

Prikazi primerov/Case report

MALIGNI TUMORJI TORAKOLUMBALNE HRBTENICE Z OBSEŽNIM ŠIRJENJEM IZVEN SPINALNEGA KANALA: PRIKAZ TREH PRIMEROV

MALIGNANT DUMB-BELL TUMORS OF THE THORACOLUMBAR SPINE WITH GIANT EXTRASPINAL EXTENSION: REPORT OF THREE CASES

*Janez Ravnik¹, Gorazd Bunc¹, Matjaž Voršič¹, Slavko Kramberger², Stojan Potrč³,
Miran Koželj³, Maja Ravnik⁴*

¹ Oddelek za nevrokirurgijo, Univerzitetni klinični center Maribor, Ljubljanska 5, 2000 Maribor

² Oddelek za ortopedijo, Univerzitetni klinični center Maribor, Ljubljanska 5, 2000 Maribor

³ Oddelek za abdominalno in splošno kirurgijo, Univerzitetni klinični center Maribor, Ljubljanska 5,
2000 Maribor

⁴ Oddelek za ginekološko onkologijo in onkologijo dojk, Univerzitetni klinični center Maribor,
Ljubljanska 5, 2000 Maribor

Izvleček

Izhodišča

Spinalni tumorji, ki se skozi intervertebralni foramen širijo zunaj spinalnega kanala, so t. i. tumorji v obliki peščene ure. Maligni tumorji te vrste so redki ter običajno nevrogenega izvora. Ekstraspinálni del tumorja je lahko izredno velik, vendar pa so simptomi in znaki najpogosteje posledica rašče v spinalnem delu.

Metode

Predstavljeni so primeri treh bolnikov s tumorji torakolumbalne hrbtenice z obsežnim ekstraspinálnim delom. Pri dveh bolnikih je šlo za maligni tumor perifernih živčnih ovojníc, pri enem pa za sinovialni sarkom.

Rezultati

Pri dveh bolnikih je bila opravljena operacija v dveh sejah, pri čemer je bil najprej operiran spinalni del tumorja. Tretji bolnik je imel najprej operiran ekstraspinálni del tumorja, vendar je po tej operaciji umrl zaradi splošnih perioperativnih zapletov. Odstranitev korpusa vretenca ter ustrezna stabilizacija hrbtenice je bila opravljena pri enem bolniku. Dva bolnika sta prejela adjuvantno onkološko zdravljenje. Najdaljše preživetje je bilo dosegeno pri bolniku, pri katerem je bila tudi operacija najbolj radikalna.

Zaključki

V prikazanih primerih gre za redke tumorje, katerih operativna in ostala oskrba je zahtevna, izkušenj z zdravljenjem je malo, zahtevajo individualni, a multidisciplinarni pristop, pooperativni potek je zahteven, napoved izida pa običajno manj ugodna.

Ključne besede spinalni tumorji; maligni tumor perifernih živčnih ovojníc; sinovialni sarkom

Abstract

Background

Tumors of the spine where spinal part of the tumor spreads through the intervertebral foramen are so-called hourglass or dumbbell tumors. Malignant tumors of this kind are rare and most frequently neurogenic in origin. The extraspinal part of the tumor could be extremely large; however, the symptoms and signs are most commonly attributable to the spinal part.

Avtor za dopisovanje / Corresponding author:

Janez Ravnik, dr. med., Oddelek za nevrokirurgijo, Univerzitetni klinični center Maribor, Ljubljanska 5, 2000 Maribor,
e-mail: jravnik@planet.si

Methods	<i>Three patients with malignant dumbbell tumors with an extensive extraspinal part are presented. Two patients had malignant peripheral nerve sheet tumor and one patient had synovial sarcoma.</i>
Results	<i>In two patients operation was performed in several steps and the spinal part of the tumor was operated first. The third patient was first operated for the extraspinal part but died after the operation due to the general postoperative complications. Corpectomy and adequate stabilization was performed in one patient. Two patients received adjuvant oncological treatment. The longest survival was achieved in a patient who had the most radical surgery.</i>
Conclusions	<i>Patients with rare tumors are presented where surgical and postoperative treatment is challenging, experiences with the treatment are few, individual and multidisciplinary approach is mandatory, postoperative course is demanding and the prognosis is less favorable.</i>

Key words*spinal tumors; malignant peripheral nerve sheet tumor; synovial carcinoma***Uvod**

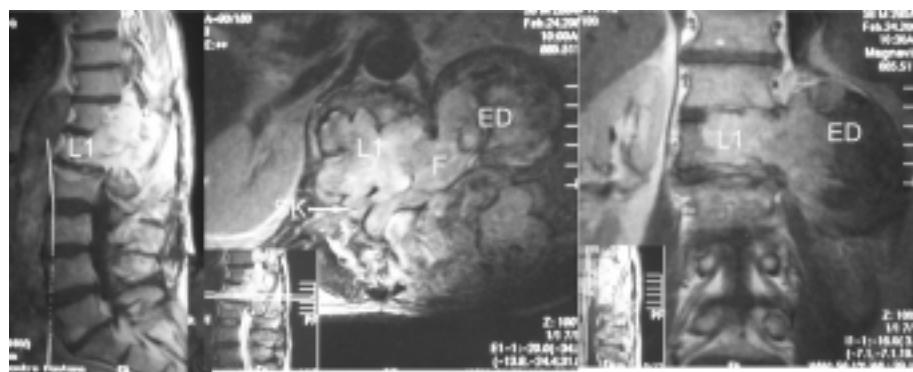
Tumorji hrbteničnega (spinalnega) kanala, pri katerih se del tumorja znotraj kanala (spinalni del) skozi razširjen intervertebralni foramen širi zunaj hrbteničnega kanala (ekstraspidalni del), so t. i. tumorji v obliki pečene ure (angl. hourglass ali dumbbell tumors).¹ Ti tumorji so običajno benigni tumorji nevrogenega izvora - švanomi ali pa nevrofibromi.² Maligni tumorji v obliki pečene ure so redki, najpogosteje pa so prav tako nevrogenega izvora. To so t. i. maligni tumorji perifernih živčnih ovojnici, ki so se v starejši literaturi poimenovali tudi maligni švanomi.³ Pogosteje se pojavljajo pri bolnikih z nevrotomatozo tipa 1.⁴ Zanimivo je, da je ekstraspidalni del tumorja običajno večji, klinični simptomi in znaki pa so navadno posledica rasti spinalnega dela. Spinalni del namreč zaradi omejenega prostora hitro povzroči pritisk na živčne strukture. Najpogostejši simptomi so lokalna bolečina nad prizadetim delom hrbtenice, radikularna bolečina vzdolž prizadetih živčnih korenin, kasneje tudi senzibilitetni in motorični izpadi prizadetih živčnih korenin, pritisk na hrbtenjačo pa lahko vodi v paraparezo oz. tetraparezo z ustreznim senzibilitetnim izpadom (senzibilitetna ravnen) ter sfinkterskimi motnjami.⁵

Ker so maligni tumorji te vrste redki, v svojem kliničnem poteku pa pogosto raznoliki, je obravnava dokaj individualna. To velja tako za kirurško obravnavo, ki pogosto zahteva multidisciplinaren kirurški pristop, kot tudi za adjuvantno onkološko zdravljenje. V nadaljevanju so predstavljeni tri-

je primeri bolnikov s podobnimi (po izgledu) malignimi tumorji v obliki pečene ure - tumorji torakolumbalnega dela hrbtenice z obsežnim ekstraspidalnim širjenjem.

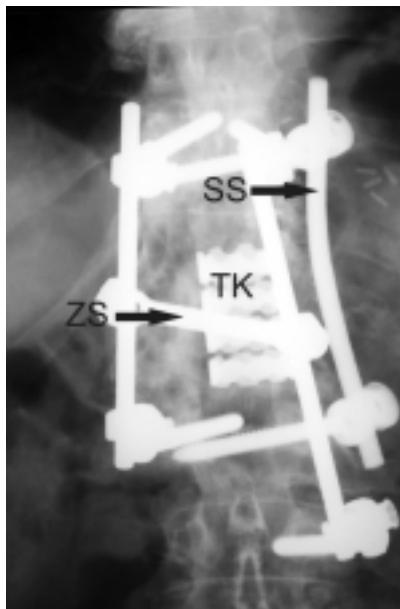
Primer 1

Bolnik je bil prvič operiran v starosti 46 let zaradi ekstraduralno ležečega benignega melanocitnega švanoma, ki se je nahajal na ravni Th12/L1 v spinalnem kanalu in se širil ekstraspidalno. Kljub popolni odstranitvi je po 13 letih prišlo do ponovitve bolezni. Klinično je bila prisotna izrazita bolečina v torakolumbalnem delu hrbtenice, ki se je širila v levo stegno. Opravljena slikovna diagnostika je razkrila ponovno obsežno razrast tumorja na isti ravni z destrukcijo korpusa vretenca L1 in obsežnim ekstraspidalnim širjenjem paraspinalno in retroperitonealno (Sl. 1). Tumor je bil ponovno makroskopsko popolnoma odstranjen, ta-



Sl. 1. Magnetnoresonančno slikanje v treh projekcijah s prikazom obsežnega spinalnega in ekstraspidalnega invazivnega švanoma. Vidi se zajetost korpusa L1, kompresija duralne vreče v spinalnem kanalu (SK) ter prehod skozi levi intervertebralni foramen (F) v obsežen ekstraspidalni del tumorja ED.

Figure 1. Magnetic resonance imaging in three projections showing an extensive spinal and extraspinal invasive schwannoma. Involvement of the L1 corpus could be seen with the compression of the dural sack in the spinal canal (SK) and the extension through the left intervertebral foramen (F) into an extensive extraspinal part of the tumor (ED).



Sl. 2. Rentgenska slika v antero-posteriorni projekciji kaže stanje po sprednji (SS) in zadnji stabilizaciji (ZS) po odstranitvi tumorja in prizadetega korpusa vretenca L1. Na mestu korpektomije je vstavljena titanija kletka (TK).

Figure 2. X-ray in the antero-posterior projection showing the situation after anterior (SS) and posterior stabilization (ZS) after removal of the tumor and the involved L1 vertebral corpus. Titanium cage (TK) in inserted in the place of corpectomy.

ko da je bil prek dorzalnega pristopa odstranjen spinalni del tumorja ter napravljena zadnja stabilizacija, ekstraspinálni del pa je bil odstranjen prek lateralnega torako-abdominalnega pristopa; sledila je korpektomija L1, vstavitev titanijeve kletke na mesto manj kajočega vretenca ter sprednja stabilizacija (Sl. 2). Histološka preiskava je tokrat pokazala bolj invaziven tumor, ki pa kljub vsemu ni bil opredeljen kot malignen. Bolnik je po operaciji dobro okrevljal in bil v naslednjih letih brez večjih težav. Do ponovitve bolezni je ponovno prišlo po petih letih, tokrat klinično kot huda parapareza, ki se je hitro poslabšala do paraplegije. Tumor smo zmanjšali prek dorzalnega pristopa s spostitvijo hrbtenjače. Po operaciji je bil bolnik zdravljen tudi z obsevanjem prizadetih predelov, vendar do kliničnega izboljšanja ni prišlo. Histološko je bil tokrat tumor malign, opredeljen kot maligni tumor perifernih živčnih ovojnici (maligni švanom).

Primer 2

Pri 32-letnem moškem je v nekaj dneh nastala hitro napredujoča parapareza. Opravljena mielografija je pokazala blok kontrasta na ravni L1, pomielografski CT in MR lumbalne hrbtenice pa sta razkrila tumor s spinalnim delom na ravni Th12-L2, širjenjem skozi levii intervertebralni foramen ter obsežnim retroperitonealnim delom (Sl. 3). Tumor je bil neradikalno odstranjen v dveh korakih. Zaradi hitro napredujoče parapareze je bil urgentno preko dorzalnega pristopa in večnivojske lamektomije odstranjen spinalni del tumorja, ki se je v celoti nahajal ekstraduralno. Čez en mesec je bil prek laparotomije odstranjen še retroperitonealni del tumorja, ki se je do druge operacije izjemno povečal. Neodstranjen je verjetno ostal manjši del tumorja ob vretencu L1 (Sl. 4). Preliminarno patohistološko mnenje je tumor opredelilo kot mikrocelularni karcinom, dokončna patohistološka obravnavava pa je pokazala, da gre za mehkotkvivi sarkom, ki je bil po drugi operaciji opredeljen kot sinovialni sarkom. Prvotna nejasnost glede patohistološke diagnoze in posledična nejasnost glede izbire nadaljnega zdravljenja je tudi vodila k podaljšanju časa med prvo in drugo operacijo. Po operaciji je bolnik prejel šest ciklusov kemoterapije z doksorubicinom in ifosfamidom, nato pa nadaljeval še z obsevanjem v operativnem predelu. Na ta način je bila dosežena kompletna remisija. Po dvanajstih mesecih je prišlo do lokalne ponovitve. Bolnik je tokrat zavrnil vse nadaljnje zdravljenje in kmalu za tem umrl v kahektičnem stanju.

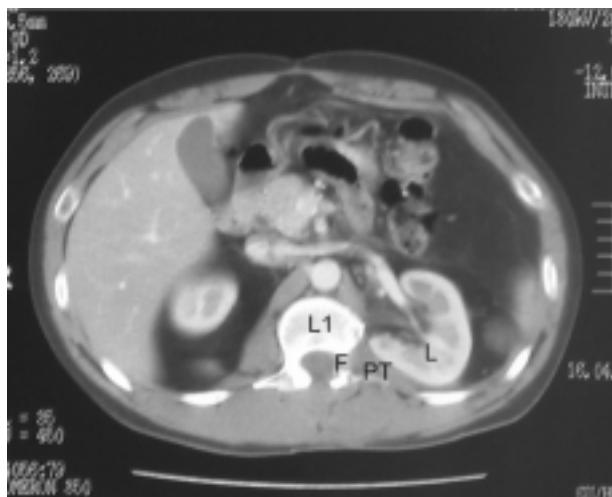
Primer 3

72-letni bolnik z nevrofibromatozo tipa 1 je bil že večkrat operiran zaradi benignih švanomov torakalne in lumbalne hrbtenice. Ob tokratni obravnavi je bila v ospredju huda bolečina in senzibilitetni izpad vzdolž leve noge. Slikovna diagnostika je pokazala multiple



Sl. 3. Magnetnoresonančno slikanje v treh projekcijah prikazuje sinovialni sarkom s spinalnim delom na ravni Th12-L2, ki povzroča kompresijo duralne vreče v spinalnem kanalu (SK) in se skozi intervertebralni foramen (F) na ravni L1/L2 levo širi v obsežen ekstraspinálni del tumorja (ED).

Figure 3. Magnetic resonance imaging in three projections showing a synovial sarcoma with the spinal part at the Th12-L2 level causing compression of the dural sack in the spinal canal (SK) and extension through the left intervertebral foramen at the L1/L2 level into and extensive extraspinal part of the tumor (ED).



Sl. 4. CT slikanje (presek skozi korpus vretenca L1) prikazuje stanje po operaciji sinovialnega sarkoma z verjetnim preostankom tumorja (PT), ki sega v intervertebralni foramen (F) levo ter se retroperitonealno širi proti levi ledvici (L).

Figure 4. CT imaging (section through the L1 vertebral corpus) showing situation after operation of the synovial sarcoma with a probable tumor remnant (PT) which extends through the left foramen (F) and spreads toward the left kidney (L) in the retroperitoneal space.

manjše tumorje torakolumbalne hrbtenice, ob tem pa je bil viden večji tumor na ravni L4/L5. Manjši del tumorja se je širil v spinalni kanal ter povzročal kompresijo živčnega korena L4 levo, večji del tumorja pa se je nahajal ekstraspinitalno – paravertebralno in retroperitonealno levo (Sl. 5). Pri bolniku je bila najprej

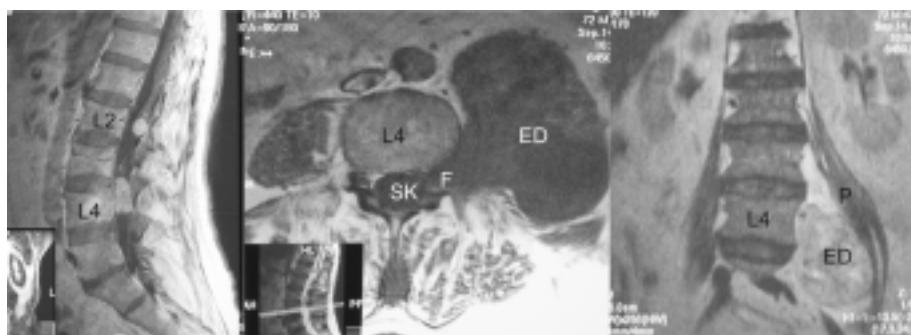
opravljena mediana laparotomija ter transperitonealni pristop s pristopom do bifurkacije aorte ter sprednje površine vretenc L4/L5, nato pa je bil odstranjen retroperitonealni del tumorja. Odstranitev manjšega spinalnega preostanka tumorja je bila načrtovana kot druga operacija preko dorzalnega pristopa in laminektomije. Prva operacija je potekala tehnično brez težav in bolnik ni imel novih nevroloških izpadov. Nekaj dni po operaciji se je pri bolniku razvila huda pljučnica, ki je vodila v neobvladljivo dihalno odpoved in bolnik je na oddelku umrl. Histološka preiskava odstranjenega dela tumorja je pokazala, da je šlo za maligni tumor perifernih živčnih ovojníc (maligni švanom).

Povzetek primerov

Glavne značilnosti prikazanih primerov so navedene v Razpredelnici 1. Najdaljše preživetje je bilo doseženo pri bolniku, opisanem v prvem primeru. Tu je bila tudi operacija radikalna, vendar je šlo tudi histološko sprva za benigen tumor, ki je kasneje prešel v malignega. Enak tip tumorja je bil prisoten tudi pri bolniku v tretjem primeru, kjer pa je prišlo do smrti v perioperativnem obdobju, tako da drugi del operacije z odstranitvijo spinalnega dela tumorja ni bil izveden. V prvem primeru se je ob malignizaciji in napredovanju bolezni razvila parapareza, v drugem primeru pa je bila hitro napredujoča parapareza prvi znak bolezni. Dodatne radioterapije sta bila deležna bolnika, prikazana v prvem in drugem primeru. V drugem primeru, kjer je šlo histološko za redek sinovialni sarkom, je bil bolnik zdravljen tudi s kemoterapijo.

Razpravljanje

Maligni tumorji torakolumbalne hrbtenice v obliki peščene ure z obsežnim širjenjem zunaj spinalnega kanala so zelo redki tumorji. Ocena njihove pojavnosti je lahko le grobi priblžek. Tako je letna incidanca tumorjev živčnih ovojníc 0,3 do 0,4 na 100.000 prebivalcev,⁶ od tega naj bi bilo približno 2 % tumorjev malignih.⁷ V literaturi so objavljeni le posamezni opisi primerov hrbteničnih tumorjev v obliki peščene ure, predvsem malignih tumorjev perifernih živčnih ovojníc,⁸ opisi sinovialnih sarkomov so še redkejši.⁹ Zaradi svoje obsežnosti in lokacije predstavljajo ti tumorji zahteven kirurški problem. Prav zaradi svoje redkosti pa so izkušnje glede njihove kirurške in tudi druge obravnave omejene. Nava-



Sl. 5. Magnetnoresonančno slikanje v treh projekcijah prikazuje maligni tumor perifernih živčnih ovojníc pri bolniku z nevofibromatozo tip 1. Tumor se nahaja v višini korpusa vretenca L4, sega minimalno skozi intervertebralni foramen (F) levo v spinalni kanal (SK), kjer ne povzroča utesnitve duralne vreče. Večji ekstraspinitalni del tumorja (ED) se nahaja retroperitonealno levo in odriva mišico psoas (P). Manjši tumor se nahaja tudi v višini korpusa vretenca L2.

Figure 5. Magnetic resonance imaging in three projections showing a malignant peripheral nerve sheet tumor in a patient with a type 1 neurofibromatosis. The tumor is located at the level of the L4 vertebral corpus, minimally spreads through the left intervertebral foramen (F) in the spinal canal (SK) without compressing the dural sac. The larger extraspinal part of the tumor (ED) is located retroperitoneally on the left side and pushes the left psoas muscle (P). A smaller tumor is located at the corpus of the L2 vertebrae.

Razpr. 1. Povzetek glavnih značilnosti prikazanih primerov.

Table 1. Summary of the main characteristics of presented cases.

Primer Case	1	2	3
Starost Age	46 let 46 years	32 let 32 years	72 let 72 years
Hrbtenični nivo Spine level	Th12/L1	Th12-L2	L4/L5
Klinična slika Clinical picture	Bolečina torakolumbalno s širjenjem vzdolž stegna, kasneje napredajoča parapareza Pain thoracolumbarly, spreading along thigh, later advanced paraparesis	Napredajoča parapareza Advanced paraparesis	Levostranska lumboishialgija, hipestezija dermatoma L4 Left-sided lumboishialgyl, hypoesthesia of dermatome L4
Operacija Operation	Odstranitev spinalnega dela preko dorzalnega pristopa (laminektomija), posteriorno fiksiranje, odstranitev ekstraspinálnega dela z torakolumbalnim pristopom, korpektomija L1, rekonstrukcija korpusa, anteriorna stabilizacija Removal of the spinal part via dorsal approach (laminectomy), posterior fixation, removal of extraspinal part by thoracolumbar approach, corpectomy L1, corpus reconstruction, anterior stabilisation	Dorzalni pristop (laminektomija) z odstranitvijo spinalnega dela, nato laparotomija in odstranitev retroperitonealnega dela tumorja Dorsal approach (laminectomy) with removal of the spinal part, then laparotomy and removal of the retroperitoneal part of tumor	Laparatomija in odstranitev ekstraspinálnega dela tumorja Laparotomy and removal of the extraspinal part of tumor
Radikalnost Radicality	Da Yes	Ne No	Ne No
Histologija Histology	Švanom, kasneje maligni tumor perifernih živčnih ovojnici Schwannoma, later malignant peripheral nerve sheet tumor	Sinovialni sarkom Synovial sarcoma	Maligni tumor perifernih živčnih ovojnici Malignant peripheral nerve sheet tumor
Dodatna terapija Additional therapy	Obsevanje Radiotherapy	Kemoterapija, obsevanje Chemotherapy, radiotherapy	Ne No
Preživetje Survival	18 let 18 years	1 leto 1 year	Smrt perioperativno Death perioperatively

dno narekuje individualni multidisciplinarni pristop pri načrtovanju zdravljenja.

Začetno zdravljenje je skoraj vedno kirurško in že to je običajno multidisciplinarno.^{10, 11} Izjema so manjši tumorji v obliki peščene ure, ki so sicer običajno benigni, njihov ekstraspinálni del je majhen, tako da jih lahko enostavno v celoti odstrani samo nevrokirurg. Običajno se taki tumorji odstranijo preko dorzalnega pristopa, laminektomije oz. hemilaminektomije, odstranitev dela kostotransverzalnega sklepa in odstranitev ekstraspinálnega dela v eni seji.^{12, 13} Za tumorje, ki so predstavljeni v tem članku, pa tak pristop žal ni primeren. Ti tumorji so namreč preobsežni, težaven za odstranitev pa je predvsem njihov ekstraspinálni del. Zato se operativni poseg načrtuje kot odstranitev v več fazah,¹⁴ pri čemer je vloga nevrokirurga pomembna pri odstranitvi intraspinalnega dela, ki poteka po enakih načelih kot odstranitev manjših tumorjev. Pri ekstraspinálnem delu pa je potrebna pomoč kirurga druge stroke, ki opravi bodisi torakotomijo ali pa laparotomijo ter odstrani ta del tumorja. To je bodisi abdominalni kirurg, torakalni kirurg ali kardiiovaskularni kirurg. V naši ustanovi smo se pri teh operacijah zanašali predvsem na pomoč abdominalnega kirurga, ki je odstranil retroperitonealni del tumorja. Drug problem je lahko invazija v vretenca in posledična destrukcija, kar vodi v nestabilnost hrbtenice, problematična pa je tudi odstranitev kostnega dela tumorja. Zaželena je popolna odstranitev tudi tega dela tumorja ter ustrezna stabilizacija hrbtenice.¹⁵ To je prikazano v prvem primeru, kjer je bila opravljena

tako laminektomija kot korpektomija, ustrezna stabilnost pa dosežena s posteriorno in anteriorno fiksacijo hrbtenice. Te faze kirurškega posega je opravil kirurg ortoped.

Čeprav nekateri poročajo o uspešnih operacijah takih tumorjev tudi v eni seji,¹⁶⁻¹⁸ smo se pri vseh predstavljenih bolnikih odločili za operacije v več sejah. Pri operacijah v eni seji so namestitve bolnikov in posledične anatomske relacije drugačne in zato nevrokirurgu dokaj nepoznane. V manjši ustanovi pa je večstopenjski pristop bolj enostaven tako z vidika organizacije kot tudi zaradi poznavanja posameznih faz operacije. Prav tako je lažje tudi sprotno preverjanje kirurško ustreznost in modifikacijo pristopa.

Kirurška terapija ima odločilno vlogo pri obravnavi teh bolnikov.⁸ Namen operacije je čim bolj radikalna odstranitev tumorja, sprostitev živčnih struktur (katereh kompresija je običajno v ospredju klinične slike) ter sprostitev ostalih ekstraspinálnih organov. Potrebno je poudariti, da je zaradi obsežnosti tumorjev ter vpletenosti živčnih in ostalih struktur radikalnost operacije izredno težko doseči. Problem predstavlja predvsem zajetost kosti vretenc ter odstranitev tumorja okoli foramna, skozi katerega izhaja.⁸ Z modernimi tehnikami je možna »en-bloc« odstranitev procesa v kosti, rekonstrukcija hrbtenice ter zagotovitev njene stabilnosti. Na voljo so različne titanijeve kletke, rekonstrukcija s kostnimi presadki ter z različnimi umetnimi materiali, čemur sledi sprednja in/ali zadnja stabilizacija z različnimi načini instrumentalizacije.^{19, 20} Ni jasnih kliničnih dokazov, ki bi dokazo-

vali prednost uporabe določenega načina rekonstrukcije. Pri malignih procesih hrbitnice se raje uporablajo titanijeve kletke, saj ostala onkološka adjuvantna terapija do določene mere negativno vpliva na kostne presadke, pogosto pa tudi ni dovolj časa za solidno fuzijo pri bolnikih s krajšim časom preživetja.²⁰ V predstavljenih primerih smo se radikalnosti najbolj približali v prvem primeru, kjer je bilo tudi doseženo najdaljše preživetje. V drugem primeru je bila vprašljiva predvsem odstranitev tumorja v področju foramna, skozi katerega je izhajal. Kljub temu da ob spremeljanju s slikovnimi preiskavami sprva ni bilo jasne ponovitve, pa je po enem letu prišlo do lokalne ponovitve najverjetnejše prav zaradi neradikalnosti odstranitve okrog foramna. Seveda pa je vedno potrebno tudi tehtanje radikalnosti proti možnosti nevrološkega deficitita. Sama rekonstrukcija hrbitnice namreč vodi v večjo perioperativno morbiditeto, tako da je potreben skrben izbor bolnikov.¹⁹

Gre za obsežne posege, ki običajno trajajo več ur, prisotne so večje izgube krvi, posledično pa je večja tudi možnost najrazličnejših pooperativnih zapletov, ki niso neposredno vezani na sam poseg. To je dobro prikazano v tretjem primeru, ko je starejši bolnik po večjem posegu umrl zaradi pooperativnih zapletov. Pooperativni potek je po tako obsežnih operacijah tudi sicer zahteven in terja skrbno spremeljanje bolnikovega kliničnega stanja in ustrezno pravočasno ukrepanje. Bolniki s slabšo telesno zmogljivostjo ter pridruženimi kroničnimi boleznimi takoj niso dobri kandidati za takšne posege. Razlogi, ki vplivajo na vrsto kirurškega posega, so tudi onkološki. Bolniki z razširjeno maligno bolezni jo in kratkim pričakovanim preživetjem najverjetnejše ne bodo pridobili dosti z obsežnim kirurškim posegom, ki jih bo le izpostavil večjemu tveganju oboperativnih in postoperativnih zapletov. Radikalno kirurško zdravljenje ni potrebno niti v primeru, da je na voljo učinkovito adjuvantno onkološko zdravljenje. Ob vsem tem je potrebno poudariti, da so imeli bolniki s podobnimi boleznimi kot na naših primerih, in so bili radikalno operirani v specializiranih centrih, prav tako dokaj hitre ponovitve bolezni.⁸

Vloga adjuvantne onkološke terapije je manj določena. V prikazanih primerih je bila takoj po operaciji uporabljena v drugem primeru, ko je šlo histološko za sinovalni sarkom. Uporabljena je bila ustrezna kemoterapevtska shema,²¹ čemur je sledilo obsevanje operativnega predela. Prav adjuvantna terapija je bila razlog dobre remisije bolezni ob sicer manj radikalni operaciji. Pri malignih tumorjih perifernih živčnih ovojnici se včasih priporoča tudi radioterapevtsko adjuvantno zdravljenje, katerega vloga pa ni povsem do rečena.^{3,7}

V zaključku bi radi ponovno poudarili, da gre v prikazanih primerih za redke tumorje, katerih operativna in ostala oskrba je zahtevna, izkušenj z njihovim zdravljenjem je malo, zahtevajo individualni, a multidisciplinarni pristop, pooperativni potek je zahteven, napoved izida pa običajno manj ugodna.

Literatura

- Parsa AT, Lee J, Parney IF, Weinstein P, McCormick PC, Ames C. Spinal cord and intradural-extradural spinal tumors: current best care practices and strategies. *J Neurooncol* 2004; 69: 291–318.
- Nittner K. Spinal meningiomas, neurinomas and neurofibromas, and hourglass tumors. In: Vinken PH, Bruyn GW, eds. *Handbook of clinical neurology*. New York: America Elsevier; 1976. p. 177–322.
- Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome in 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2004; 61: 34–43.
- Ferner RE, Gutmann DH. International consensus statement on malignant peripheral nerve sheath tumors in neurofibromatosis 1. *Cancer Res* 2002; 62: 1573–7.
- Greenberg MS, ed. *Spine and spinal cord tumors*. *Handbook of neurosurgery*. 6th ed. New York: Thieme; 2006. p. 506–21.
- Seppala MT, Haltia MJ, Sankila RJ, Jaaskelainen JE, Heiskanen O. Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinicopathological study of 187 cases. *J Neurosurg* 1995; 83: 621–6.
- Celli P, Cervoni L, Tarantino R, Fortuna A. Primary spinal malignant schwannomas: clinical and prognostic remarks. *Acta Neurochir* 1995; 135: 52–5.
- Mazel C, Topouchian V, Grunnenwald D. Effectiveness of radical resections in malignant dumbbell tumors of the thoracic spine: Review of three cases. *J Spinal Disord Tech* 2002; 15: 507–12.
- Suh S, Seol HY, Hong SJ, Kim JH, Lee JH, Kim MG. Spinal epidural synovial sarcoma: A case of homogeneous enhancing large paravertebral mass on MR imaging. *Am J Neuroradiol* 2005; 26: 2402–5.
- Yuksel M, Pamir N, Ozer F, Batirel HF, Ercan S. The principles of surgical management in dumbbell tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996; 10: 569–73.
- Ishikawa E, Matsumura A, Ishikawa S, Nakamura K, Nose T. Combined minimally invasive approach using microsurgery and thoracoscopic surgery for resecting a dumbbell-type thoracic schwannoma. *Minim Invas Neurosurg* 2002; 45: 251–3.
- Onesti ST, Ashkenazi E, Michelsen WJ. Transparaspinal exposure of dumbbell tumors of the spine. Reports of two cases. *J Neurosurg* 1998; 88: 106–10.
- Takamura Y, Uede T, Igarashi K, Tatewaki K, Morimoto S. Thoracic dumbbell-shaped neurinoma treated by unilateral hemilaminectomy with partial costotransversectomy-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1997; 37: 354–7.
- Buchfelder M, Nomikos P, Paulus W, Ruppprech H. Spinal-thoracic dumbbell meningioma: a case report. *Spine* 2001; 26: 1500–4.
- McCormick PC. Surgical management of dumbbell and paraspinal tumors of the thoracic and lumbar spine. *Neurosurgery* 1996; 38: 67–74.
- Citow JS, Macdonald RL, Ferguson MK. Combined laminectomy and thoracoscopic resection of a dumbbell neurofibroma: technical case report. *Neurosurgery* 1999; 45: 1263–5.
- Grillo HC, Ojemann RG, Scanell JG, Zervas NT. Combined approach to «dumbbell» intrathoracic and intraspinal neurogenic tumors. *Ann Thorac Surg* 1983; 36: 402–7.
- Rzyman W, Skokowski J, Wilimski R, Kurowski K, Stempniewicz M. One step removal of dumb-bell tumors by postero-lateral thoracotomy and extended foraminectomy. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004; 25: 509–14.
- Vinas FC, King PK, Holdener H, Dulchavsky S, Diaz FG. Outcome and complications of reconstruction of the thoracolumbar spine for vertebral tumours. *J Clin Neurosci* 1999; 6: 467–73.
- Kaiser MG, Parsa AT, Birch BD, McCormick PC. Anterior thoracic instrumentation. In: Winn HR, ed. *Youmans neurological surgery*. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 2004. p.4671–92.
- Spurrell EL, Fisher C, Thomas JM, Judson IR. Prognostic factors in advanced synovial sarcoma: an analysis of 104 patients treated at the Royal Marsden Hospital. *Ann Oncol* 2005; 16: 437–44.