

Νευροχειρουργική Κλινική Νοσοκομείου ΚΑΤ¹ και Νοσοκομείου Υγεία²,
Παθολογοανατομικό Εργαστήριο Νοσοκομείου ΚΑΤ³

Ινομυξολιπωματώδεις όγκοι σπονδυλικής στήλης Περιγραφή τεσσάρων σπανίων περιστατικών

Ν. ΣΑΚΕΛΛΑΡΙΔΗΣ¹, Σ. ΠΟΜΩΝΗΣ², Σ. ΖΕΡΒΑΣ¹, Γ. ΦΡΑΓΚΑΚΗΣ¹, Α. ΑΝΔΡΟΥΛΗΣ¹, Κ. ΒΛΑΧΟΣ¹,
Σ. ΣΠΥΡΑΤΟΣ², Ε. ΜΑΧΑΙΡΑ³, Γ. ΑΠΟΣΤΟΛΟΥ³.

Περιγράφουμε τέσσερα σπάνια περιστατικά ινομυξολιπωματωδών όγκων σπονδυλικής στήλης, που χειρουργήθηκαν στην κλινική μας εν σειρά την τελευταία εξαετία.

Άνδρας, 34 ετών, με οσφυοίσχιαλγία δεξιά και όγκο διαμέτρου 6cm στο ύψος Ο5-Ι1. Ολική χειρουργική αφαίρεση. Διάγνωση λιποειδές μυξοσάρκωμα. Αιματογενής διασπορά. Αντιμετώπιση με ακτινοθεραπεία και χημειοθεραπεία. Πέθανε μετά 19 μήνες.

Γυναίκα, 60 ετών, με οσφυοίσχιαλγία αριστερά και όγκο διαμέτρου 5cm στην οσφυϊκή μοίρα. Ολική χειρουργική αφαίρεση. Διάγνωση ινομυξοσάρκωμα. Παραμένει εν ζωή μετά τρία χρόνια.

Γυναίκα, 35 ετών, με παρασπονδυλικό θωρακικό πόνο. Μάζα διαμέτρου 7cm, 7cm, εντός των παρασπονδυλικών μυών, στο επίπεδο Θ7-10. Ριζική ογκολογική αφαίρεση. Διάγνωση ενδομυϊκό μύξωμα. Χωρίς υποτροπή μετά δυο χρόνια.

Γυναίκα, 62 ετών, με χαλαρή παραπάρεση. Μάζα εν μέρει επισκληρίδια και εν μέρει υποσκληρίδια στο ύψος Ο1-Ο2. Ολική αφαίρεση με πρωτότυπη παραλλαγή χειρουργικής τεχνικής. Διάγνωση ινολίπωμα. Δεν υπήρξε μόνιμη νευρολογική επιδείνωση, ούτε υποτροπή με παρακολούθηση ενός έτους.

Περιγράφεται η ιστολογική εικόνα, η χειρουργική τεχνική κι ανασκοπείται η διεθνής βιβλιογραφία.

Περιγραφή περιστατικών

1. Ο πρώτος ασθενής ήταν άνδρας, 34 ετών, με οσφυοίσχιαλγία δεξιά και επισκληρίδια χωροκατακτητική επεξεργασία διαμέτρου 6 cm, παρασπονδυλικά στο ύψος του 4^{ου} και 5^{ου} οσφυϊκού και πρώτου ιερού σπονδύλου. Υπήρχε διήθηση της δεξιάς εγκάρσιας απόφυσης του Ο5 σπονδύλου. Ο όγκος περνούσε μέσω του δεξιού τρήματος της Ι1 ρίζας στο σπονδυλικό κανάλι. Στη μαγνητική τομογραφία ήταν υπόπυκνος στην Τ1, υπέρπυκνος στην Τ2 και προσλάμβανε σκιαγραφικό.

Αφαιρέθηκε μακροσκοπικά ολικά κι η ιστολογική διάγνωση ήταν λιπώδες μυξοσάρκωμα (Εικ.1). Στην ανοσοϊστοχημεία ήταν θετικός για VIM και S-100 (Εικ. 2). Οι ενδοθηλιακοί δείκτες έδειξαν σημαντική αγγειογένεση. Οι ΑΒ PAS-ΑΒ και ΑΒ PAS-D απέδειξαν την αφθονία υαλουρονικού οξέος.

Παραπέμφθηκε σε ογκολογικό νοσοκομείο για περαιτέρω αντιμετώπιση.

Παρουσίασε εντός μηνός αιματογενή διασπορά στους Θ5,Θ6, Ο1 και Ο4 σπονδύλους, το ιερό οστό, τη δεξιά κοτύλη, 5 μεταστάσεις στο δεξιό και 4 στον αριστερό πνεύμονα, διηθημένους θωρακικούς λεμφαδένες και τον αριστερό ρινοφάρυγγα.

Εδόθη άμεσα ακτινοθεραπεία, περιλαμβανομένων 400cGy στην οσφυϊκή και ιερή μοίρα της σπονδυλικής στήλης και 375 cGy στη θωρακική περιοχή.

Ένα μήνα μετά την ακτινοθεραπεία οι θωρακικές μεταστάσεις παρέμειναν, οι παθολογικοί λεμφαδένες

υπέστρεψαν, οι μεταστάσεις στη σπονδυλική στήλη ήταν μικρότερες, αλλά εμφανίστηκε μια μεγάλη αριστερή οπισθοπεριτοναϊκή μάζα διαμέτρου 10cm, που πίεζε το νεφρό.

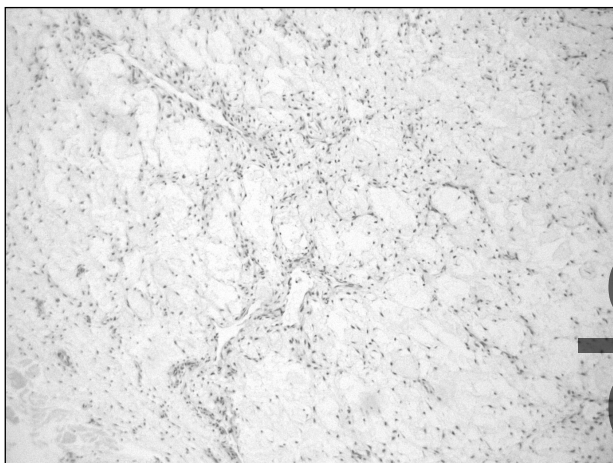
Δόθηκε χημειοθεραπεία με Farmorubicin, Holoxan, Uromitexan, Ifosfamide και Mesna σε κατάλληλες δόσεις. Ανταποκρίθηκε καλά και εξήλθε του νοσοκομείου σε καλή κατάσταση.

Πέθανε 19 μήνες μετά το χειρουργείο από τοπική υποτροπή και μεταστάσεις.

Πρόκειται για το πρώτο περιστατικό μυξοειδούς λιποσαρκώματος που εξορμάται από την οσφυϊκή μοίρα της σπονδυλικής στήλης περιγραφόμενο στη διεθνή βιβλιογραφία. Η οπισθοπεριτοναϊκή εντόπιση του όγκου είναι αρκετά συχνή¹. Σπάνιες μεταστάσεις στον εγκέφαλο², το κρανίο³ και τη θωρακική μοίρα της σπονδυλικής στήλης⁴ έχουν περιγραφεί. Νεότερες τεχνικές μοριακής βιολογίας, όπως TLS/FUS-CHOP μεταγραφή⁵, μπορούν να χρησιμοποιηθούν στη διάγνωση. Πρόκειται για σχετικά ακτινευαίσθητο όγκο⁶ κι η χημειοθεραπεία χρησιμοποιείται στην προχωρημένη νόσο.

2. Γυναίκα, 60 ετών, με ψηλαφητή μάζα παρασπονδυλικά θωρακοοσφυϊκά αριστερά, διαμέτρου 5cm (Εικ. 3). Ολική χειρουργική αφαίρεση. Η ιστολογική διάγνωση ήταν κακήθες ινώδες ιστιοκύττωμα (ινομυξοσάρκωμα). Δεν δόθηκε συμπληρωματική θεραπεία. Παραμένει ασυμπτωματική μετά από τρία χρόνια.

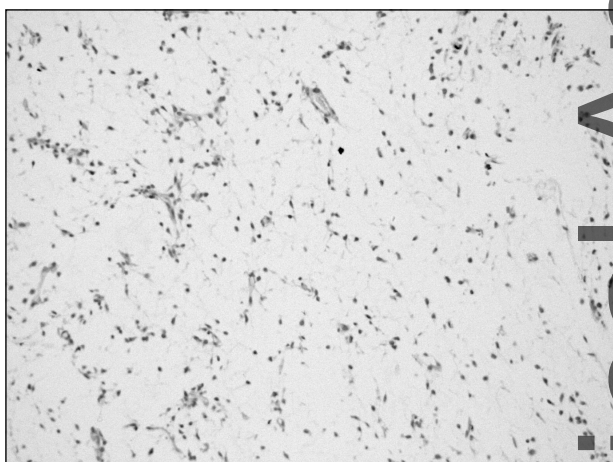
3. Γυναίκα ηλικίας 35 ετών, η οποία προσήλθε



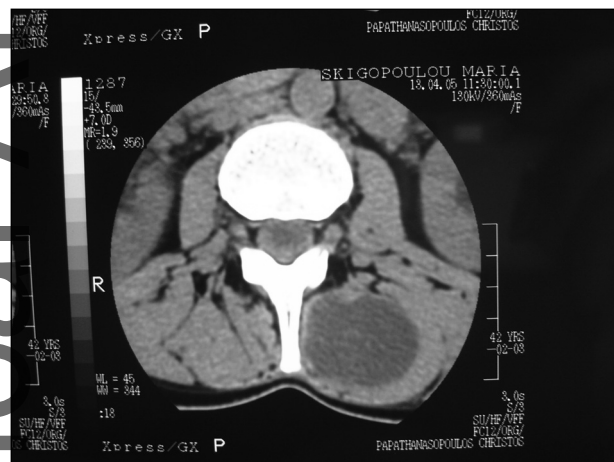
Εικ. 1. Η-Ε πρώτου περιστατικού. Λιπώδες μυξοσάρκωμα.



Εικ. 3. Επισκόπηση παρασπονδυλικής θωρακοσφυϊκής μάζας στο δεύτερο περιστατικό: Ινομυξοσάρκωμα.



Εικ. 2. Θετική VIM πρώτου περιστατικού. Λιπώδες μυξοσάρκωμα.



Εικ. 4. Αξονική τομογραφία τρίτου περιστατικού. Ενδομυϊκό μύξωμα.

στο Νοσοκομείο μας για παρασπονδυλικό θωρακικό πόνο. Μια μεγάλη μάζα ήταν ψηλαφητή πλάγιως της σπονδυλικής στήλης.

Ο νευροακτινολογικός έλεγχος έδειξε μάζα διαμέτρου 7 cm, εντός των παρασπονδυλικών μυών, στο επίπεδο Θ7-10 (Εικ. 4-5).

Ο όγκος προσπελάσθηκε χειρουργικά μέσω παρασπονδυλικής ευθείας οριζόντιας τομής. Αφαιρέθηκε ενιαία και ολικά. Η αποκόλληση από τους περιβάλλοντες μύες ήταν ευχερής, εκτός από ένα σημείο πρόσφυσης σε παρασπονδυλική μυϊκή κατάφυση. Η πρόσφυση αφαιρέθηκε με όριο 1 cm.

Η παθολογοανατομική εξέταση έδειξε ότι ο όγκος ήταν ενδομυϊκό μύξωμα (Εικ. 6). Η ανοσοϊστοχημεία έδειξε όγκο θετικό στη βιμεντίνη, με υπόστρωμα υαλουργικού οξέος (Εικ. 7).

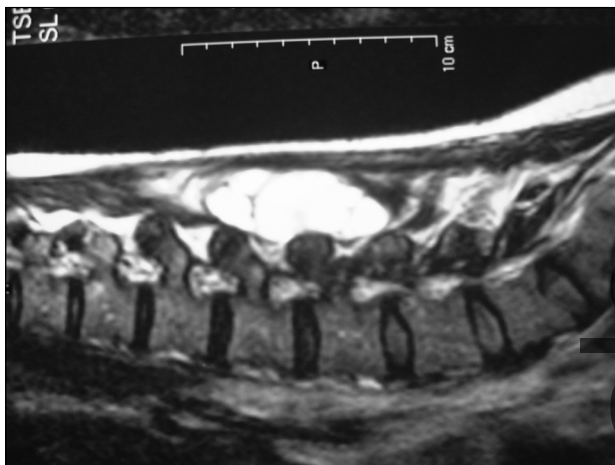
Δεν υπάρχει υποτροπή δυο χρόνια αργότερα.

Η κλασική εντόπιση του μυξώματος είναι στην

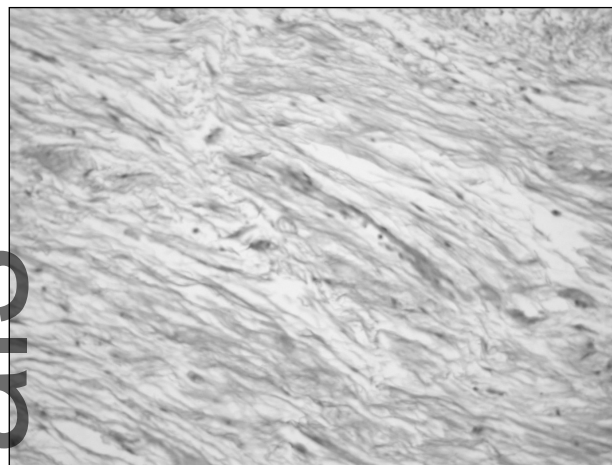
καρδιά. Ενδομυϊκά μυξώματα έχουν περιγραφεί, ιδίως στους ώμους, τους γλουτούς και τα άνω άκρα. Η συχνότητα εμφάνισης είναι περίπου 1 περιστατικό ανά 1εκατομμύριο. Η παρασπονδυλική εντόπιση είναι πολύ σπάνια και ιδίως με το μεγάλο μέγεθος του παρόντος όγκου.

Έχουν περιγραφεί μεταλλάξεις του γονιδίου GNAS1. Στις περιπτώσεις αυτές ενίοτε συνυπάρχει εντοπισμένη οστική ινώδης δυσπλασία⁷.

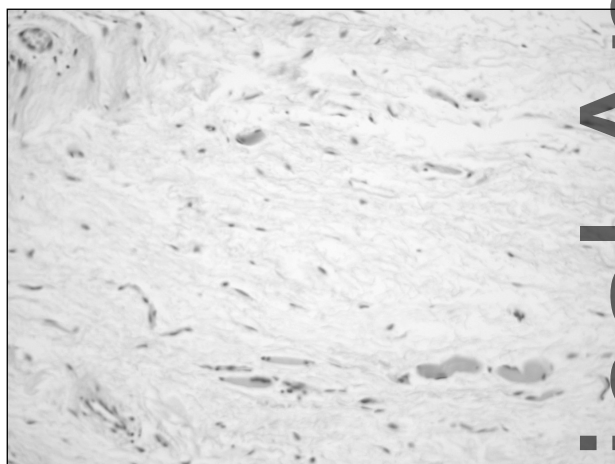
Τα χαρακτηριστικά ευρήματα του ενδομυϊκού μυξώματος στη μαγνητική τομογραφία είναι τα εξής: Εντόπιση συνήθως στο γλουτό. Καλώς διαχωριζόμενη ενδομυϊκή μάζα, υπόπυκνη στις T1 και υπέρπυκνη στις T2 ακολουθίες. Μάζα ομοιογενής ή ελαφρά ανομοιογενής επί υπάρξεως διαφραγματίων. Πρόσληψη σκιαγραφικού, ιδίως στους κυτταροβριθείς όγκους, με σπάνιο μυξώδες στρώμα. Ψευδοδιάφραγμα. Λίπος περίξ της μάζας. Ενίοτε περιβάλλον οίδημα⁸.



Εικ. 5. Μαγνητική τομογραφία τρίτου περιστατικού. Ενδομυϊκό μύξωμα.



Εικ. 7. Alcian blue Pas τρίτου περιστατικού. Ενδομυϊκό μύξωμα με υπόστρωμα υαλουργικού οξέος.



Εικ. 6. Η-Ε τρίτου περιστατικού. Ενδομυϊκό μύξωμα με διήθηση περιβάλλοντος μυός.



Εικ. 8. Προεγχειρητική μαγνητική τομογραφία τέταρτου περιστατικού. Ινολίπωμα.

Η διαφορική διάγνωση είναι από γάγγλια, γαγγλι-
ακές κύστεις, περιαρθρικές μυξοειδείς βλάβες κλπ.
Γίνεται προσπάθεια αυτό να γίνει κατορθωτό και με
βιοψία λεπτής βελόνας στις συνήθως μικρές αυτές
βλάβες⁹.

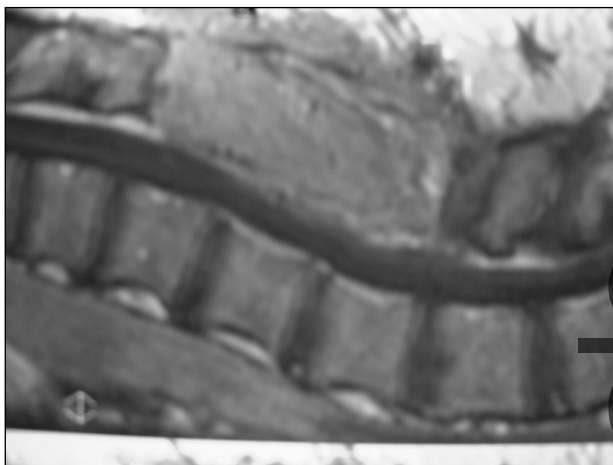
4. Γυναίκα 58 ετών προσήλθε για προοδευτικά
επιδεινούμενη παραπάρεση, δυσχέρεια ουρήσεως και
άλγος από τριετίας.

Κατά την αντικειμενική εξέταση διαπιστώθηκε
αδυναμία εγέρσεως από την καθιστή θέση κι αδυνα-
μία πελματιαίας κάμψεως άκρου ποδός άμφω, ιδίως
αριστερά, αισθητικές διαταραχές, κατανομής Ο3 έως
περιπρωκτικά άμφω, ιδίως αριστερά, νευρογενής κύστη
περιφερικού τύπου με κινητικές κι αισθητικές διαταρα-
χές και άλγος περισσότερο καυστικού χαρακτήρα.

Ο νευροακτινολογικός έλεγχος έδειξε λίπωμα
ιππουρίδας, εκτεινόμενο υποδόρια στο ύψος Ο3 και
ενδομηνιγγικά στο ύψος Ο1-Ο2 (Εικ. 8).

Λόγω της προοδευτικά επιδεινούμενης νευρο-

λογικής σημειολογίας, αποφασίσθηκε χειρουργική
επέμβαση. Το λίπωμα προσπελάσθηκε με μέση τομή
Ο1-Ο4. Αφαιρέθηκε αρχικά το υποδόριο μέρος, το
οποίο οδηγούσε σε άνοιγμα της μήνιγγας, μέσω του
οποίου το λίπωμα περνούσε ενδομηνιγγικά. Εγένετο
πεταλεκτομή Ο1-Ο3. Το πάνω μέρος του λιπώματος
ήταν συνδεδεμένο με το μυελικό κώνο. Ορισμένες
ρίζες ανευρίσκονταν πολύ κοντά στην οπίσθια επι-
φάνεια μετά τη διάνοιξη της μήνιγγας, ενώ άλλες
βρίσκονταν σε άλλα σημεία εντός του λιπώματος. Με
τη βοήθεια μικροσκοπίου έγινε υπομονετική αφαίρεση
του λιπώματος περίξ κάθε μιας ρίζας, με τη χρήση
μόνο υπερηχητικού αναρροφητήρα και χωρίς καμιά
έλξη ή πίεση επί των νευρικών στοιχείων. Γύρω από
κάθε ρίζα αφηνόταν λεπτό στρώμα λιπώματος, πάχους
περίπου 1 χιλιοστού, από το φόβο καταστροφής της
αιμάτωσης των ριζών. Τέλος αφαιρέθηκε η πρόσφυση
του λιπώματος στο μυελικό κώνο. Η σύγκλιση έγινε
κατά τα συνήθη.



Εικ. 9. Μετεγχειρητική μαγνητική τομογραφία τέταρτου περιστατικού. Ολική αφαίρεση ινολιπώματος.

Μετεγχειρητικά η ασθενής εμφάνισε μικρή επιδείνωση της παραπαρέσεώς της. Τοποθετήθηκε ουροκαθετήρας, η βάδιση γινόταν με πι κι επιδεινώθηκε το καυστικό άλγος. Άρχισε φυσικοθεραπεία κι δόθηκε θεραπεία με φλουοξετίνη.

Η νευρολογική εικόνα άρχισε να βελτιώνεται. 10 μέρες μετά το χειρουργείο αφαιρέθηκε ο ουροκαθετήρας. 2 μήνες μετά άρχισε να βαδίζει με τρίποδο μπαστούνι. Ο πόνος μειώθηκε σημαντικά. 6 μήνες μετά το χειρουργείο βαδίζει χωρίς βοήθεια, επανήλθε στο προηγούμενο επίπεδο δραστηριότητας κι η νευρολογική εξέτασή της είναι παρόμοια με την προεγχειρητική. Συνεχίζει να βελτιώνεται.

Η ιστολογική εξέταση έδειξε ινολίπωμα.

Η μαγνητική τομογραφία 6 μήνες μετά το χειρουργείο έδειξε ολική αφαίρεση του λιπώματος (Εικ. 9).

Τα λιπώματα είναι συγγενή αμαρτώματα.

Μπορεί να προέρχονται από ανάπτυξη μεσοδέρματος σε παρεκκλίνουσα θέση στο έμβρυο ή από επιμονή και στη συνέχεια λιπώδη εκφύλιση της πρωτόγονης μήνιγγας¹⁰. Ειδικά τα οσφυοϊερά λιπώματα αναπτύσσονται κατά τη διάρκεια της δευτερογενούς δημιουργίας του νευρομυελικού καναλιού (secondary neurulation). Χωρίζονται σε ραχιαία τύπου 1, μεταβατικά τύπου 2 και ουραία ή τελικά τύπου 3¹¹.

Κλινικά εμφανίζονται συχνά στην οσφυϊκή και ιερά περιοχή, ως αμιγή λιπώματα ή ως λιπομηνιγγόκτλης, περίπου σε 1:4000 γεννήσεις. Οι τελευταίες ξεχωρίζουν από το ότι στην περιοχή επαφής λιπώματος –μυελικού κώνου εμφανίζουν μυελόσχιση ως επί πλάκώδους (placode), ραχιαία έλξη έξωθεν του σπονδυλικού σωλήνα ή ετερόπλευρη μηνιγγόκτλη¹².

Και στις δυο περιπτώσεις μπορούν να προκαλέσουν επιδεινούμενη νευρολογική σημειολογία όχι μόνο λόγω αύξησης του μεγέθους τους αλλά και λόγω έκτασης του καθελωμένου νωτιαίου μυελού (tethered cord), ειδικά στην περίοδο της ανάπτυξης.

Συχνά συνοδεύονται από δερματικές ανωμαλίες, περίπου στο 50% των ασθενών.

Ασυμπτωματικά μικρά λιπώματα του τελικού νη-

ματίου μπορούν να εμφανισθούν στο 5% του γενικού πληθυσμού¹¹.

Στους ενήλικους έχουμε δει επιδείνωση επί μακρόν σταθερής κλινικής εικόνας επί κακώσεως ή εγχειρήσεως σπονδυλικής στήλης, όπως σε σπονδυλοδεσία για σκολίωση, η οποία σκολίωση μπορεί άλλωστε να οφείλεται στο λίπωμα.

Στη μαγνητική τομογραφία εμφανίζουν χαρακτηριστικό σήμα, υπέρπυκνο στην T1 και υπόπυκνο στην T2, αντίθετα με τη μεγάλη πλειοψηφία των όγκων.

Στους ενήλικους υπάρχει απροθυμία για εγχείρηση. Αυτή οφείλεται στο ότι η κλινική πορεία είναι συνήθως καλοήθης, αλλά και στη δυσκολία ολικής αφαίρεσης του αμαρτώματος. Το λίπωμα είναι παραμυελικό (juxtamedullary). Αυτό σημαίνει ότι εξορμάται κάτωθεν της χοριοειδούς μήνιγγας κι έχει στενή πρόσφυση στο μυελικό κώνο και τις ρίζες. Έτσι, η μετεγχειρητική νευρολογική επιδείνωση είναι πολύ συχνή.

Αποφασίσαμε να χειρουργήσουμε την ασθενή μας λόγω της νευρολογικής επιδείνωσης κι έντονης πίεσης στη μαγνητική τομογραφία. Θεωρήσαμε ότι η μετεγχειρητική νευρολογική επιδείνωση μπορεί να οφείλεται στη στενή επαφή του λιπώματος με τα νευρικά στοιχεία. Αποφασίσαμε να χρησιμοποιήσουμε μόνο τον υπερηχητικό αναρροφητήρα. Γύρω από κάθε ρίζα αφήσαμε ένα λεπτό στρώμα λιπώματος, πάχους περίπου 1mm, ώστε να μην πιέσουμε τις ρίζες αλλά και για να διατηρήσουμε τα αγγεία των ριζών (vasa nervosum). Πρόκειται για παραλλαγή χειρουργικής τεχνικής μη αναφερόμενης στη βιβλιογραφία.

Με έκπληξη διαπιστώσαμε στη μετεγχειρητική αξονική αλλά και μαγνητική τομογραφία ολική αφαίρεση του λιπώματος. Είτε το λεπτό υπόλειμμα υπέστρεψε είτε η διακριτική ικανότητα της μαγνητικής τομογραφίας δεν επέτρεψε την απεικόνισή του.

Η μέθοδος που περιγράφουμε είναι σημαντική και για τη συχνότερη μετεγχειρητική επιπλοκή αυτών των χειρουργείων, την επανακαθήλωση του νωτιαίου μυελού. Αυτή εμφανίζεται στο 10-20% των χειρουργημένων, συνήθως μετά από 1-2 χρόνια¹³.

ABSTRACT

Fibromyxolipomatous tumors of the spine

N. SAKELLARIDIS, S. POMONIS, S. ZERVAS, G. FRAGAKIS, A. ANDROULIS, K. VLACHOS, S. SPYRATOS, H. MAHERA, G. APOSTOLOU

We describe four rare cases of fibromyxolipomatous tumors of the spine. These are: The first described patient of lipomatous myxosarcoma of the lumbar spine, who, despite total tumor removal, radiotherapy and chemotherapy, died from hematogenous metastases 19 months later. A patient with total removal of a fibromyxosarcoma of the lumbar spine, without recurrence three years later. A patient with total removal of a large paraspinal intramuscular myxoma of the thoracic area, without recurrence after two years. Finally, a patient with a cauda equina fibrolipoma, for which total removal was obtained with the use of a new variation of surgical technique.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Jouvie J, Colombeau P, Dumas JP. Retroperitoneal tumors in adults. Apropos of 2 cases. A myxoid liposarcoma and a schwannoma. *Ann Urol (Paris)*. 1990; 24(3):215-8.
2. Fitzpatrick MO, Tan K, Doyle D. Metastatic liposarcoma of the brain: case report and review of the literature. *Br J Neurosurg*. 1999 Aug; 13(4):411-2.
3. Utsunomiya A, Kinouchi H, Kayama T, Yoshimoto T. Distant metastasis of liposarcoma to the dura and skull: a case report. *Br J Neurosurg*. 1999 Oct; 13(5):520-2.
4. Kirolos R, Koutsoubelis G, Ross S, Al Sarraj S. An unusual case of spinal metastasis from a liposarcoma. *Eur J Surg Oncol*. 1996 Jun; 22(3):303-5.
5. Huang YL, Hong HS, Kuo TT, Chung CJ. Myxoid liposarcoma confirmed by TLS/FUS-CHOP fusion transcripts. *Dermatol Surg*. 2003 Sep; 29(9):980-1.
6. Pitson G, Robinson P, Wilke D, Kandel RA et al. Radiation response: an additional unique signature of myxoid liposarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2004 Oct 1; 60(2):522-6.
7. Okamoto S, Hisaoka M, Meis-Kindblom JM, Kindblom LG, Hashimoto H. Juxta-articular myxoma and intramuscular myxoma are two distinct entities. Activating Gs alpha mutation at Arg 201 codon does not occur in juxta-articular myxoma. *Virchows Arch Jan* 2002; 440(1):12-15.
8. Luna A, Martinez S, Bossen E: Magnetic resonance imaging of intramuscular myxoma with histological comparison and a review of the literature. *Skeletal Radiol*. 2005 Jan; 34(1):19-28.
9. Wakely Jr PE, Bos GD, Mayerson J: The cytopathology of soft tissue myxomas: ganglia, juxta-articular myxoid lesions, and intramuscular myxoma. *Am J Clin Pathol*. 2005 Jun; 123(6):858-65.
10. Truwit CL, Barkovich AG. Pathogenesis of intracranial lipoma: An MR study in 42 patients. *AJNR* 11: 665-674, 1990.
11. Reigel DH, McLone DG. The tethered spinal cord. In Cheek WR, Marlin AE, McLone DG et al: *Pediatric Neurosurgery*. Philadelphia, Saunders, 1994, p.77-95.
12. Bulsara KR, Zomorodi AR, Villavicencio AT et al. Clinical outcome differences for lipomyelomeningoceles, intraspinal lipomas, and lipomas of the filum terminale. *Neurosurg Rev*. 2001 Dec; 24(4):192-4.
13. James HE, Williams J, Brock W et al. Radical removal of lipomas of the conus and cauda equina with laser microneurosurgery. *Neurosurgery*. 1984 Sep; 15(3):340-3.

