

## Оригінальна стаття

УДК 616.831-006-053.2.37

**Орлов Ю.О.<sup>1</sup>, Шаверський А.В.<sup>1</sup>, Зябченко В.І.<sup>1</sup>, Малишева Т.А.<sup>2</sup>, Черненко О.Г.<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Відділ нейрохірургії дитячого віку, Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України, Київ, Україна

<sup>2</sup> Відділ нейропатоморфології, Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України, Київ, Україна

### **Ефективність хірургічного та комбінованого лікування супратенторіальних примітивних нейроектодермальних пухлин у дітей**

**Вступ.** Висвітлені результати використання сучасних методів лікування злоякісних ембріональних пухлин головного мозку (ГМ) — супратенторіальних примітивних нейроектодермальних пухлин (сПНЕП) у дітей.

**Матеріали і методи.** Проведений ретроспективний аналіз результатів лікування 73 дітей з приводу сПНЕП ГМ за період 1995–2011 рр. Застосовували методику комбінованого лікування — хірургія, променева терапія та хіміотерапія.

**Результати.** Результати дослідження свідчать про необхідність застосування за наявності цих злоякісних пухлин агресивної лікувальної тактики. Післяопераційна смертність становила 5,5%, показники виживання у середньому 31,2 міс. Радикальність операції, використання променевої терапії та хіміотерапії позитивно впливають на показники загального, безрецидивного виживання та якість життя пацієнтів.

**Висновки.** Вік хворих старше 3 років, у яких, згідно з протоколами лікування сПНЕП, можна використовувати променево-хірургічний підхід у лікуванні є позитивними факторами прогнозу виживання та покращення якості життя.

**Ключові слова:** пухлини головного мозку, супратенторіальні примітивні нейроектодермальні пухлини, хірургічне лікування, хіміотерапія, діти молодшого віку.

**Укр. нейрохірург. журн. — 2014. — №3. — С. 19-23.**

*Надійшла до редакції 08.02.14. Прийнята до публікації 19.05.14.*

**Адреса для листування:** Орлов Юрій Олександрович, Відділ нейрохірургії дитячого віку, Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова, вул. Платона Майбороди, 32, Київ, Україна, 04050, e-mail: orlov.neuro@gmail.com

**Вступ.** Пухлини центральної нервової системи (ЦНС) є великою гетерогенною групою новоутворень з різним гістогенезом і біологічною поведінкою. Пухлини нейроектодермального ряду становлять 52–69% в структурі новоутворень ГМ [1–8]. Ембріональні пухлини (ЕП) ЦНС за класифікацією ВООЗ виділені в окрему нозологічну групу за гістологічними критеріями [7]. Найбільш часто високозлоякісні пухлини цієї групи виникають у дітей молодшого віку і становлять до 25% усіх новоутворень ЦНС у дітей [1–8]. До ЕП відносять: медулобластому (МБ) — у 85% спостережень, примітивну нейроектодермальну пухлину (ПНЕП) — у 2,5–6,6%, пінеобластому (ПБЛ), епендимобластому (ЕБЛ), атипичну тератоїд-рабдоїдну пухлину (АТРП), медулоепітеліому (МЕП) [1, 6, 9, 10].

Нейроектодермальні ЕП біологічно надзвичайно агресивні, зважаючи на низький рівень диференціювання клітин, характеризуються швидким ростом, частими і ранніми рецидивами після комбінованого лікування, а також ураженням м'яких оболонок ГМ та імплантаційним метастазуванням по субарахноїдальних просторах головного та спинного мозку [11–14]. ПНЕП — це ЕП, які складаються з недиференційованих або низькодиференційованих нейроепітеліальних клітин. Ці пухлини вперше описані у 1973 р. M.N. Hart та K.M. Earle як пухлини, морфологічно подібні до МБ, проте, розташовані поза межами мозочка [15]. У 1993 р. експерти ВООЗ включили МБ і ПНЕП в групу ембріональних новоутворень. ПНЕП, що виникають у ГМ та розташовані вище намету мозочка, називають супратенторіальними (сПНЕП) [7].

ПНЕП, в структурі яких переважають низькодиференційовані нейроепітеліальні клітини, називають церебральними нейробластомами, в яких виявляють гангліозні і гліальні клітини — гангліонейробластоми ЦНС, з ознаками будови ембріональної невральної трубки — МЕП та ЕБЛ [1, 6, 9, 10].

За даними експертів ВООЗ, при проведенні імуногістохімічного дослідження ПНЕП пріоритерно експресують білки, що є маркерами нейрональних клітин (синаптофізин, Р-тубулін III класу, різних нейрофіламентів) [5]. В тканині нейробластом ЦНС виявлено експресію S-100 протеїну (що не вважають специфічною), нейроспецифічної енолази (NSE), рецепторів білка Leu-7 (CD57) [5]. Описана локальна експресія гліальнокислого протеїну (GFAP), негативна експресія ембріонального ракового антигену (EMA), актину та цитокератину. Експресія в різних ділянках пухлини становить від 0 до 85% Ki-67, проте, як правило, висока (понад 30%). Сьогодні за наявності сПНЕП не визначені чіткі взаємозв'язки та прогностична значущість між гістологічними маркерами й показниками виживання хворих, на відміну від МБ, для яких встановлені чіткі морфологічні прогностичні критерії.

Всі сПНЕП, за критеріями ВООЗ, відносять до IV ступеня злоякісності (Grade IV) [16]. Вони відрізняються від інфратенторіальних ПНЕП (МБ) прогнозом, молекулярно-генетичними особливостями. Їх слід розглядати окремо [8, 14].

сПНЕП відносять до рідкісних пухлин, які становлять від 1 до 6,6% усіх пухлин ГМ у дітей [8, 14]. Вік хворих на момент встановлення діагнозу сПНЕП у

середньому близько 3 років, 67% пухлин діагностують у віці до 5 років [1, 2, 6–8, 17–21]. На відміну від ПБЛ і МБ, за яких відзначають деяку перевагу чоловіків, сПНЕП виявляють однаково частотою як у хлопчиків, так і дівчаток [6, 8].

Стандартними методами лікування ПНЕП у світі визнані хірургічне видалення, променева терапія та хіміотерапія. Прогноз за цих пухлин протягом тривалого часу був вкрай незадовільним, проте, впровадження клінічних протоколів лікування злоякісних новоутворень у дітей, створених на базі протоколу HIT 2000, сприяло покращенню показників безрецидивного та п'ятирічного виживання хворих. В той же час схеми та протоколи, що використовують у лікуванні сПНЕП, не можна вважати доскональними: частота рецидивів і ускладнень досить висока [6, 8, 20, 21].

Метою роботи є ретроспективний аналіз результатів хірургічного лікування, показників виживання та оцінки якості життя у 73 дітей, у яких діагностовані сПНЕП ГМ, які перебували в клініці в період з 1995 по 2011 р.

**Матеріали і методи дослідження.** Хлопчиків було 43 (58,9%), дівчаток — 30 (41,1%), отже, переважали хлопчики (1,4:1). Вік дітей у середньому 5,5 року, наймолодший хворий віком 1 міс, найстарший — 17 років. Дітей до 3 років було 24 (32,9%). Комп'ютерна томографія (КТ) проведена у 71 хворого, магніторезонансна томографія (МРТ) — у 61, нейросонографія — в 11. На основі аналізу результатів нейровізуалізуючих методів дослідження, операційних знахідок встановлено, що серед ділянок півкуль великого мозку найчастіше виявлено ураження лобової — у 18 (24,7%) хворих, найменш часто — потиличної — у 2 (2,7%), у 33 (45,2%) хворих — кількох ділянок. Оперативне втручання проведено в усіх 73 хворих. Тотальне видалення пухлини здійснено у 48 (65,8%) хворих, субтотальне — у 19 (26%), часткове — у 4 (5,5%), біопсія — у 2, у 3 дітей видалення пухлини доповнене лікворолімпфаденомекцією.

Використовували загальноприйнятий морфологічний метод забарвлення гістологічних зрізів з застосуванням оглядових та спеціальних методик після фіксації у 10% розчині нейтрального формаліну та проводки у парафіні.

Електронна база первинних даних створена з використанням програми Microsoft Excel 2010. Дані аналізували з використанням ліцензійної версії статистичного пакету Stata 12.

**Результати та їх обговорення.** Захворювання розпочиналося найчастіше появою гіпертензивного та судорожного синдромів. Підвищення внутрішньочерепного тиску як дебют захворювання відзначено у 43 (59%) пацієнтів. У 23 (31%) пацієнтів початок захворювання асоціювався з появою судорожних нападів, у 7 (10%) — першими симптомами захворювання був вогнищевий дефіцит. Аналіз неврологічного стану хворих в ранньому післяопераційному періоді свідчив про позитивний вплив втручання (табл. 1).

Об'єктивно оцінювали ступінь видалення сПНЕП за даними післяопераційної нейровізуалізації. КТ та/або МРТ, проведена через 24 год після операції, забезпечувала точну оцінку об'єму тканини новоутворення, що залишилася.

На основі аналізу результатів нейровізуалізуючих методів дослідження, операційних знахідок встановлено, що найбільш частотою сПНЕП локалізувалася у лобовій частці — у 18 (24,7%) хворих, найменш часто — у потиличній — у 2 (2,7%), у 33 (45,2%) хворих спостерігали ураження кількох часток ГМ (табл. 2).

Характеристики сПНЕП, що включали розміри пухлини, наявність перифокального набряку, зміщення серединних структур залежно від гістологічного типу пухлини, вивчали за даними МРТ і КТ (табл. 3, 4).

Гіпертензивний симптом регресував у 62 (84,9%) пацієнтів, зберігався — в 11 (15,1%). Регрес гіпертензивного симптому можливо оцінити лише на 5–6-ту добу після операції, після суттєвого зменшення об'єму дегідратаційної та протинабрякової терапії.

Судорожний синдром після операції регресував у 29 (39,7%) хворих, у решти відзначене суттєве зменшення частоти виникнення судорожних нападів. Це може свідчити, що під час оперативного втручання разом з сПНЕП видаляли епілептогенне вогнище.

У 15 (20,5%) пацієнтів відзначені тою чи іншою мірою виражені вогнищеві симптоми. Причому, як ускладнення оперативного втручання вони виникли у 5 хворих.

Таким чином, найближчі результати лікування сПНЕП задовільні. У більшості хворих вдалося досягти повного регресу чи зменшення вираженості гіпертензивного, судорожного та органічного синдромів. Результати лікування залежали від локалізації сПНЕП, її розмірів. Проаналізований зв'язок цих факторів з якістю життя пацієнтів та клінічним перебігом захворювання в ранньому післяопераційному періоді. Встановлено, що результати лікування гірші у хворих за наявності сПНЕП великих розмірів, ураженні лобово-тім'яно-підкіркової ділянок ГМ (див. рисунок).

Найближчі результати хірургічного лікування хворих оцінювали перед виписуванням пацієнтів та до початку ад'ювантної терапії. Поряд з оцінкою неврологічного статусу, контроль результатів хірургічного лікування хворих здійснювали за даними післяопераційної КТ і МРТ, що дозволяло об'єктивізувати об'єм видаленої пухлини, вираженість перифокального набряку в ранньому і пізньому післяопераційному періоді.

**Таблиця 1.** Регрес клінічних проявів у хворих після хірургічного лікування з приводу сПНЕП

Клінічні прояви	Частота виявлення синдрому			
	до операції		після операції	
	абс.	%	абс.	%
Гіпертензивний синдром	73	100	11	15,1
Судорожний синдром	47	64,4	18	24,7
Вогнищевий дефіцит	46	63	15	20,5

**Таблиця 2.** Ураження півкуль великого мозку за різної локалізації сПНЕП

Локалізація сПНЕП	Кількість хворих	
	абс.	%
Лобова частка	18	24,7
Скронева частка	8	10,9
Тім'яна частка	6	8,3
Потилична частка	2	2,6
Мультифокальні пухлини	6	8,3
Масивні пухлини, що поширювалися на декілька часток мозку	33	45,2

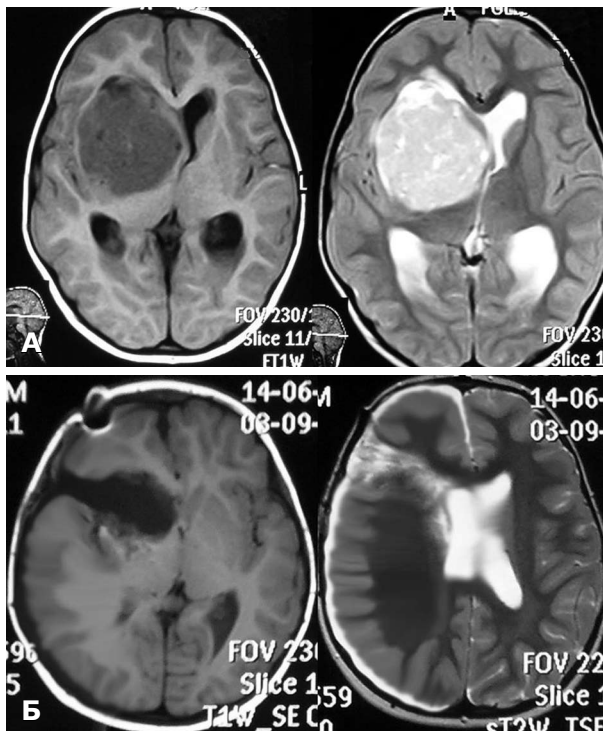
**Таблиця 3.** КТ характеристика сПНЕП різної гістологічної форми

Дані КТ		сПНЕП (n=40)	Нейро- бластома (n=27)	Гангліо- нейро- бластома (n=4)	Разом (n=71)
Діаметр пухлини, см	до 3	3	1	—	4
	3-5	7	7	1	15
	понад 5	30	19	3	52
Перифокальний набряк, см	до 2	19	5	2	26
	понад 2	2	1	1	4
Зміщення серединних структур, мм	до 5	1	1	—	2
	5-7	7	4	1	12
	понад 7	23	7	2	32

**Таблиця 4.** МРТ характеристика сПНЕП різної гістологічної форми

Дані МРТ		сПНЕП (n=33)	Нейро- бластома (n=24)	Гангліо- нейро- бластома (n=4)	Разом (n=61)
Діаметр пухлини, см	до 3	3	1	—	4
	3-5	6	4	1	11
	понад 5	24	19	3	46
Перифокальний набряк, см	до 2	16	5	2	23
	понад 2	5	1	1	7
Зміщення серединних структур, мм	до 5	1	1	—	2
	5-7	7	4	1	12
	понад 7	23	7	2	32

Для оцінки якості життя пацієнтів ми використовували інтеграційну шкалу якості життя дітей при ураженні нервової системи [19]. На момент госпіталізації лише у 6 (8,8%) дітей якість життя була високою (100–80 балів), у 15 (20,1%) — задовільною (50–80 балів), у 52 (70,1%) — поганою (менше 50 балів). Покращення якості життя в цілому характеризувалося регресом неврологічного дефіциту, усуненням функціональних розладів, високим ступенем соціальної адаптації. Після операції високу якість життя відзначали у 32 (46,2%) пацієнтів, задовільну — у 29 (42,2%), погану — у 8 (11,6%). Таким чином, встановлено досить високу ефективність хірургічного лікування хворих з приводу сПНЕП ГМ.



МРТ. сПНЕП правої лобово-кальозної ділянки. А — до операції; Б — після операції.

Після операцій на смертність становила 5,5% (померли 4 хворих: після тотального видалення — 1, субтотального — 3). Основною причиною смерті хворих було порушення кровообігу ГМ у проміжно-стовбурових відділах на тлі скронево-тенторіального вклинення і набряку гіпоталаму.

Віддалені результати лікування проаналізовані у строки від 1 міс до 13 років, у середньому (31,2±3,1) міс. У різні строки після операції (від 2 міс до 5 років) померли 54 дитини, в усіх причиною смерті було прогресування або рецидив основного захворювання.

Показники загального 5-річного виживання 69 хворих, що вижили після оперативного втручання, представлені в **табл. 5, 6** та розподілені залежно від радикальності проведеної операції. Отримані нами показники аналогічні наведеним в літературі [6, 8, 15, 18].

Ад'ювантна терапія проведена у 58 (84,1%) з 69 пацієнтів, що вижили після операції (відмова від її проведення пов'язана з тяжкістю стану пацієнтів). Курс променевої терапії проведений у 39 (56,5%) дітей (в усіх проведена також хіміотерапія). Хіміотерапія проведена у 58 (84,1%) дітей з використанням клінічних протоколів лікування злоякісних новоутворень у дітей, створених на базі протоколів НІТ-1991, НІТ-2000. Не проводили ад'ювантну терапію в 11 дітей. Показники загального та безрецидивного виживання залежно від проведення ад'ювантної терапії наведені у **табл. 7, 8**.

Після проведення хіміотерапії та/або променевої терапії хворі перебували під спостереженням нейрохірурга та онколога, періодично їм проводили нейровізуалізуючі дослідження.

Відзначена висока ефективність ад'ювантної терапії, оскільки після її проведення тривалість життя пацієнтів, як і показники безрецидивного виживання, значно збільшувались.

**Висновки.** сПНЕП у дітей виникають відносно рідко, це одні з найбільш злоякісних пухлин ГМ. Аналіз топографічних особливостей сПНЕП у хворих за наявності рецидиву свідчить про значне переважання ураження глибоких структур і ділянок функціонально важливих зон та їх поєднання. Хірургічне втручання є першим та надзвичайно ефективним етапом лікування сПНЕП у дітей, що підтверджене, насамперед, покращенням якості життя хворих та значним регресом неврологічних симптомів. Агресивна хірургічна тактика, тотальність видалення пухлини асоціюється з низькою післяопераційною смертністю та кращими показниками загального і безрецидивного виживання. Лікування сПНЕП має бути комплексним та включати хірургічне видалення пухлини, проведення ад'ювантної (хіміо- та променевої) терапії. Це зумовлене високим ступенем злоякісності сПНЕП та її здатністю до рецидивування й метастазування. Максимально радикальне видалення пухлини, про-

**Таблиця 5.** Показники загального виживання залежно від радикальності видалення пухлини (n=69)

Тривалість спостереження, міс	Показники виживання, %							
	після видалення пухлини						без видалення пухлини	
	тотального, n=47		субтотального, n=16		часткового, n=4		біопсія, n=2	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
12	38	80,9	10	62,5	1	25,0	—	—
36	18	38,3	5	31,3	—	—	—	—
60	11	23,4	4	25,0	—	—	—	—
Кінець спостереження	11	23,4	4	25,0	—	—	—	—

**Таблиця 6.** Показники безрецидивного виживання залежно від радикальності видалення пухлини (n=69)

Тривалість спостереження, міс	Показники виживання, %							
	після видалення пухлини						без видалення пухлини	
	тотального, n=47		субтотального, n=16		часткового, n=4		біопсія, n=2	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%	абс.	%
12	34	72,3	8	50,0	1	25,0	—	—
36	16	34,0	5	31,3	—	—	—	—
60	10	21,3	3	18,8	—	—	—	—
Кінець спостереження	10	21,3	3	18,8	—	—	—	—

**Таблиця 7.** Показники загального виживання залежно від проведеної терапії (n=69)

Тривалість спостереження, міс	Показники виживання, %					
	без ад'ювантної терапії, n=11		хіміотерапія, n=19		променева терапія + хіміотерапія, n=39	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
12	2	18,2	13	68,4	34	87,2
36	—	—	4	21,1	19	50
60	—	—	1	5,3	14	36,8
Кінець спостереження	—	—	1	5,3	14	36,8

**Таблиця 8.** Показники безрецидивного виживання залежно від проведеної терапії (n=69)

Тривалість спостереження, міс	Показники виживання, %					
	без ад'ювантної терапії, n=11		хіміотерапія, n=19		променева терапія + хіміотерапія, n=39	
	абс.	%	абс.	%	абс.	%
12	—	—	12	63,2	31	79,5
36	—	—	3	15,8	18	47,4
60	—	—	—	—	13	34,2
Кінець спостереження	—	—	—	—	13	34,2

ведення хіміо- та променевої терапії забезпечують значне збільшення показників виживання та якості життя хворих.

### Список літератури

- Ениш В. Опухоли центральной нервной системы у новорожденных и грудных детей / В. Ениш, Д. Шрайбер, Г. Герлах // Арх. патологии. — 1984. — Вып.7. — С.19–26.
- Земская А.Г. Врожденные опухоли головного мозга у детей первого года жизни / А.Г. Земская, В.П. Берснев // Вопр. нейрохирургии. — 1983. — Вып.4. — С.3–7.
- Мацко Д.Е. Атлас опухолей центральной нервной системы (гистологическое строение) / Д.Е. Мацко, А.Г. Коршунов. — СПб.: РНХИ, 1998. — С.76–80.
- Supratentorial primitive neuroectodermal tumors in children / P.B. Dirks, L. Harris, H.J. Hoffman, R.P. Humphreys, J.M. Drake, J.T. Rutka // J. Neurooncol. — 1996. — V.29, N1. — P.75–84.
- The changing epidemiology of paediatric brain tumours: a review from the Hospital for Sick Children / Z. Kaderali, M. Lamberti-Pasculli, J.T. Rutka [et al.] // Child's Nerv. Syst. — 2009. — V.25. — P.787–793.
- Kuhl J., Doz F., Taylor R. E. Embryonic tumors. / In Walker D., Perilongo G., Punt J.A.G., Taylor G.E. (Eds.) Brain and spinal tumors of childhood. — London: Arnold, 2004. — P.314–330, 436.
- Louis D. World Health Organization classification of tumors of the central nervous system / D. Louis, W. Cavenee, H. Ohgaki. — Lyon: Intern. Agency Res. Cancer, — 2007. — 4th ed. — P.8–11, 132–149.
- Packer R.J. Progress and challenges in childhood brain tumors / R.J. Packer // J. Neuro-Oncol. — 2005. — V.75. — P.239–242.
- Raffel C. Central nervous system primitive neuroectodermal tumors: still a useful classification? / C. Raffel, J.T. Rutka // Neurosurg. Focus. — 2011. — V.30, N1. — Introduction.
- Sarkar C. Recent advances in embryonal tumors of the central nervous system / C. Sakar, P. Deb, M.C. Sharma // Childs Nerv. Syst. — 2005. — V.21. — P.227–293.
- Коршунов А.Г. Эмбриональные нейроэктодермальные опухоли больших полушарий головного мозга / А.Г. Коршунов, А.В. Смирнова, О.А. Гаджиева // Арх. патологии. — 1995. — №1. — С.44–51.
- Short-term neurological outcome of children after surgery for brain tumors: incidence and characteristics in a pediatric intensive care unit / S.P. Houdemont, E. De Carli, M. Delion [et al.] // Child's Nerv. Syst. — 2011. — V.27. — P.933–941.
- Supratentorial primitive neuroectodermal tumors: a Canadian pediatric brain tumor consortium report / D. Johnston, L. Daniel, L. Keene, L. Lafay-Cousin // J. Neurooncol. — 2008. — V.86. — P.101–108.
- Outcome for children with supratentorial primitive neuroectodermal tumors treated with surgery, radiation and chemotherapy / A.T. Reddy, A.J. Janss, P.C. Phillips, H.L. Weiss, R.J. Packer // Cancer. — 2000. — V.88, N9. — P.2189–2193.
- Hart M.N. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children / M.N. Hart, K.M. Earle // Cancer. — 1973. — V.32. — P.890–897.

16. Cancer epidemiology in older adolescents and young adults 15 to 29 years of age, Including SEER Incidence and Survival: 1975–2000; eds. A. Bleyer, M. O'Leary, R. Barr, L.A.G. Ries. — NIH Pub. No. 06-5767. Bethesda: National Cancer Institute, 2006. — P.65–81.
17. Kadots R.P. Brain tumors in children / R.P. Kadots, J.B. Allen, G.A. Hartman // J. Pediatr. — 1989. — V.14, N4. — P.511–519.
18. Are pediatric brain tumors on the rise in the USA? Significant incidence and survival findings from the SEER database analysis / S. Patel, A. Bhatnagar, C. Wear, S. Osiro, A. Gabriel, D. Kimball, A. John, P.J. Fields, R.S. Tubbs, M. Loukas // Child's Nerv. Syst. — 2014. — V.30, N1. — P.147–154.
19. Орлов Ю.А. Качество жизни детей, оперированных по поводу нейрохирургической патологии / Ю.А. Орлов // Укр. нейрохірург. журн. — 2007. — №3. — С.63–65.
20. Орлов Ю.А. Особенности супратенториальных примитивных нейроэктодермальных опухолей головного мозга у детей младшего возраста / Ю.А. Орлов // Укр. нейрохірург. журн. — 2012. — №4. — С.46–49.
21. Орлов Ю.А. Супратенториальные примитивные нейроэктодермальные опухоли у детей [Электронный ресурс] / Ю.А. Орлов, А.В. Шаверский, В.И. Зябченко // Клин. Онкология. — 2012. — №7(3). — Режим доступа: <http://www.clinicaloncology.com.ua/article/4863/supratentorialnye-primitivnye-nejroektodermalnye-opuxoli-u-detej>.

### **Орлов Ю.А.<sup>1</sup>, Шаверский А.В.<sup>1</sup>, Зябченко В.И.<sup>1</sup>, Малышева Т.А.<sup>2</sup>, Черненко О.Г.<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Отдел нейрохирургии детского возраста, Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины, Киев, Украина

<sup>2</sup> Отдел нейропатоморфологии, Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова НАМН Украины, Киев, Украина

### **Эффективность хирургического и комбинированного лечения супратенториальных примитивных нейроэктодермальных опухолей у детей**

**Вступление.** Приведены результаты применения современных методов лечения злокачественных эмбриональных опухолей головного мозга (ГМ) — супратенториальных примитивных нейроэктодермальных опухолей (сПНЭО) у детей.

**Материалы и методы.** Проведен ретроспективный анализ результатов лечения 73 детей по поводу сПНЭО ГМ за период 1995–2011 гг. Применяли методику комбинированного лечения — хирургия, лучевая терапия и химиотерапия.

**Результаты.** Результаты исследования свидетельствуют о необходимости применения при таких злокачественных опухолях агрессивной лечебной тактики. Послеоперационная смертность составила 5,5%, показатели выживаемости в среднем 31,2 мес. Радикальность операции, использование лучевой терапии и химиотерапии позитивно влияют на показатели общей, безрецидивной выживаемости и качество жизни пациентов.

**Выводы.** Возраст больных старше 3 лет, у которых в соответствии с протоколами лечения сПНЭО возможно использование лучевой терапии, а также комплексный подход в лечении являются позитивными факторами прогноза выживаемости и улучшения качества жизни.

**Ключевые слова:** опухоли головного мозга, супратенториальные примитивные нейроэктодермальные опухоли, хирургическое лечение, химиотерапия, дети младшего возраста.

**Укр. нейрохірург. журн. — 2014. — №3. — С. 19–23.**

Поступила в редакцию 08.02.14. Принята к публикации 19.05.14.

**Адрес для переписки:** Орлов Юрий Александрович, Отдел нейрохирургии детского возраста, Институт нейрохирургии им. акад. А.П. Ромоданова, ул. Платона Майбороды, 32, Киев, Украина, 04050, e-mail: [orlov.neuro@gmail.com](mailto:orlov.neuro@gmail.com)

### **Orlov Yu. A.<sup>1</sup>, Shaverskiy A.V.<sup>1</sup>, Zybchenko V.I.<sup>1</sup>, Malysheva T.A.<sup>2</sup>, Chernenko O.G.<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Department of Pediatric Neurosurgery, Institute of Neurosurgery named after acad. A.P. Romodanov, NAMS of Ukraine, Kiev, Ukraine

<sup>2</sup> Department of Neuropathomorphology, Institute of Neurosurgery named after acad. A.P. Romodanov, NAMS of Ukraine, Kiev, Ukraine

### **Effectiveness of surgical and combined treatment of supratentorial primitive neuroectodermal tumors in children**

**Introduction.** The results of use of modern methods of treatment of malignant embryonic brain tumors — supratentorial primitive neuroectodermal tumors (sPNET) are given.

**Materials and methods.** The retrospective analysis of treatment results of 73 children with primitive brain sPNET in a period 1995–2011 was done. Combined methods of treatment were used — surgery, radiotherapy and chemotherapy.

**Results.** The study results demonstrate the need for aggressive therapy at such malignant tumors. After surgery death rate was 5.5%, survival rate in average — 31.2 months. Surgery radicalism, application of radiotherapy and chemotherapy affect the survival rate and quality of life of the patient.

**Conclusion.** Patients older than 3 years at whom according to treatment protocols at sPNET radiotherapy can be used, as well as a comprehensive approach to treatment are positive predictors of survival and quality of life.

**Key words:** brain tumors, primitive supratentorial neuroectodermal tumors, chemotherapy, surgery, younger children.

**Ukr Neyrokhir Zh. 2014; 3: 19–23.**

Received, February 08, 2014. Accepted, May 19, 2014.

**Address for correspondence:** Yuriy Orlov, Department of Pediatric Neurosurgery, Institute of Neurosurgery named after acad. A.P. Romodanov, 32 Platona Mayboroda St., Kiev, Ukraine, 04050, e-mail: [orlov.neuro@gmail.com](mailto:orlov.neuro@gmail.com)