

Ю.А. Орлов  
А.В. Шаверский  
Н.В. Плавский

Институт нейрохирургии  
им. А.П. Ромоданова  
АМН Украины, Киев, Украина

**Ключевые слова:** дети младшего возраста, эмбриональные опухоли центральной нервной системы (PNET), гистоструктура, комбинированное лечение, ближайшие и отдаленные результаты.

## ЭМБРИОНАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ВОЗРАСТА

**Резюме.** Представлен опыт диагностики и лечения 67 детей в возрасте до 4 лет с эмбриональными опухолями головного мозга. Злокачественный характер опухолей обосновывает применение комбинированного лечения, включая операцию, лучевую и химиотерапию.

### ВВЕДЕНИЕ

Гистологически эмбриональные опухоли, независимо от места их локализации в центральной нервной системе, относят в группу примитивных нейроэктодермальных опухолей (PNET) [11]. Эти опухоли объединяет содержание малодифференцированных нейроэпителиальных клеток, обладающих высокой скоростью митоза, агрессивность роста, высокая частота метастазирования по ликвороносным путям. Согласно классификации ВОЗ [5] к эмбриональным опухолям мозга отнесены: медуллобластомы, медуллоэпителиомы, эпендимобластомы, супратенториальные примитивные нейроэктодермальные опухоли (PNET), нейробластомы, ганглионейробластомы, пинеобластомы, атипичные тератоидные/рабдоидные опухоли. Анализ данных литературы свидетельствует о четкой зависимости частоты этих опухолей от возраста и пола больных. Пик выявляемости эмбриональных опухолей приходится на 4-летний возраст [2, 7]. Около 20% их диагностируют после 15 лет [8, 10]. Мальчики болеют чаще, чем девочки, и у девочек исходы лучше [2, 6, 12].

### ОБЪЕКТ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

С 1980 по 2004 г. в отделе нейрохирургии детского возраста Института нейрохирургии им. А.П. Ромоданова АМН Украины лечились 67 больных с эмбриональными опухолями (таблица). Эмбриональные опухоли составили 22,3% всех гистологически верифицированных опухолей головного мозга у детей в возрасте до 4 лет и 50,4% всех злокачественных опухолей пациентов этой возрастной группы. Мальчиков было 45 (67,2%), девочек 22 (32,8%). Больных первого года жизни было 5 (7,5%), второго — 25 (37,3%) и третьего — 37 (55,2%).

Все пациенты обследованы с использованием нейровизуализирующих методик: компьютерную томографию проводили в 62 (92,5%) наблюдениях, магнитно-резонансную томографию — в 16 (23,9%) и нейросонографию — в 10 (15%) наблюдениях.

Таблица

Эмбриональные опухоли у детей младшего возраста

Гистология	Локализация		Всего, n (%)
	супратенториальная	субтенториальная	
PNET	3	—	3 (4,5)
Медуллобластома	—	58	58 (86,5)
Медуллоэпителиома	—	1	1 (1,5)
Нейробластома	5	—	5 (7,5)
<b>Всего</b>	<b>8</b>	<b>59</b>	<b>67 (100,0)</b>

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

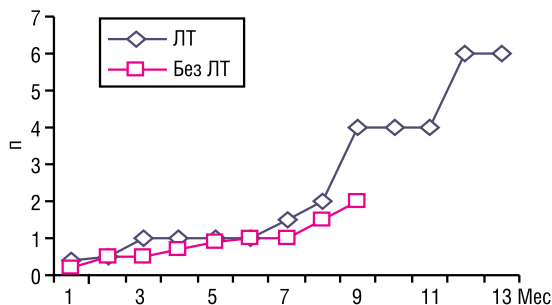
Оперированы 57 (85,1%) из 67 больных с эмбриональными опухолями. У 49 (86%) пациентов операции были направлены на удаление опухоли (тотальное удаление — у 13 (26,5%), субтотальное — у 22 (44,9%), частичное — у 14 (28,6%)), у 2 (3,6%) — на установление гистоструктуры опухоли и у 6 (10,7%) пациентов — на восстановление ликворооттока. Кроме того, 16 (28%) больным удаление опухоли дополнено ликворосунтирующей операцией. Паллиативную операцию проводили как вынужденную меру при тяжелом состоянии больных при госпитализации. К сожалению, после шунтирующих операций все больные умерли в течение месяца в результате кровоизлияния в опухоль (3 наблюдения) или стволовых нарушений (3 наблюдения). После операций, направленных на удаление опухоли, в течение 1 мес умерли 9 (18,3%) больных. Основной причиной летального исхода было также кровоизлияние в остатки опухоли и/или ствол головного мозга.

Из 11 (16,4%) неоперированных больных умерли 8 (72,7%). Кровоизлияние в опухоль или ствол мозга явилось причиной смерти 5 (62,5%) пациентов, у остальных причиной смерти был отек ствола мозга на фоне высокого внутричерепного давления. Среди умерших без операции больных у 2 диагностированы супратенториально расположенные PNET и у 6 — медуллобластомы мозжечка.

Катамнез прослежен у 25 (54,3%) из 46 оставшихся в живых больных. Средняя продолжительность жизни составила 21 мес (от 2 до 84 мес). Выживаемость до 12 мес констатирована у 17 (68%) детей, 24 мес — у 7 (28%), 48 мес — у 5 (20%), 72 мес — у 2 (8%), 84 мес — у 1 (4%) больного.

Хорошее качество жизни (80–100 баллов) отмечено у 4,3% пациентов, удовлетворительное (60–79 баллов) — у 60,9%, средней степени (40–59 баллов) — у 30,5% и плохое (менее 40 баллов) — у 4,3% пациентов [1].

Комбинированное лечение было использовано у 15 детей: лучевая терапия (ЛТ) у 13 и химиотерапия (ХТ) — у 2. Средняя продолжительность жизни детей, которым проводили ЛТ, составила 29 мес, а детей, не получавших ЛТ, — только 9 мес. При этом продолженный рост опухоли обнаружен у 38,4% больных, прошедших ЛТ, и у 55,5% не получивших облучение. Признаки продолженного роста или рецидивов опухолей у больных, которым проводили ЛТ, проявлялись значительно позже, чем у не получавших облучение (рисунок). Объективно оценить эффективность ХТ на нашем материале не представляется возможным, в то же время данные литературы достаточно убедительно ее подтверждают [3, 4, 9].



**Рисунок.** Сроки обнаружения признаков продолженного роста (рецидива) эмбриональных опухолей в зависимости от лечебной тактики

## ВЫВОДЫ

1. Эмбриональные опухоли у детей младшего возраста составляют более половины всех злокачественных опухолей головного мозга в этой возрастной группе.

2. Результаты хирургического лечения эмбриональных опухолей нельзя признать удовлетворительными. Послеоперационная летальность составляет 18,3%, а средняя продолжительность жизни — около 9 мес.

3. Включение в комплекс лечебных мероприятий ЛТ увеличивает среднюю продолжительность жизни до 29 мес. В комплексном лечении эмбриональных опухолей головного мозга у детей младшего возраста требуется более широкое использование ХТ.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Орлов ЮА. Оценка качества жизни пациентов с поражениями нервной системы. Укр нейрохірург журн 2001; 1: 89–94.

2. Gurney JG, Smith MA, Bunin GR. CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms. In: Ries LAG, Smith MA., Gurney JG. et al (eds). Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975–1995, National Cancer Institute, SEER Program, NIH Pub. 1999: 99–4649.

3. Haddad SF, Menezes AH, Bell WE, et al. Brain tumors occurring before 1 year of age: A retrospective review of 22 cases in an 11-year period (1977–1987). Neurosurgery 1991; 29: 8–13.

4. Heideman RL, Packer RJ, Albright LA, et al. In: Pizzo PA, Poplack DG, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 3rd ed. Philadelphia. 1997: 633–97.

5. Kleihues P, Cavenee WK. Pathology and genetics of tumours of the nervous system. IARC Press, Lyon. 2000.

6. McNeil DE, Cote TR, Clegg L, Rorke LB. Incidence and trends in pediatric malignancies medulloblastoma/primitive neuroectodermal tumor: a SEER update. Med Pediatr Oncol 2002; 39: 190–4.

7. Morland BJ. Decline in incidence of medulloblastoma in children. Cancer 1995; 76: 155–6.

8. Peterson K, Walker RW. Medulloblastoma/primitive neuroectodermal tumor in 45 adults. Neurology 1995; 45: 440–2.

9. Pollack IF. Brain tumors in children. New Eng J Med 1994; 331 (22): 1500–7.

10. Roberts RO, Lynch CF, Jones MP, Hart MN. Medulloblastoma: a population-based study of 532 cases. J Neuropathol Exp Neurol 1991; 50: 134–44.

11. Rorke LB. The cerebellar medulloblastoma and its relationship to primitive neuroectodermal tumors. J Neuropathol Exp Neurol 1983; 42: 1–15.

12. Weil MD, Lamborn K, Edwards MSB, Wara W. Influence of a child's sex on medulloblastoma outcome. JAMA 1998; 279: 1474–6.

## EMBRYONIC BRAIN TUMORS IN CHILDREN UNDER FOUR YEARS OF AGE

Y.A. Orlov, A.V. Shaversky, N.V. Plavsky

**Summary.** The paper presents experience of diagnostics and treatment of 67 children less than 4 years of age with embryonic brain tumors. The malignant nature of the tumors justifies the application of a combined treatment, including surgery, radiation therapy and chemotherapy.

**Key Words:** children under 4 years, primitive neuroectodermal tumors (PNET), histostructure, combined treatment, immediate and remote results.

### Адрес для переписки:

Орлов Ю.А.  
04050, Киев, ул. Мануильского 32  
Институт нейрохирургии им. А.П. Ромоданова  
АМН Украины  
E-mail: orlov@neuro.kiev.ua