the anterior pelvic ring is disturbed bone defects should not be repaired as static-dynamic function is preserved due to compensatory mechanism of sacroiliac ligaments.

© Коллектив авторов, 1999

А.Н. Махсон, А.С. Бурлаков, И.В. Кузьмин, К.К. Пугачев, М.И. Попов

#### ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ ПРИМИТИВНАЯ НЕЙРОЭКТОДЕРМАЛЬНАЯ ОПУХОЛЬ (АСКИНА)

Московская городская клиническая онкологическая больница № 62

Впервые в отечественной литературе описан случай дооперационной диагностики периферической примитивной нейроэктодермальной опухоли (ПНЭО) грудной стенки с поражением тела грудины у больного 21 года. Представлены данные КТ, эхографии, исследования уровня сывороточных онкомаркеров. Наиболее убедительными для подтверждения диагноза ПНЭО являются результаты определения тканевых маркеров и электронной микроскопии, однако существенную роль в диагностике играют также клиническое обследование и стандартные морфологические исследования. Больному успешно проведена неоадьювантная химиотерапия и затем резекция грудной стенки с пластикой кожно-мышечно-костным лоскутом на сосудистой ножке. При контроле патоморфоза доказана эффективность полихимиотерапии винкристином, циклофосфаном, фарморубицином и платидиамом. Несмотря на относительно малую чувствительность ПНЭО к цитостатикам, комбинированное лечение с использованием неоадьювантной химиотерапии представляется наиболее оправданным. Оригинальный метод пластики дефекта грудной стенки кожно-мышечно-костным лоскутом без применения искусственных материалов создает благоприятные условия для заживления раны с хорошим функциональным и косметическим результатом. Через 9 мес после операции рецидива опухоли и метастазов не обнаружено.

Периферическая примитивная\* нейроэктодермальная опухоль — ПНЭО (primitive neuroectodermal tumor—PNET) — недифференцированная высокозлокачественная саркома развивается из мигрирующих эмбриональных клеток невральное гребешка. Описана в различных органах и системах под разными названиями.

Злокачественные новообразования из мелких круглых клеток включают нейробластому, рабдомиосаркому, лимфомы и саркому Юинга. Сравнительно недавно из этой группы выделены опухоли, развивающиеся из нейроэктодермы головного и спинного мозга, автономной нервной системы и в отдельных случаях из нейроэндокринных образований. Соответствен-

\* Термин «primitive», по нашему мнению, лучше было бы переводить как «незрелая», пока он окончательно не стал нормативным.

но различают центральные и периферические примитивные нейроэктодермальные опухоли (cPNET и pPNET). По определению периферические ПНЭО никогда не возникают из симпатической нервной системы и локализуются вне головного и спинного мозга [13, 15, 16, 18, 25, 36].

Наиболее часто первичный очаг локализуется в костях и мягких тканях грудной клетки, в брюшной полости, в тазу и нижних конечностях, однако описаны и изолированные поражения легкого и других органов [11]. Встречается у больных 3–38 лет (в основном у подростков и молодых людей), преимущественно у лиц женского пола. Некоторые авторы отмечают преобладание правостороннего расположения опухоли. Описаны ПНЭО, возникшие из периферических нервов. Подобное наблюдение, по-видимому, первым описал А.Р. Stout еще в 1918 г. Злокачественную «мелкокруглоклеточную» опухоль торакопульмональной зоны как особую клинико-морфологическую нозологическую форму впервые выделил в 1979 г. крупный американский морфолог F.B. Askin [10]. Он считал, что опухоль может исходить только из грудной стенки. В отличие от других форм ПНЭО она чаще встречалась у девочек и вызывала системные симптомы: лихорадку, потерю аппетита и массы тела, кашель, одышку. В настоящее время в основном пользуются термином «ПНЭО грудной стенки». Другими словами, «опухоль Аскина» — это особая форма саркомы Юинга с признаками нейродифференцировки. Иммуногистохимически и при ультраструктурных исследованиях обычно удается доказать нейроэктодермальную принадлежность опухоли, а цитогенетически — связь с саркомой Юинга (табл. 1). Впрочем, некоторые исследователи не видят существенных морфологических различий между этими двумя нозологическими формами или, во всяком случае, подчеркивают размытость границ между ними [9, 14].

Клинически ПНЭО проявляется быстро увеличивающимся в размерах болезненным объемным образованием с локальным инфильтрирующим ростом. Довольно долго считали, что незрелая опухоль малочувствительна к химиотерапии и облучению. Иногда первичный очаг проявляется множественными узлами, поражающими плевру.

До 1999 г. описано около 280 наблюдений периферической ПНЭО [22, 31, 38]. Отечественные авторы этой опухолью заинтересовались сравнительно недавно. До начала лече-

ния никто из них ПНЭО не диагностировал, хотя давно опубликованы прекрасные обзоры зарубежной литературы по этому вопросу [5, 7].

Наше наблюдение представляет интерес как с диагностической точки зрения, так и в плане выбора метода лечения, а также его результата. Подробный анализ возникающих при этом проблем поможет выработать в онкологических клиниках оптимальную схему диагностических и лечебных мероприятий в каждом конкретном случае.

Больной Б., 21 года, поступил в нашу больницу 5.02.98 с жалобами на боли в области грудины и увеличивающуюся опухоль в области тела грудины.

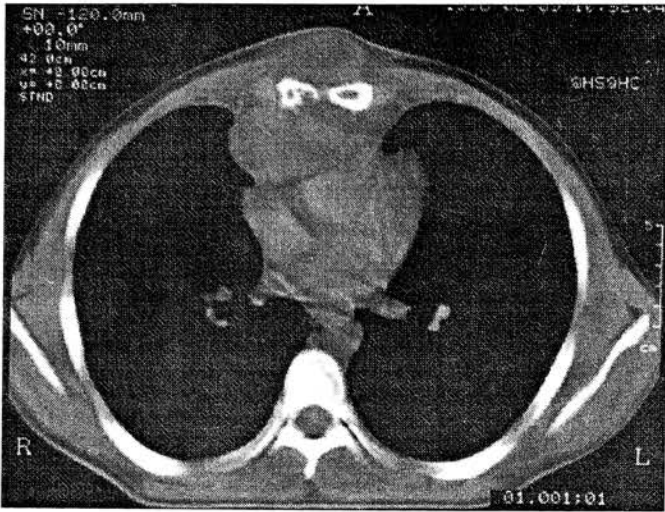
В ноябре 1997 г., через 4 мес после ушиба, заметил небольшое опухолевидное образование в области грудины, которое стало быстро увеличиваться. Периодически появлялись боли в зоне IV–V ребер справа и слева, отмечалось повышение температуры до 37,5°C. По словам больного, опухоль «временами уменьшалась в размерах без лечения». Обратился к врачу в декабре 1997 г. Через месяц (предварительное обследование) направлен к онкологу, затем в Московскую городскую больницу № 62.

При осмотре: в нижней трети грудины на уровне IV–V ребер справа и V ребра слева опухоль размером 6 × 4 см плотно-эластической консистенции с флюктуацией в центре.

Рентгенологически в средней трети переднего средостения выявляется узловое образование, прилегающее к передней грудной стенке, размером 9 × 4 см. На этом же уровне по передней поверхности грудной стенки определяется опухоль размером 2 × 7 см полуовальной формы без четких границ.

При КТ в легких очаговых теней не обнаружено. Начиная с уровня бифуркации трахеи выявляется объемное многоузловое образование размером 9 × 7,5 × 6,6 см неоднородной структуры плотностью +50 ед., инфильтрирующее грудину (деструкция нижней трети тела на уровне VIII грудного позвонка). Частично разрушены нижняя треть грудины, прилежащие реберные хрящи, инфильтрированы подкожная клетчатка и переднее средостение (рис. 1). Образование интимно прилежит к передним отделам сердца и, скорее всего, прорастает перикард. Клетчатка верхнего отдела средостения неравномерно уплотнена, на этом фоне определяются увеличенные лимфатические узлы. Заключение: злокачественная опухоль грудной стенки, прорастающая в переднее средостение и перикард.

При ультразвуковом обследовании патологии почек, печени, селезенки, поджелудочной железы не выявлено. ЭКГ: синусовая тахикардия, вертикальное положение электрической оси сердца, повышенная нагрузка на правые отделы сердца.

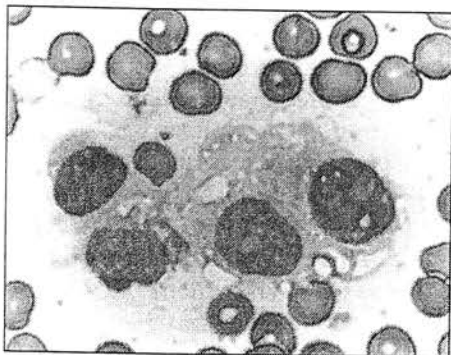


**Рис. 1.** Компьютерная томограмма. Объемное образование размером 9 × 7,5 × 6,6 см с неоднородной структурой, плотностью +50 ед., инфильтрирующее грудину (деструкция нижней трети ее тела на уровне VIII грудного позвонка). Опухоль прорастает подкожную клетчатку и переднее средостение, интимно прилежит к передним отделам сердца.

Белковые фракции в анализе крови от 6.02.98: слабо выраженная альбуминемия и умеренная гаммаглобулинемия. Коэффициент А/Г 1,29. Сывороточные онкомаркеры: РЭА, СА 125, Cyfra 21-1, β2-MG, СА 19-9 и NSE — в пределах нормы.

Произведена аспирационная биопсия тонкой иглой. Цитограмма представлена большим количеством мелких лимфоцитоподобных бластных клеток, принадлежащих, скорее всего, злокачественной опухоли (рис. 2).

Для уточнения типа новообразования 12.02.98 выполнена открытая биопсия: удалены фрагменты опухоли грудины. Создавалось впечатление об инфильтрации всех тканей до кожи. Гистологически обнаружены кусочки мышечной и жировой ткани с признаками воспаления. Элементов опухоли не найдено.



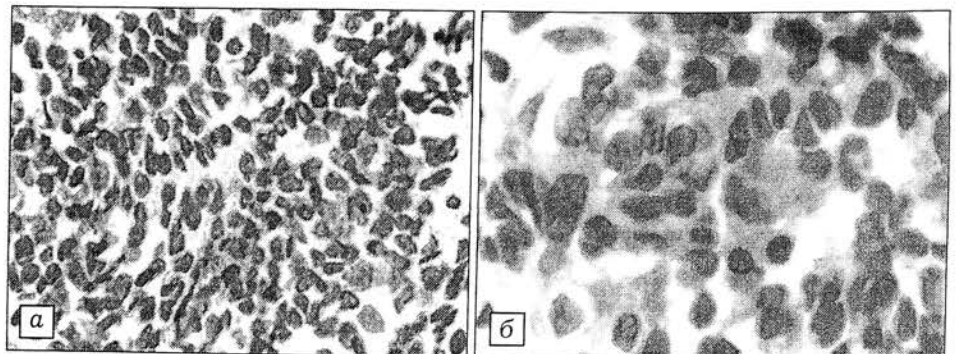
**Рис. 2**

**Рис. 2.** Аспирационная биопсия опухоли грудины тонкой иглой. Цитограмма представлена мелкими округлыми злокачественными клетками на фоне эритроцитов.

Окраска по Романовскому—Гимзе. Ув. 630.

**Рис. 3.** Открытая биопсия опухоли грудины. Мелкие округлые клетки местами сгруппированы в розеткообразные структуры.

Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 100 (а) и 400 (б).



**Рис. 3**

23.02.98 предпринята повторная инцизионная биопсия первичного очага в сочетании с прескаленной биопсией. Сделан вертикальный разрез кожи над опухолью: грудина разрушена, в нижней ее трети — опухоль типа «рыбьего мяса». Вырезаны небольшие фрагменты опухоли спереди и в области загрудинного пространства. В опухолевой массе имеются полости распада, содержащие детрит.

При микроскопическом исследовании (препараты консультированы проф. И.Г. Ольховской и Ю.Н. Соловьевым) обнаружена злокачественная опухоль, состоящая из мелких округлых клеток — «опухоль Аскина» (рис. 3); метастазов в шейных лимфатических узлах не выявлено.

Для уточнения гистогенеза опухоли проведено иммуногистохимическое исследование препаратов с использованием реагентов фирмы «ДАКО». Мелкие лимфоцитоподобные злокачественные клетки экспрессировали маркеры нейроэндокринной дифференцировки — синаптофизин (около 60% клеточных элементов) и S-100 (около 30%). Признаков эпителиальной (АЕ<sub>1</sub>/АЕ<sub>3</sub>) и лейкоцитарной дифференцировки (α СА) в мелких круглых клетках не обнаружено.

Клинический диагноз: периферическая примитивная нейроэктодермальная опухоль грудной стенки с поражением тела грудины (опухоль Аскина).

С 6 марта по май 1998 г. проведено три курса полихимиотерапии: суммарно винкристин 6 мг, циклофосфан 2,4 г, фарморубин 340 мг, платидиам 150 мг. Переливались жидкости, кровь, плазма. Клинически отмечена положительная динамика. После первого курса химиотерапии опухоль уменьшилась на 1 см. На КТ размеры, форма и структура основной массы опухоли остались прежними, но экстраторакальный компонент образования существенно уменьшился.

24.06.98 произведена операция. S-образным разрезом кожи от III ребра слева до реберной дуги справа, окаймляющим опухоль, рассечены кожа, подкожная клетчатка и мышцы. Резецированы хря-

щевые концы III–VI ребер с обеих сторон. В области второго межреберья перевязаны внутригрудные сосуды. Внутригрудной компонент опухоли справа оказался спаянным с медиастинальной плеврой. Этот участок плевры резецирован. Средостенный компонент опухоли (без признаков инфильтрирующего роста) острым путем выделен с клетчаткой средостения. Произведена резекция межреберных мышц II–VI ребер с перевязкой межреберных сосудов. Дефект правой плевры ушит непрерывным швом. Плевральная полость дренирована двумя трубками.

Больной повернут на левый бок. На правой боковой поверхности грудной стенки выкроен кожно-мышечно-костный лоскут из широчайшей мышцы спины с кожей и фрагментами IX–XI ребер. Кожная часть лоскута соответствовала по размерам образовавшемуся после удаления опухоли дефекту, ребра были включены в лоскут следующим образом: срединный фрагмент взят полностью, а два соседних расщеплены вдоль и использованы только их наружные половины. Лоскут развернут на сосудистой ножке и проведен через подкожный тоннель в зону дефекта на передней поверхности грудной стенки. Три фрагмента ребер фиксированы толстой синтетической нитью к оставшимся концам III–IV ребер для восстановления каркасной функции грудной клетки. Мышечной частью укрыты перемещенные костные фрагменты и места соединения ребер. Кожным лоскутом полностью закрыт дефект мягких тканей (рис. 4, 5).

При гистологическом исследовании операционного препарата отмечен выраженный лекарственный патоморфоз с наличием обширных очагов некроза и склеротических участков в ткани опухоли (рис. 6, 7).

Через 9 мес после операции рецидива и метастазов опухоли не обнаружено. Пациент продолжает учебу в институте. Легочной недостаточности не отмечается. Косметический эффект хороший (рис. 8).

**Обсуждение.** В России саркому грудной стенки из мелких круглых клеток впервые успешно удалил в 1896 г. Б.С. Козловский. Больной умер через год при повторной операции по поводу локального рецидива [7].

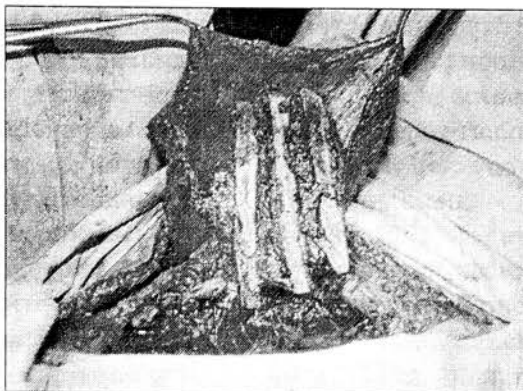


Рис. 4

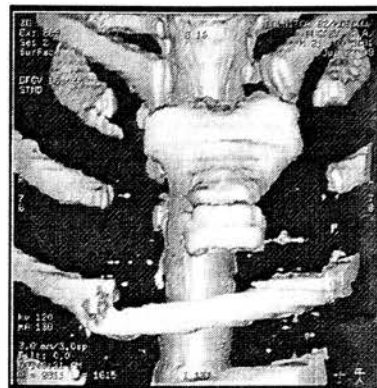


Рис. 5

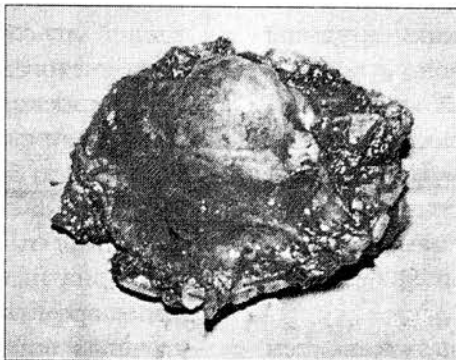


Рис. 6

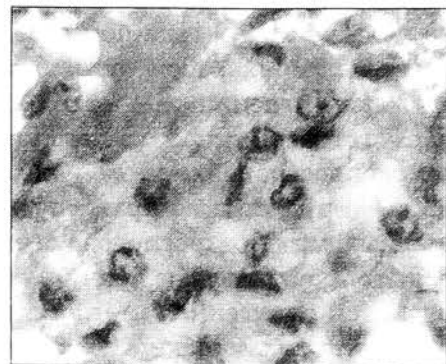


Рис. 7

**Рис. 4.** Мобилизованный мышечный лоскут на ножке с расщепленными фрагментами ребер у края дефекта грудной стенки.

**Рис. 5.** Трехмерная компьютерная реконструкция послеоперационного дефекта грудины и ребер. Видно верхнее перемещенное ребро, перекрывающее дефект грудины.

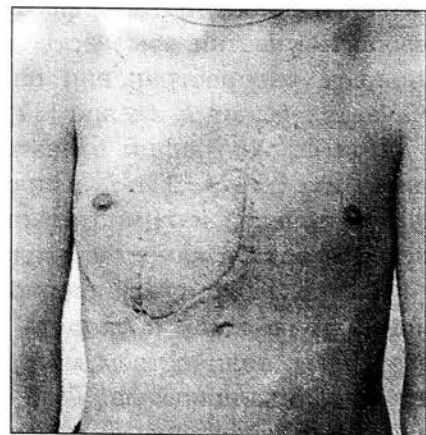
**Рис. 6.** Операционный препарат. Видны пересеченные отрезки ребер и листок париетальной плевры.

**Рис. 7.** Микропрепарат удаленной опухоли. Опухолевая ткань с признаками лекарственного патоморфоза: очаги некроза, уродливые формы злокачественных клеток с признаками резко выраженной дистрофии.

Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 400.

В 1907 г. В.П. Дедов [3] собрал в мировой литературе 125 случаев резекции грудины по поводу различных заболеваний, в том числе по поводу «мелкокруглоклеточных сарком». Летальность составила в среднем 24,8%. В отечественных публикациях до 1930 г. К.П. Гессде-Кальве [2] обнаружил описание 24 случаев

**Рис. 8.** Больной Б. после резекции грудной стенки с пластикой дефекта расщепленными фрагментами ребер в блоке с перемещенными лоскутами лестничных и широчайшей мышц.



первичных новообразований грудной стенки (18 больных оперированы). Поражение грудины отмечено только в 9 случаях.

Первую обобщающую онкологическую работу, включающую анализ 213 случаев новообразований грудной стенки (20% — первичное поражение грудины), представил в 1921 г. С.А. Hedblom [20]. Он подробно описал болезненную опухоль рукоятки из мелких круглых клеток у молодой женщины, привел макро- и микрофотограммы. Опухоль, удивительно похожа на наблюдавшуюся нами, была названа им «немеланотической меланоэпителиомой». Больная умерла через 1,5 года после резекции грудины и прилежащих ребер от метастазов.

Успех лечения в значительной мере зависит от точной информации о характере роста и распространенности опухоли. Диагностика ПНЭО трудна даже при использовании современных методов обследования. Уже при первом обращении к врачу у 14–50% больных имеются отдаленные метастазы.

Рентгенологически обычно обнаруживается объемное образование грудной стенки, разрушающее ребра. Иногда ПНЭО поражает средостение или область позвоночника. В редких случаях первичный очаг содержит обызвествления [10, 17, 33].

Магнитно-резонансное исследование дает возможность получить на T1-взвешенном изображении ПНЭО сигнал той же интенсивности, что и от мышц, на T2-взвешенном — сигнал средней и высокой интенсивности. Иногда видны участки кровоизлияний и некрозов. Большие опухоли выглядят как гетерогенные образования. ПНЭО небольших размеров обычно гомогенны. При контрастировании в первичном очаге отмечается быстрое усиление изображения [32, 34].

При эхографии иногда обнаруживается кистозный компонент опухоли, причем он может появиться после химиотерапии как признак лекарственного патоморфоза. Редко удается выявить участки обызвествления. При значительном распространении опухоли часто отмечается выпот в плевре [34].

При скинтиграфии в очагах ПНЭО накапливаются  $^{67}\text{Ga}$  и  $^{201}\text{Tl}$ . Для прослеживания эффекта лучевой и химиотерапии рациональнее использовать в качестве маркера  $^{201}\text{Tl}$  [21].

Как правило, пункционную биопсию тонкой иглой приходится повторять в связи с недостаточным количеством материала или малой его информативностью. То же можно сказать и о трепанобиопсии. Даже открытая биопсия

опухоли далеко не всегда позволяет уточнить диагноз. Во многих случаях гистологические препараты приходится посылать в крупные онкологические центры. Чаще всего ставят предположительный диагноз «нейроэктодермальная опухоль карциноидного типа».

Тем не менее, некоторые авторы имеют опыт цитологической диагностики ПНЭО. Цитологическая картина опухоли описана довольно подробно. Она мало отличается от микроструктуры саркомы Юинга, а иногда и нейробластомы. Только иммуноцитохимический анализ и электронная микроскопия пунктата, полученного тонкой иглой, дают возможность точно установить гистогенез опухоли [9, 24, 30, 39].

Макроскопическая картина ПНЭО не имеет специфических особенностей. Обычно выявляют мягкую беловато-серую опухоль 9–15 см в диаметре с очагами некроза. Как и для нейробластомы и саркомы Юинга, для ПНЭО характерна высокая клеточность с относительно мономорфным рисунком из незрелых мелких круглых клеток, в основном без явных признаков нейродифференцировки, со скудной цитоплазмой и пузырьковидным гиперхромным ядром. Клетки образуют дольчатый рисунок, располагаясь в виде перегородок среди фиброзно-сосудистой стромы. Нередко клеточные скопления образуют плотные листки с альвеолярным рисунком и полями некроза. Каждая из описанных структур встречается в отдельных новообразованиях с разной частотой в зависимости от индивидуальных особенностей ПНЭО. Частота митозов также различна. В отдельных участках препарата мелкие овальные злокачественные клетки располагаются радиально вокруг узких пространств, образуя розеткоподобные структуры.

Диагностика строится на методе исключения (табл. 1). Классические псевдорозетки (Хомер—Райта) на гистологических срезах удается выявить с трудом, однако при тщательном просмотре всего препарата эти образования можно обнаружить. Иногда встречаются и истинные розетки Флекснера [5].

Уточняющее иммуногистохимическое исследование обычно включает окрашивание на нейроэндокринные маркеры — нейронспецифическую енолазу (фосфопируватгидратазу), хромогранин и синаптофизин. При этом следует учитывать возможность метастазирования карциноидной опухоли. Иногда отмечается слабоположительная реакция на специфический маркер саркомы Юинга НВА71. Характерно отсутствие кератина и других признаков эпители-

ального происхождения опухоли. Большинство клеток полигональной формы с равномерным распределением хроматина. Ядра имеют 1–4 ядрышка. В нашем наблюдении не отмечено существенного повышения уровня нейронспецифической енолазы, а клетки опухоли содержали синаптофизин (этот маркер может содержать также карциноид). Аналогичные данные приводят и другие исследователи [35, 40].

На ультраструктурном уровне обычно удается выявить анастомозирующие отростки цитоплазмы, плотные нейросекреторные гранулы, нейротубулы и нейрофиламенты в хорошо выраженном пластинчатом комплексе. Обнаруживается значительное количество рибосом и полирибосом. Митохондрии разного размера собраны у одного полюса клетки, грубый эндоплазматический ретикулум определяется в небольшом количестве. Плотные гранулы достигают 300–500 нм в диаметре [5, 9].

При дифференциальной диагностике в первую очередь следует исключить рабдомиосаркому, опухоль Юинга, метастазы недифференцированной нейробластомы, злокачествен-

ную лимфому. Известно, что эктопическая нейробластома может локализоваться в грудной стенке. Особое внимание следует уделять исключению этой патологии при паравертебральном и медиастинальном расположении ПНЭО. С другой стороны, описана изолированная первичная ПНЭО легкого [11, 12,].

Н. Jurgens и соавт. [23] пересмотрели препараты всех новообразований из мелких круглых клеток из 23 учреждений: ПНЭО подтверждена в 42 случаях, в 24 из них диагноз пришлось изменить (прежнее заключение у 16 больных — опухоль Юинга, у 5 — нейробластома, у 2 — рабдомиосаркома, у 1 — лимфома). Приблизительно в 2/3 наблюдений в клетках ПНЭО определяется нейронспецифическая енолаза и отмечается положительная ШИК-реакция. D. Schmidt и соавт. [36] считают нейроэпителиальное происхождение опухоли доказанным, если получена положительная реакция на два разных маркера или обнаружены розетки Хомер—Райта. В случае затруднений могут помочь диагностические параметры, представленные в табл. 1.

Таблица 1

**Критерии дифференциальной диагностики сарком грудной стенки из мелких круглых клеток**

Диагностический критерий	Саркома Юинга	ПНЭО	Нейробластома
Возраст больного	Подростковый	Подростковый	До 4 лет
Локализация опухоли	Туловище, конечности	Грудная полость, конечности	Брюшная полость
<i>Гистология</i>			
Фиброзные перегородки	Редко	Мало	Часто
Обызвествление	Редко	Редко	Часто
Псевдорозетки	Редко	Иногда	Более 50%
Ядра	Круглые матовые	Круглые (тонкий хроматин)	Полиморфные (гиперхромные)
Ядрышки	Мелкие	Мелкие	Едва видны
ШИК-реакция	Чаще +	±	Чаще -
<i>Маркеры</i>			
НСЕ	-	±	+
НВА71	-	Иногда +	+
S-100	-	±	-
Виментин	+	±	-
Синаптофизин	-	+	+
GFAP	-	±	-
<i>Ультраструктура</i>			
Ретикулярные фибриллы	Нет	Очень мало	Мало
Нейрофиламенты	-	±	Чаще +
Нейросекреторные гранулы	-	Мало	±
<i>Цитогенетика</i>			
Транслокация	T(11; 22) (q24; q11-12)	T(11; 22) (q24; q11-12)	-
Амплификация	-	-	-
<i>Онкогены</i>			
Мус2	+	+	-
МусN	-	-	+

Саркому Юинга отличают присутствие отложений гликогена, особенности соединения клеток опухоли, а также транслокации хромосом. При нейробластоме более выражены нейроэндокринная зернистость, микротрубоччатые структуры, определяются отростки клеток, а транслокации хромосом отсутствуют. В этих случаях помогает ШИК-окрашивание. Злокачественная лимфома обычно проявляется в первую очередь увеличением лимфатических узлов и характерными клиническими симптомами.

Иммуногистохимические исследования и электронная микроскопия существенно повышают достоверность диагноза ПНЭО, однако опухоль можно распознать, и основываясь на данных клиники, компьютерной томографии, морфологического исследования, лабораторных тестов с учетом возраста, пола больного, локализации опухоли, характера поражения скелета, уровня катехоламинов в моче и онкомаркеров в сыворотке крови.

В 10% случаев ПНЭО отдаленные метастазы обнаруживаются уже при первичном обращении больного. Они имеют в основном гематогенный характер, но встречается и поражение регионарных лимфатических узлов. Результаты лечения в значительной мере зависят от распространенности опухоли. Большинство исследователей выделяют только локализованные (резектабельные) формы ПНЭО и распространенные, обозначая их соответственно как M0 и M1. Группировка по стадиям после операции предложена Национальным онкологическим институтом США: I стадия — первичный очаг менее 5 см в диаметре, без метастазов (полностью удален); II стадия — то же, но оставлены микроскопические элементы опухоли по краю резекции; III стадия — опухоль более 5 см (нерезектабельная); IV стадия — имеются отдаленные метастазы.

Рецидивы после удаления опухоли довольно характерны и чаще локализуются в зоне операции или в легких. Реже обнаруживаются метастатические очаги в скелете, головном мозге, печени. Описаны метастазы остеобластического характера. В связи с этим необходимо до начала радикального лечения исключить генерализацию ПНЭО с использованием сцинтиграфии и компьютерной томографии [34].

В табл. 2 представлены результаты лечения ПНЭО по данным публикаций с наибольшим числом клинических наблюдений.

Радикально удалить опухоль удается у 10–20% больных ПНЭО. Остальным обычно проводится химиолучевое лечение. Описаны случаи полной ремиссии после облучения в дозе 69 Гр в сочетании с полихимиотерапией. Наиболее часто используют винкристин, адриамицин, ифосфамид, дактиномицин. Средняя продолжительность жизни неоперабельных больных не превышает 8 мес. Хотя многие авторы указывают на малую чувствительность ПНЭО к цитостатикам, у некоторых больных удается добиться частичной ремиссии или по крайней мере стабилизации, как это было в нашем наблюдении. Создается впечатление, что курсы неоадьювантной терапии способствовали стабилизации опухолевого процесса и снятию его воспалительного компонента [23, 28, 34, 37, 41].

Некоторые авторы подчеркивают высокую эффективность лучевой терапии в дозе 60 Гр (иногда даже 20 Гр), однако использовать этот метод у молодых людей следует с осторожностью в связи с опасностью появления в отдаленном периоде индуцированных новообразований [23, 26].

Особой проблемой хирургического лечения является реконструкция грудной стенки при больших сквозных дефектах ее (более 4 см). Для стабилизации грудного каркаса и профилактики деформаций предложено бесчисленное

Т а б л и ц а 2

Результаты лечения ПНЭО по данным литературы

Автор	Год публикации	Число больных	Ж:М	Средний возраст, годы	Оперированы		Жили, %	
					паллиативно	радикально	1 год	5 лет
Askin P. [10]	1979	20	4:1	14,5	17	3	—	23,3
Jurgens H. [23]	1988	42	2:1	16	16	15	87 (M0) 63 (M1)	62,5 (M0) 10 (M1)
Contesso G. [14]	1992	30	—	—	7	—	38	14
Inada K. [22] (сборная статистика японских авторов)	1994	36	9:1	—	9	—	44	—

множество методов. Одним из первых российских хирургов, разрабатывавших эндопротезирование грудины и ребер (с 1967 г.) у онкологических больных, является С.Т. Зацепин [4]. Большинство онкологов использовали многослойные синтетические материалы с дополнительным укрытием фасцией или мышечными лоскутами на ножке. Однако все признают, что идеальным материалом для пластики являются собственные кости больного [1, 6, 19, 27].

М. Pers и S. Medgyesi [29] предложили реконструкцию бокового отдела грудной стенки фрагментами расщепленных нижних ребер на перемещенной лестничной мышце. Мы впервые использовали для стабилизации передней грудной стенки расщепленные ребра на сосудистой ножке в блоке с лестничными и широчайшей мышцами спины, получив хороший функциональный и косметический результат.

Итак, описанное нами наблюдение может представлять интерес с нескольких точек зрения. Данные КТ указывали на разрушение грудины и отсутствие отдаленных метастазов. Содержание сывороточной нейронспецифической енолазы находилось на верхней границе нормы. Опухоль была удалена радикально после трех курсов неоадьювантной химиотерапии. Через 9 мес после операции рецидива и метастазов не выявлено. Наш опыт диагностики и лечения может пригодиться специалистам различного (не только онкологического) профиля. Важно подчеркнуть, что диагноз ПНЭО можно поставить до операции и провести полноценное комбинированное лечение с надеждой на успех. Вопрос о том, можно ли уверенно диагностировать заболевание по данным аспирационной биопсии, не имеет однозначного решения. При определенном опыте морфологов и наличии хорошей цито- и гистохимической лаборатории это представляется перспективным. Неоадьювантная химиотерапия дает возможность оценить чувствительность опухоли к современным цитостатикам и существенно повысить радикальность лечения. Выраженный патоморфоз опухоли указывает на достаточно высокую эффективность препаратов, но роль химиотерапии у радикально оперированных больных еще предстоит уточнить.

#### Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Адамьян А.А., Романов Ю.В. //Анн. пласт. реконстр. хир. — 1997. — N 1. — С. 32-41.
2. Гесс-де-Кальве К.П. //Новый хир. арх. — 1931. — Т. 23, N 1-2. — С. 112-117.
3. Дедов В.П. //Врачебная газета. — 1907. — N 5-6. — С. 124-126.
4. Зацепин С.Т. //Вестн. хир. — 1981. — Т. 131, N 7. — С. 115-119.
5. Смирнов А.В., Соловьев Ю.Н. //Арх. пат. — 1995. — Т. 57, N 1. — С. 16-22.
6. Черемушкин Е.А. Опухоли и опухолеподобные заболевания ребер и грудины: Дис. ... канд. мед. наук. — М., 1991.
7. Юргелюнас А.А. //Русск. хир. арх. — 1906. — Т. 32, кн. 1-2. — С. 32-38.
8. Юрин А.Г., Иванова А.Ю. //Арх. пат. — 1996. — Т. 58, N 4. — С. 69-70.
9. Abe S., Park P., Higaki Sh. et al. //Int. J. Clin. Oncol. — 1998. — Vol.3, N 5. — P. 291-298.
10. Askin F.B., Rosai J., Sibley R.K., Dehner L.P., McAllister W.H. //Cancer. — 1979. — Vol. 43. — P. 2438-2443.
11. Catalan R.L., Murphy T. //AJR. — 1997. — Vol. 169, N 4. — P. 1201-1202.
12. Cavallaro S., Pineschi A., Bardini T. //Med. Pediat. Oncol. — 1993. — Vol. 21, N 9. — P. 629-633.
13. Coffin C.M., Dehner L.P. //Pediat. Pathol. — 1989. — Vol. 9, N 4. — P. 387-407.
14. Contesso G., Llombart-Bosch A., Terrier Ph. et al. //Cancer. — 1992. — Vol. 62, N 2. — P. 1012-1020.
15. Dehner L.P. //Arch. Pathol. Lab. Med. — 1986. — Vol. 110. — P. 997-1005.
16. Dehner L.P. //Am. J. Surg. Pathol. — 1993. — Vol. 17, N 1. — P. 1-13.
17. Fink I.J., Kurtz D.W., Cazenave L. et al. //AJR. — 1985. — Vol. 145. — P. 517.
18. Friemann J., Roessner., Muller K.-M. //Langenbecks Arch. Chir. (Kongressber.). — 1987. — Bd 372. — S. 757.
19. Grosfeld J. L., Rescoria F., West K. W. et al. //J. Pediat. Surg. — 1988. — Vol. 23. — P. 667-669.
20. Hedblom C.A. //Arch. Surg. — 1921. — Vol. 3. — P. 56-61.
21. Howman-Giles R., Uren R.F., Kellie S.J. //J. Nucl. Med. — 1995. — Vol. 36, N 5. — P. 814-816.
22. Inada K., Nakahara K., Fujii Y. et al. //J. Jap. Ass. Thorac. Surg. — 1994. — Vol. 42. — P. 416-422.
23. Jurgens H., Bier V., Harms D. et al. //Cancer. — 1988. — Vol. 6. — P. 349-357.
24. Kumar A.P.M., Green A., Smith G.V., Pratt C.B. //J. Pediat. Surg. — 1977. — Vol. 12. — P. 991-999.
25. Linnoila R. I., Tsokos M., Triche T.J. et al. //Am. J. Surg. Pathol. — 1986. — Vol. 10. — P. 124-133.
26. Neglia J. P., Meadows A. T., Robison L.L. //New Engl. J. Med. — 1991. — Vol. 25. — P. 1330-1334.
27. Pairolo P.C., Arnold P.G. //J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1985. — Vol. 90. — P. 367-372.
28. Parikh P.M., Charak B.S., Banavali S.D. et al. //J. Surg. Oncol. — 1988. — Vol. 39. — P. 126-130.
29. Pers M., Medgyesi S. //Br. J. Plast. Surg. — 1973. — Vol. 26. — P. 313-317.
30. Ravinsky E., Safneck J.R., Quinones Q., Yazdi H.M. //Acta Cytol. — 1997. — Vol. 41, Suppl., N4. — P. 1320-1324.
31. Sabanathan S., Shah R., Mearns A.J. //Eur. J. Cardiothorac. Surg. — 1997. — Vol. 11, N 6. — P. 1011-1016.
32. Sabate J.M., Franquet T., Parellada J.A. et al. //Clin. Radiol. — 1994. — Vol. 49, N 9. — P. 634-638.
33. Saifuddin A., Robertson R.J.H., Smith S.E.W. //Clin. Radiol. — 1991. — Vol. 43, N 1. — P. 19-23.



34. Sallustio G., Pirronti T., Lasorella A. // *Pediatr. Radiol.* — 1998. — Vol. 28, N 9. — P. 697–702.
35. Sarkar M.R., Bahr R. // *Chirurg.* — 1992. — Bd 63. — S. 973–976.
36. Schmidt D., Hernmann C., Jurgens H., Harms D. // *Cancer.* — 1991. — Vol. 68. — P. 2251–2259.
37. Schuck A., Hofmann J., Rube C. et al. // *Int. J. Radiol. Oncol. Biol. Phys.* — 1998. — Vol. 42, N 5. — P. 1001–1006.
38. Shamberger R.C., Grier H.E., Weinstein H.J. et al. // *Cancer.* — 1989. — Vol. 63. — P. 774.
39. Silverman J.F., Dabbs D.J., Ganick D.J. et al. // *Acta Cytol.* — 1988. — Vol. 32. — P. 367–376.
40. Wick M.R. // *Appl. Pathol.* — 1988. — Vol. 6. — P. 169–196.
41. Young M.M., Kinsella T.J., Miser J.S. et al. // *Int. J. Radiol. Oncol. Biol. Phys.* — 1989. — Vol. 16. — P. 49–52.

#### PERIPHERIC PRIMITIVE NEUROECTODERMAL TUMOR (ASKIN)

A.N. Makhson, A.S. Burlakov, I.V. Kuzmin,  
K.K. Pugachev, M.I. Popov

The case of preoperative diagnosis of peripheric primitive neuroectodermal tumor (pPNET) of the chest with damage of body sternum in 21-year-old patient is presented in Native literature for the first time. CT and echography data as well as serum tumor-markers level are given. The detection of tissue-markers and electronic microscopy data are the most reliable diagnostic methods. However clinical and routine morphologic examinations are important as well. Our patient received neoadjuvant chemotherapy followed by chest resection and plasty by osseous-musculocutaneous flap on vascular pedicle. Efficacy of polychemotherapy with vincristine, cyclophosphan, farmorubicin and platidiam is proved. Nine months after operation no tumor relapse and metastasis were observe. In spite of relatively low sensitivity of pPNET to cytostatic drugs, combined treatment with neoadjuvant is the most justified. Original method for the plasty of chest defect with no application of artificial materials provides favourable conditions for wound healing with good and satisfactory cosmetic outcomes.

---

© И.А. Касымов, Н.С. Гаврюшенко, 1999

*И.А. Касымов, Н.С. Гаврюшенко*

### МЕХАНИЧЕСКИЕ СВОЙСТВА РАЗЛИЧНЫХ ВИДОВ КОСТНЫХ АЛЛОПЛАСТИЧЕСКИХ МАТЕРИАЛОВ

Центральный институт травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова, Москва

**Проведено сравнительное изучение двух видов пластического материала — замороженной корти-**

**кальной аллокости и поверхностно-демнерализованной перфорированной аллокости (перфоост). Испытание образцов, взятых из аналогичных участков большеберцовых костей, на универсальной машине «Zwick 1464» показало, что прочность перфооста ниже, чем замороженной аллокости: при сжатии на 33%, при кручении на 66% и при изгибе на 46% для образцов из метафизарного и на 70% — для образцов из диафизарного отдела. Уступая замороженной кортикальной аллокости в прочности, перфоост обладает ригидностью, что позволяет использовать его при краевых резекциях, а также при остеотомиях в качестве интрамедуллярного или на костного фиксатора. Целесообразность применения его при сегментарных резекциях нижних конечностей без сочетания с кортикальными аллотрансплантатами ставится под сомнение.**

Проблема замещения дефектов костей после резекции по поводу различных патологических состояний, имеющая длительную историю, не потеряла своей актуальности, несмотря на большой выбор биологических и синтетических пластических материалов.

С начала 60-х годов широкое применение получила замороженная кортикальная аллокость, использование которой дало возможность значительно расширить объем онкологических операций, улучшив исходы лечения [3, 4, 6, 8, 9, 13, 15]. Данный вид аллокости обладает высокой механической прочностью, сходной с прочностью нативной кости, что позволяет реализовать не только пластическую, но и фиксационную функцию аллотрансплантата. В детской костной патологии благодаря этому в большинстве случаев удается обойтись без дополнительных металлических имплантатов [5].

Дальнейший поиск пластического материала с высокими остеоиндуктивными свойствами привел к внедрению в клиническую практику демнерализованных аллотрансплантатов, которые, как считает большинство авторов, превосходят по пластическим свойствам замороженную кортикальную аллокость [1, 2, 7, 8, 10–12, 14, 16–19]. Однако выяснилось, что демнерализованная аллокость не обладает достаточной ригидностью [12, 14].

В 1986 г. E. Gendler [12] сообщил о создании нового вида пластического материала — перфорированных поверхностно-демнерализованных аллотрансплантатов. На основании многочисленных экспериментальных исследований автор показал, что этот пластический материал отличается высокой остеоиндуктивностью, вызывая образование костной ткани даже при эктопической трансплантации.

Стремление иметь пластический материал, обладающий высокой остеоиндуктивностью и