

УДК 616.831-006-053.3-07-08-036.8.

Эпендимомы у детей младшего возраста**Орлов Ю.А., Шаверский А.В., Плавский П.Н.****Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова АМН Украины, г. Киев**

Эпендимомы — не редкие глиальные опухоли головного мозга, они занимают по частоте третье место среди новообразований в детской популяции. Вопросы природы их происхождения, гистобиологическая классификация, лечение обсуждаются. Несмотря на успехи в лечении, прогноз при эпендимоме плохой. Основным прогностическим фактором эффективности лечения этих опухолей является радикальность их удаления. Обобщен опыт диагностики и лечения 34 детей младшего возраста с эпендимомой головного мозга. Инвазивный характер роста опухоли обосновывает необходимость применения комбинированного лечения, включающего операцию, химиотерапию, по возможности, и лучевую терапию.

Ключевые слова: опухоли головного мозга, эпендимомы, диагностика, лечение, исход, дети младшего возраста.

Эпендимомы выявляют у детей реже, чем другие глиальные опухоли, они образуются из дифференцированных эпендимарных клеток, расположенных в системе желудочков и центрального канале спинного мозга [5]. Интракраниальные эпендимомы составляют 90% всех эпендимом у детей и 9% — всех опухолей у пациентов в возрасте до 20 лет [1, 3]. У детей младшего возраста эпендимомы составляют до 30% опухолей головного мозга [2]. Эпендимарные опухоли занимают третье место по частоте в структуре первичных опухолей у детей, уступая астроцитомам и примитивным нейроэктодермальным опухолям [7]. Наиболее часто эпендимомы выявляют у детей в возрасте до 4 лет — 5,2 на 1 млн, в возрасте от 5 до 14 лет — 1,5 на 1 млн, от 15 до 19 лет — 0,9 на 1 млн [4]. Большинство исследователей считают, что тотальное удаление коррелирует с хорошим исходом. Другие факторы риска, в частности, локализация опухоли, ее злокачественность, использование адьювантной химиотерапии не являются прогностически важными при определении исхода заболевания [6].

Целью работы явилось изучение результатов лечения детей младшего возраста с эпендимомой головного мозга.

Материалы и методы исследования. С 1980 по 2004 г. в отделе нейрохирургии детского возраста лечили 34 ребенка в возрасте до 3 лет с эпендимомой головного мозга (**табл. 1**).

Эпендимомы составили 11,3% всех гистологически верифицированных опухолей у детей младшего возраста, в том числе, доброкачественные — 14,9% доброкачественных опухолей, анапластическая

эпендимомы — 6,8% всех злокачественных опухолей. Мальчиков было 20 (58,8%), девочек — 14 (41,2%). Больных первого года жизни было 3 (8,8%), второго года — 8 (23,5%), третьего года — 23 (67,7%). При анализе распределения больных с эпендимомой по возрасту обнаружено, что частота доброкачественных эпендимом увеличивается с возрастом, в 80% наблюдений их выявляли у детей третьего года жизни. Злокачественные эпендимомы (по сравнению с доброкачественными) чаще выявляли у детей первого года жизни — соотношение 2:1, у детей второго года жизни оно составляло 1:1, третьего года — 1:6.

Продолжительность заболевания до 1 мес отмечена у 11 (32,3%), 2 мес — у 9 (26,5%), 3 мес — у 5 (14,7%), 4 мес — у 4 (11,8%), 6 мес — у 2 (5,9%), более 6 мес — у 3 (8,8%) пациентов.

Состояние при поступлении было удовлетворительным у 13 (38,2%), средней тяжести — у 15 (44,1%), тяжелым — у 6 (17,7%) больных.

Признаки внутричерепной гипертензии обнаружены у 30 (88,2%) больных, чаще их отмечали при субтенториальном расположении опухоли и почти одинаково часто — при эпендимоме различной степени злокачественности. Основными клиническими признаками были: головная боль — у 23 (67,6%) пациентов, рвота — у 22 (64,7%), шаткость походки — у 25 (73,5%), вялость — у 11 (32,3%), макрокrania — у 4 (11,7%), гемипарез — у 5 (14,7%).

Зрение было нормальным у 29 (85,3%) пациентов, изменения на глазном дне не обнаружены у 12 (35,3%), начальный застой выявлен у 8 (23,5%), выраженный — у 14 (41,2%).

Компьютерная томография проведена 32 (94,1%) больным, магниторезонансная томография — 5 (14,7%), нейрорентгенографическое исследование — 1 (2,9%).

Эпендимомы локализовались в боковом желудочке у 10 (29,4%) детей, III желудочке — у 1 (3%), IV желудочке — у 23 (67,6%).

Результаты и их обсуждение. Всего у 32 (94,1%) больных с эпендимомой произведено 44 операции. У 31 (96,9%) пациента вмешательство предусматривало удаление опухоли, у 1 (3,1%) — установление ее гистоструктуры; у 12 (37,5%) — удаление опухоли дополнено ликворосунтирующей операцией (**табл. 2**).

Таблица 1. Эпендимарные опухоли у детей младшего возраста

Вид опухоли	Число наблюдений при локализации опухоли		
	субтенториальной	субтенториальной	всего
Эпендимомы	6	19	25
Анапластическая эпендимомы	5	4	9
Итого...	11	23	34

Таблица 2. Объем оперативного вмешательства у детей младшего возраста с эпендимомами

Операция	Число операций при локализации опухоли					
	супратенториальной		субтенториальной		всего	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
Тотальное удаление	1	9	3	9	4	9
Субтотальное удаление	5	45,4	8	24,2	13	29,5
Частичное удаление	4	36,4	10	30,3	14	31,8
Удаление, шунтирующая операция	—	—	12	37,5	12	27,3
Биопсия	1	9	—	—	1	2,3
Итого...	11	100	33	100	44	100

По поводу супратенториальных и субтенториальных эпендимом чаще осуществляли их субтотальное и частичное удаление. Тотальное удаление, в силу особенностей локализации и инвазивного роста, выполняли редко (в 9% наблюдений). Особенности роста опухоли обусловлено большое число наблюдений продолженного роста опухолей, даже после их тотального и субтотального удаления. Особые различия между злокачественными и доброкачественными эпендимомами при этом не обнаружены.

После удаления опухоли умерли в сроки до 30 дней 9 (28,1%) больных. Летальность после удаления доброкачественных эпендимом составила 25%, злокачественных — 37,5%. Супратенториальные опухоли удалены у 10 больных (летальность 40%), субтенториальные — у 21 (летальность 23,8%). Все супратенториальные эпендимомы были значительных размеров (диаметром от 5 до 10 см). Анализ послеоперационной летальности и объема операции показал, что после тотального удаления летальность составила 25%, субтотального — 15,5%, частичного — 42,8%. В 50% наблюдений причиной смерти после частичного удаления было кровоизлияние в остатки опухоли.

В 5 (16,1%) наблюдениях в различные сроки после первичной операции производили повторное удаление опухоли, в 4 — выполнены шунтирующие операции.

Катамнез изучен у 17 из 24 оставшихся в живых больных. Продолжительность наблюдения от 1 мес до 7 лет, в среднем 1,8 года. Качество жизни признано хорошим (80–100 баллов) у 11,7% пациентов, удовлетворительным (60–79 баллов) — у 70,6%, плохим (менее 40 баллов) — у 17,6%. В течение 1 года жили 13 (76,5%) пациентов, 2 лет — 7 (41,2%), 3 лет — 4 (23,5%), 5 лет — 2 (11,8%), 7 лет — 1 (5,9%).

После операции одному больному проведена химиотерапия, 3 — лучевая терапия. Продолженный рост диагностирован в 10 наблюдениях, в 5 из них произведены повторные операции.

При наличии доброкачественной опухоли в течение 1 года жили 83,3% пациентов, злокачественной — 60%; 2 лет — соответственно 41,6 и 20%; 5 лет — 16,6 и 0%.

Результаты лечения, продолжительность и качество жизни выживших детей при наличии доброкачественной эпендимомы значительно лучше, чем у больных со злокачественной эпендимомой.

При наличии супратенториальной эпендимомы в течение 1 года жили 66,7% пациентов, субтенториальной — 81,8%; 2 лет — соответственно 33,3 и 45,4%. Следовательно, при наличии субтенториальной эпендимомы продолжительность жизни больше, чем при субтенториальной опухоли.

Выводы 1. Результаты лечения, продолжительность и качество жизни выживших детей в возрасте до 3 лет лучше при наличии доброкачественных и субтенториально расположенных эпендимом.

2. Признаки продолженного роста опухоли в большей степени связаны с радикальностью операции, в меньшей — со степенью анаплазии эпендимомы.

3. Судить о влиянии химиотерапии и облучения на продолжительность жизни детей младшего возраста с эпендимомой головного мозга на нашем материале не представляется возможным.

Список литературы

1. Foreman N.K., Love S.R.T. Intracranial ependimomas: Analysis of prognostic factor in a population-based series // *Pediatr. Neurosurg.* — 1996. — V.24. — P.119–125.
2. Horn B., Heideman R., Geyer R. et al. A multi-institutional retrospective study of intracranial ependimoma in children: Identification of risk factors // *J. Pediatr. Hematol. Oncol.* — 1999. — V.22. — P.203–211.
3. Perilong G., Massimino M., Sotti G. et al. Analyses of prognostic factors in a retrospective review of 92 children with ependimoma: Italian Pediatric Neuro-Oncology Group // *Med. Pediatr. Oncol.* — 1997. — V.29. — P.79–85.
4. Ries L., Smith M., Gurney J. et al. Cancer incidence and survival amount children and adolescents // *United States SEER Program 1975–1995, National Cancer Institute, SEER Program.* — Bethesda: NIH Publ., 1999. — P.99–4649.
5. Smyth M.D., Horn B.N., Russo C., Berger M.S. Intracranial ependimomas of childhood: current management strategies // *Pediatr. Neurosurg.* — 2000. — V.33. — P.138–150.
6. Timmermann B., Kortmann R., Kuhl J. et al. Combined postoperative irradiation and chemotherapy for anaplastic ependimomas in childhood: result of the Germann prospective trials HIT 88/89 and HIT 91 // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* — 2000. — V.44. — P.287–295.
7. Vinchon M., Soto-Ares G., Riffaud L. et al. Supratentorial ependymoma in children // *Pediatr. Neurosurg.* — 2001. — V.34. — P.77–87.

Епендимомы у дітей молодшого віку**Орлов Ю.О., Шаверський А.В., Плавський П.М.**

Епендимомы — не рідкісні гліальні пухлини головного мозку, за частотою вони посідають третє місце серед новоутворень в дитячій популяції. Питання природи їх походження, гістобіологічна класифікація та лікування обговорюються. Незважаючи на успіхи в лікуванні, прогноз при епендимоммах поганий. Основним прогностичним чинником ефективності лікування цих пухлин є радикальність їх видалення. Узагальнений досвід діагностики та лікування 34 дітей молодшого віку з епендимоммами головного мозку. Інвазивний характер росту пухлин обґрунтовує необхідність застосування комбінованого лікування, включаючи операцію, хіміотерапію, при можливості, і променеви терапію.

Young aged children ependymomas**Orlov Yu.A., Shaversky A.V., Plavsky P.N.**

Ependymomas are not rare glial brain tumours and occupy the third place among formations in children population. The nature of their origin, histobiological classification and treatment are still under discussion. In spite of some treatment achievements, prognosis in case of ependymoma is bad. The basic prognostic factor for these tumours treatment — is their radical removal. The experience of diagnostics and treatment of 34 young aged children with brain ependymomas is given. The invasive character of tumour growth substantiates the application of combined treatment including operation, chemotherapy, and radiation therapy if it is possible.

Комментарий**к статье Орлова Ю.А и соавторов «Эпендимомы у детей младшего возраста»**

Статья посвящена актуальной проблеме детской нейрохирургии — эпендимарным опухолям головного мозга у детей младшего возраста. Пик выявления эпендимом приходится на 4 года. В младшей возрастной группе эпендимомы составляют, по материалам различных авторов, до 30% опухолей головного мозга. Во всей детской популяции эпендимомы занимают третье место после астроцитарных и примитивных нейроэктодермальных опухолей. Несмотря на успехи, достигнутые в детской нейроонкологии, прогноз при лечении эпендимом плохой. Только тотальное удаление позволяет надеяться на благоприятный исход и длительный безрецидивный период. Авторы на собственном материале проанализировали результаты хирургического лечения этой сложной и трудной для лечения патологии.

Анализ результатов оперативного лечения эпендимом головного мозга у 34 детей младшего возраста показал, что результаты лечения и качество жизни выживших детей лучше при наличии доброкачественных, супратенториально расположенных эпендимом. Только радикальность удаления опухоли является благоприятным прогностическим фактором, влияющим на продолжительность жизни детей. Результаты лечения детей младшего возраста с эпендимоммами различной степени злокачественности неудовлетворительны. Летальность составляет 28,1%, в течение 2 лет живут 41,2% детей. Все это требует проведения дальнейших исследований в области нейроонкологии детей младшего возраста, в том числе с эпендимарными опухолями.

*Л.Н. Вербова, д-р мед. наук,
ст. науч. сотр. клиники нейрохирургии детского возраста
Института нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова АМН Украины*