

Hunt-Hess) відмічається при глибинних АВМ та в області ЗЧЯ.

**Ключеві слова:** АВМ головного мозку, діти, порушення мозкового кровообігу.

***M.Y. Orlov, Y.A. Orlov, Y.Y. Yarotskiy***  
**Acute disorders of cerebral circulation as  
 manifestation of arterio-venous malformations  
 of brain at children**

**Institute of Neurosurgery named after academic  
 A. P. Romodanov, NAMS, Kiev**

**Introduction.** The article covers clinical manifestations of AVM of the brain in children.

**Material.** 375 observations of children aged under 18.

**Results.** Intracranial hemorrhages were found to be most frequent clinical manifestations of the disease, which was stated in 64.0% of cases. Epileptic seizures as the first clinical manifestation of AVM of the brain in children were observed in 20.9% of cases, which means that an acute onset of the disease occurred in 84.9% of cases. 64.2% of children are admitted to hospital in a satisfactory condition (I-II degree according to Hunt and Hess scale) among all the children with AVM of the brain. Particularly severe condition (IV-V degree of according to Hunt and Hess scale) is observed in deep AVM and in PCF accompanied by blood breakthrough into the ventricles of the brain, bleeding in the trunk and subcortical structures.

**Conclusions.** The hemorrhage in AVM are characterised by development of intracerebral, subdural, intraventricular hemorrhages or their combination. As a rule, SAH are secondary. Especially grave condition (IV-V degree on Hunt-Hess) is observed in deep AVM and in the area of the fossa posterior.

**Key words:** AVM of the brain, children, cerebrovascular accident.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

***Ю.А. Орлов, А.В. Шаверский, О.А. Гайдаренко***

**ПРОБЛЕМНЫЕ ВОПРОСЫ ЛЕЧЕНИЯ ЭПЕНДИМОМ  
 ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ  
 ГУ «Институт нейрохирургии им. акад.  
 А.П. Ромоданова НАМНУ», г. Киев**

**Вступление.** Эпендимарные опухоли являются третьими по распространенности опухолями у детей. Статья посвящена результатам лечения, прогнозированию и качеству жизни у 286 ребенка с эпендимарными опухолями головного мозга.

**Цель.** Ретроспективный анализ результатов лечения эпендимарных опухолей у детей на протяжении 33-летнего периода.

**Материалы и методы.** С 1980 по 2012 год в Институте нейрохирургии лечилось 286 детей с эпендимоммами головного мозга. Они составляют 6,4% от всех гистологически верифицированных опухолей головного мозга у детей.

**Результаты.** Тотальное удаление опухоли выполнено у 8,8% детей. В большинстве случаев осуществлялось субтотальное удаление эпендимарных опухолей головного мозга. Послеоперационная летальность составила 8,1%. При тотальном удалении опухолей 5-летней выживаемости составила 72% наблюдений, а при субтотальном 58,3% наблюдений.

**Выводы.** В лечении эпендимом необходимо добиваться максимально возможной резекции опухоли с последующей адьювантной терапией.

**Ключевые слова:** эпендимомы головного мозга, дети, лечение

## ВВЕДЕНИЕ

Эпендимомы относительно редкие глиальные опухоли, растущие из клеток эпендимы выстилающей вентрикулярную систему ЦНС. Эпендимарные опухоли занимают третье место по частоте встречаемости в детской популяции, уступая астроцитарным и эмбриональным опухолям [1]. Они чаще встречаются у детей, пик диагностирования эпендимарных опухолей – три года. Эпендимарные опухоли составляют 6 - 15% детских опухолей головного мозга и 2 - 5% взрослых интракраниальных опухолей. Согласно классификации опухолей нервной системы ВОЗ (2007, Lyon) по степени злокачественности эпендимомы делятся на три группы: I степени злокачественности – миксопапиллярная эпендимома и субэпендимома; II степени злокачественности – эпендимома классическая; III степени злокачественности – анапластическая эпендимома.

## МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

За период 1980 – 2012 гг. в Институте нейрохирургии НАМН Украины лечилось 286 детей с эпендимомами. Они составили 6,4% всех верифицированных опухолей детской популяции. Пик встречаемости эпендимарных опухолей приходится на возраст три года. Субтенториальные опухоли были в 152 (53,1%) наблюдениях, супратенториальные в 134 (46,9%). Однако в младшей возрастной группе эти соотношения меняются – субтенториальная локализация отмечена в 73,8%, супратенториальная в 26,2% наблюдений. Все наблюдения верифицированы гистологически. Учитывая вовлечение в процесс стволовых и подкорковых структур мозга, радикальное удаление эпендимом осуществлено в 8,8% наблюдений. В большинстве случаев осуществлялось их субтотальное удаление. Послеоперационная летальность составила 8,1%, независимо от степени анаплазии опухоли. Основным методом лечения являлась хирургия с последующей адьювантной терапией, преимущественно лучевой терапией. При тотальном удалении опухолей 5-летней выживаемости достигнуто в 72% наблюдений, при субтотальном – в 58,3%. Химиотерапия использовалась у детей не достигших трехлетнего возраста.

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Особенности исходного роста эпендимом, распространение на стволовые или подкорковые структуры (рост из них или вращание), огромные размеры опухолей и детский возраст пациентов ограничивают радикальность их хирургического удаления. По данным мировой литературы тотальное удаление эпендимом у взрослых не превышает 25% наблюдений [2,3]. В педиатрической

практике степень радикализма операции уменьшается с уменьшением возраста ребенка [1,4]. На нашем материале в детской возрастной группе тотальное удаление осуществлено у 25 из 268 больных (8,8%). Обнаружен интересный факт более высокого радикализма в младшей возрастной группе (31,7%), что можно объяснить преимущественным расположением опухолей субтенториально и их меньшими размерами. В тоже время, высокая частота злокачественных форм опухолей (54,1%) в младшей возрастной группе негативно сказывается на отдаленных результатах, тем более что у них ограничено использование лучевой терапии.

Таким образом, не смотря на внедрение микрохирургической техники, в радикальном удалении эпендимом остается много проблем и возможными их решениями являются более ранняя диагностика, когда опухоли не достигают огромных размеров. Вторым моментом является разработка менее травматичных технологий удаления опухолей из функционально важных зон мозга с интраоперационной визуализацией (окрашиванием) границ диффузно растущих опухолей. Перспективна также разработка местного (интракратального) введения химиопрепаратов в остатки не удаленной опухоли.

Трудности радикального удаления опухоли диктуют необходимость планирования адьювантной терапии. Наиболее результативным адьювантом при эпендимоме остается лучевая терапия. Ее эффективность в плане повышения длительности безрецидивного течения и показателей выживаемости показана во многих публикациях [1,4-7]. Основной проблемой, сопровождающей использование лучевой терапии у детей, являются отдаленные последствия ее в виде нейрофизиологических изменений со снижением когнитивных и интеллектуальных возможностей. Эти нейрофизиологические изменения проявляются не только клинически снижением слуха, способности к обучению, нарушением вербальной и визуальной памяти [3], эндокринными расстройствами, но и выявляемым при объективных методах визуализации прогрессирующим уменьшением объема белого и серого вещества [8,9]. Именно риск развития отдаленных последствий заставляет большинство авторов воздерживаться от проведения послеоперационной лучевой терапии у детей, не достигших трехлетнего возраста, отдавая предпочтение цикловой химиотерапии до достижения трех лет [10,11]. Новые возможности и перспективы в лучевой терапии открылись с разработкой более прецизионных программ облучения – стереотаксической (СТЛТ), конформной и интенсивно-модулированной лучевой терапии (ИМЛТ). По данным Weber D.C. et al. [10] при послеоперационном облучении эпендимом задней черепной ямки при помощи ИМЛТ доза на внутреннее ухо составила 60% от максимальной, а при использовании СТЛТ – 80%, а показатель трехлетнего безрецидивного течения после ИМЛТ составил 87% и после СТЛТ – 100%.

Применение конформной лучевой терапии позволила подводить дозу к ложе опухоли в области четвертого желудочка равной 54-59,4 Гр, при средней дозовой нагрузке на ствол мозга 5,5 Гр [10].

Использование прецизионных методик лучевой терапии позволяет в последнее время пересмотреть показания к использованию облучения у детей до трех лет, отказавшись от применения химиотерапии [3]. Преимуществом

щество такого подхода можно видеть при сравнении двух публикаций. В работе Wong V.C. et al. [9] авторы лечили 41 ребенка до достижения трехлетнего возраста химиотерапией сочетанием циклофосфамида, винкристина, цисплатина, вепезида и метотрексата и затем проводили лучевую терапию. У 29 больных наблюдалось прогрессирование процесса и показатель пятилетней безрецидивной выживаемости составил 26%. По нашим данным, лучевая терапия, проведенная сразу после операции, обеспечила «местное» излечение при наблюдении в течение не менее 7 лет в 88,7% случаев. Terterov S. et al. [12], наблюдавшие 804 ребенка получили показатель трехлетней выживаемости для облучавшихся детей 81% и для не получавших лучевую терапию 56%.

В литературе имеются сообщения о различных модификациях техники и методики лучевой терапии. Так в работе Boström A. et al. [5] использован ежедневный компьютерно-томографический контроль за локализацией мишени, что позволило уменьшить вероятность ошибки, связанной с погрешностями воспроизведения положения головы пациента. Попытка использования гиперфракционированного облучения в суммарных дозах до 60 Гр [13] не привела к улучшению результатов по сравнению с обычным вариантом фракционирования дозы.

Появились сообщения о положительном использовании протонного пучка при лечении эпендимом у детей в режиме радиохирургии (при малых размерах опухоли) и в режиме радиотерапии [14].

Вторым вариантом адьювантной терапии эпендимом является химиотерапия. К сожалению, указаний в литературе на наличие заведомо эффективных химиопрепаратов пока не имеется [1]. Исследования применения химиотерапии на фоне или после лучевой терапии показывают, что химиотерапия может улучшить показатели выживаемости больных с эпендимомами, особенно пациентов с плохим прогнозом. Факторы, которые определяют плохой прогноз являются: младший возраст, метастазы и неполное хирургическое удаление опухоли. Хотя большинство современных протоколов включают химиотерапию только для больных высокого риска, в литературе существует целый ряд указаний на возможное использование химиотерапии у больных с не диссеминированным заболеванием. В настоящее время в Украине используется протокол HIT-2000. Для детей моложе 4-х лет и без признаков метастазирования используется схема E-HIT 2000-BIS4 – после операции пациенты получают 5 циклов SKK-химиотерапии (SKK – дети грудного возраста и младенцы) без интравентрикулярного введения метотрексата с последующим облучением расширенной области локализации опухоли. Облучение краниоспинальной области не проводится. При отсутствии очевидного ответа после трех циклов назначается лучевая терапия. Пациентам с эпендимомами в стадии M1-M4 лечение проводится по протоколу MET-HIT 2000-BIS4 или MET-HIT 2000-AB4. Пациенты получают облучение после операции с последующей адьювантной химиотерапией (цисплатина, CCNU и винкристин).

## ВЫВОДЫ

Лечение эпендимом головного мозга у детей остается до конца не решенной проблемой. Безусловный приоритет в лечебном комплексе принадлежит хирургическому вмешательству и чем более полным будет выполнено удаление опухоли, тем больше шансов на стойкое излечение. Лучевая терапия остается на сегодня вторым по значимости компонентом комплекса лечебных мероприятий при эпендимомах. Задача заключается в применении наиболее щадящих методик облучения за счет использования современных технологий распределения дозы в облучаемом объеме с соблюдением принципа максимального щажения здоровых тканей.

Современная химиотерапия позволяет отсрочить начало лучевой терапии у детей, не достигших трехлетнего возраста, быть адьювантом к операции и лучевой терапии при частичном удалении опухоли и быть методом паллиативной помощи при рецидивах новообразования. Несомненны перспективы развития химиотерапии и биотехнологии (создание новых препаратов, молекулярно-генетические исследования) дают надежду на коренной переворот в технологиях лечения эпендимом, как и других новообразований у детей, с возможным ограничением сферы использования лучевой терапии как метода, обладающего способностью индукции существенных функциональных и анатомических нарушений в отдаленные сроки.

## Литература

1. Трунин Ю.Ю. Эпендимомы головного мозга у детей (результаты лечения и факторы, влияющие на прогноз): детей : автореф. на соискание ученой степени канд. мед. наук: спец. 14.00.28 «нейрохирургия», 14.00.19 «лучевая диагностика и лучевая терапия». Москва. 2007.
2. Al-Halabi H., Montes J.L., Atkinson J. et al. Adjuvant radiotherapy in the treatment of pediatric mucropapillary ependymomas. *Pediatr. Blood Cancer*. 2010, 55 (4): 639 – 643.
3. Vitanovics D., Bálint K., Hanzély Z. et al. Ependymoma in adults: surgery, reoperation and radiotherapy for survival. *Pathol. Oncol. Res*. 2010, 16 (1): 93 - 99.
4. Pejavar S., Polley M.Y., Rosenberg-Wohl S. et al. Pediatric intracranial ependymoma: the roles of surgery, radiation and chemotherapy. *J. Neurooncol*. 2011, 97 (8): 312 - 318.
5. Boström A., Boström J., Hartmann W. Treatment results in patients with intracranial ependymomas. *Gen. Eur. Neurosurg*. 2011, 72 (3): 127 -132.
6. Swanson E.L., Amdur R.J., Morris C.G. et al. Intracranial ependymomas treated with radiotherapy: long-term results from a single institution. *J. Neurooncol*. 2011, 102 (3): 451 - 457.
7. Venkatramani R., Dhall G., Patel M. et al. Supratentorial ependymoma in children: To observe or to treat following gross total resection? *Pediatr. Blood Cancer*. 2011, 10.1002/pbc.23086.
8. Adam T., Schmidt P., Rebecca B. et al. Neuroimaging and neuropsychological follow-up study in a pediatric brain tumor patient treated with surgery and radiation. *Neurocase*. 2010, 16 (1): 74 – 90.

9. Wong V.C., Morrison A., Tabori U. et al. Telomerase inhibition as a novel therapy for pediatric ependymoma. *Brain Pathol.* 2010, 20 (4): 780 -786.
10. Zacharoulis S., Ashley S., Moreno L. et al. Treatment and outcome of children with relapsed ependymoma: a multi-institutional retrospective analysis. *Childs Nerv. Syst.* 2010, 26 (7): 905 – 911.
11. Weber D.C., Zilli T., Do H.P. et al. Intensity modulated radiation therapy or stereotactic fractionated radiotherapy for infratentorial ependymoma in children: a multicentric study. *J. Neurooncol.* 2011, 102 (2): 295 - 300.
12. Terterov S., Krieger M.D., Bowen I. et al. Evaluation of intracranial cerebrospinal fluid cytology in staging pediatric medulloblastomas, supratentorial primitive neuroectodermal tumors, and ependymomas. *J. Neurosurg. Pediatr.* 2010, 6 (2): 131 - 136.
13. Merchant T.E., Chitti R.M., Li. C. et al. Factors associated with neurological recovery of brainstem function following postoperative conformal radiation therapy for infratentorial ependymoma. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 2010, 76 (2): 496 - 503.
14. MacDonald S.M., Yock T.I. Proton beam therapy following resection for childhood ependymoma. *Childs Nerv. Syst.* 2010, 26 (3): 285 - 291.

**Ю.О. Орлов, А.В. Шаверський, О.О. Гайдаренко**  
**Проблемні питання лікування епендіом головного мозку у дітей**

**ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМНУ», м. Київ**

**Вступ.** Епендимоми — не рідкісні гліальні пухлини головного мозку, за частотою вони посідають третє місце серед новоутворень в дитячий популяції. Питання природи їх походження, гістобіологічна класифікація та лікування обговорюються.

**Ціль.** Ретроспективний аналіз результатів лікування епендіом у дітей на протязі 33-річного періоду.

**Матеріали і методи.** З 1980 по 2011 р. в клініці лікувалось 286 дітей з епендимомами. Вони склали 6,4% усіх гістологічно верифікованих пухлин у дітей.

**Результати.** Тотальне видалення пухлини виконане у 8,8% дітей. В більшості випадків здійснювалося субтотальне видалення епендимарних пухлин головного мозку. Післяопераційна летальність склала 8,1%. При тотальному видаленні пухлин 5-річної виживаності склала 72% випадків, а при субтотальному 58,3% випадків.

**Висновки.** У лікуванні епендимом необхідно досягати максимально можливої резекції пухлини з подальшою променевою і хіміотерапією.

**Ключові слова:** епендимоми головного мозку, діти, лікування.

**Yu.A. Orlov, A.V. Shaverskyi, O.A. Haidarenko**  
**Issues of concern in treatment of brain ependymomas in children**

**Acad. A.P. Romodanov Institute of Neurosurgery, NAMSU, Kyiv**

**Introduction.** Ependymomas are not rare glial tumors and occupy the third position among tumors in children. The nature of their origin, histobiological classification and treatment are still under discussion.

**Objectives.** We report a retrospective study of ependymomas in pediatric patients treated within the period of 33 years.

**Materials and methods.** Between 1980 and 2012, 286 children with ependymomas were treated at the Institute of Neurosurgery. They presented 6.4% of all pediatric brain tumors diagnosed during this time period.

**Results.** Complete tumor resection was achieved in 8.8% of the children, and subtotal resection was represented in other cases. The operative mortality was 8.1%. The 5-year survival was 72% after total resection and 58.3% - after subtotal resection.

**Conclusions.** Maximal surgical resection with post operative irradiation and routine use of chemotherapy should be the present choice of management.

**Key words:** brain ependymomas, children, treatment.

© О.І. ПАЛАМАР, 2013

*О.І. Паламар*

**КРАНІОБАЗАЛЬНІ ДОСТУПИ В КРАНІОФАЦІАЛЬНІЙ  
ХІРУРГІЇ, ЇХ ЗМІНА ТА РОЗВИТОК  
ДУ «Інститут отоларингології ім.  
О.С. Коломійченко» НАМН України,  
Національна медична академія післядипломної  
освіти імені П.Л. Шупика**

**Вступ.** Збереження якості життя, інтраопераційна безпека пацієнтів все більше набирає актуальності в плануванні і проведенні хірургічних втручань. Мінімізація хірургічних втручань, використання мініінвазивних, точкових та ендоскопічних методик може бути наступним етапом розвитку в хірургії основи черепа (1, 2, 3) і найбільше відповідає вимогам безпеки і якості життя хворих.

**Мета.** Показати доцільність використання для краніобазальних нейрохірургів мініінвазивних (точкових) та ендоскопічних методик в хірургії дна передньої та середньої черепних ямок.

**Матеріал та методи.** Хірургічні втручання були проведені при наступній патології: 112 пацієнтів із сіно-параназальними злоякісними новоутвореннями, що мають інтракраніальне поширення, 27 пацієнтів, що мали менінгіоми дна передньої черепної ямки, 55 пацієнтів із пухлинами гіпофіза, 3 випадки із остеомами основної пазухи та 4 пацієнта із менінго-менінгоенцефалоцеле носової порожнини й основної пазухи.

**Результати.** Проведено 201 краніобазальних хірургічних втручання, із яких 82 операції були проведені субкраніальним доступом, 5 хірургічних втручань супраорбітальним доступом, 72 ендоскопічних ендоназальних хірургічних втручання та 42 орбіто-скулових доступи (резекція орбіто-скулового комплексу та/або резекція дна середньої черепної ямки). Післяопераційна летальність відсутня.