

РЕДКИЕ ОПУХОЛИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Жилинский Н. С., Шамкалович А. В.

*Белорусский государственный медицинский университет
Кафедра нервных и нейрохирургических болезней*

Ключевые слова: Редкие опухоли ЦНС, гемангиобластома, первичная лимфома, гемангиоэпителиома, медуллобластома.

Резюме. В статье рассматриваются данные о заболеваемости редкими опухолями ЦНС, методах их лечения и последующей эффективности.

Resume. The article considers data on the incidence of rare CNS tumors, the methods of their treatment and the subsequent effectiveness.

Актуальность. Опухоли центральной нервной системы (ЦНС) занимают второе место по смертности от заболеваний у людей моложе 35 лет после сосудистых заболеваний. Менингиомы, глиомы, опухоли черепных нервов и гипофиза вместе составляют около 85% всех первичных опухолей ЦНС [1, 4]. В тоже же время существуют опухоли, встречающиеся менее, чем в 1% случаев среди всех опухолей ЦНС. К редким опухолям ЦНС относили те, которые встречаются в менее чем 5% случаев в популяции.

Смертность в Республике Беларусь от опухолей ЦНС в 2016г. составила 3,1 человек на 100 тысяч населения [2].

На фоне общей тенденции увеличения заболеваемости в онкологии число пациентов, страдающих редкими опухолями ЦНС, закономерно растет.

Заболеваемость опухолями ЦНС в 2007г. составила 4,7 на 100 тыс. человек, в 2016г. – 5,2 на 100 тыс. человек [2].

В Республике Беларусь существуют протоколы лечения распространенных опухолей ЦНС, таких как глиобластомы, менингиомы, однако точно разработанного плана лечения редких опухолей в настоящее время не создано, что и определяет актуальность данной работы.

Цель: определение заболеваемости и выживаемости пациентов с редкими опухолями центральной нервной системы

Задачи:

1. Определить уровень заболеваемости опухолями ЦНС
2. Определить успешность проведенной операции на предмет возникновения или исчезновения неврологической патологии, т.е. изменения в неврологическом статусе
3. Определить приверженность к дальнейшему лечению пациентов после хирургической операции
4. Определить тактику послеоперационного лечения
5. Определить продолжительность жизни пациентов после проведенного лечения

Материалы и методы. Были изучены медицинские карты пациентов, находившихся на стационарном лечении в нейрохирургическом отделении УЗ «Городская клиническая больница скорой медицинской помощи» г. Минска за

период с 01.2009 по 12.2017 гг. Были отобраны карты пациентов, которым выставлен диагноз С71-72, С82-86, С90, С96 согласно МКБ 10.

Выборочная совокупность составила 74 пациента.

Данные о проведенном постоперационном лечении, длительности ремиссии, наличия рецидивов, продолжительности жизни были получены из УЗ «Минский городской клинический онкологический диспансер» и РНПЦ ОиМР им. Александрова.

Проводился сбор катанеза пациентов, данные о которых отсутствовали в канцер-регистре.

Анализ и статистическая обработка данных проводилась с помощью программы Statistica 10.

Результаты и их обсуждение. Совокупность представлена 45 (61%) женщинами и 28 (38%) мужчинами. Средний возраст $51,3 \pm 16,7$ лет.

Наиболее часто среди редких опухолей ЦНС встречались первичные лимфомы головного мозга – 25,68% (n=19). С гемангиобластомой было прооперировано 16,22% (n=12) пациентов, а с гемангиоперицитомами – 12,16% (n=9). Атипичная тераторабдоидная опухоль встречалась в 8,11% (n=6) (рисунок 1).

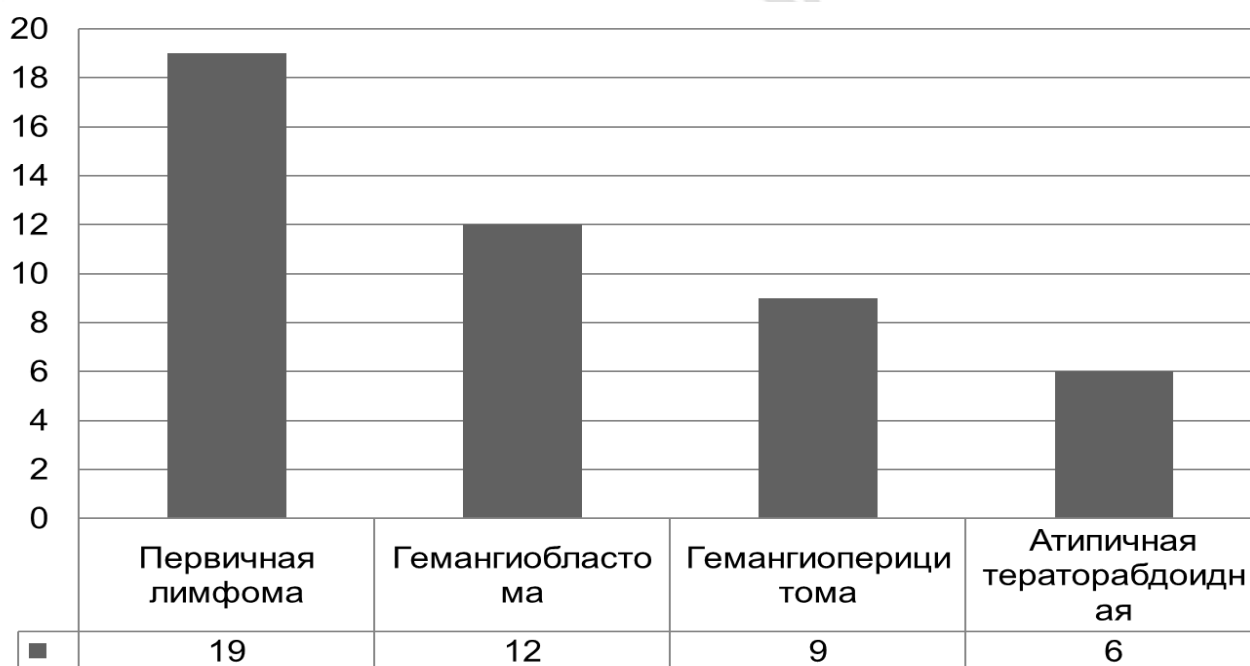


Рис. 1 – Наиболее часто встречающиеся опухоли в выборке

Среди 74 пациентов у 7-х выявили опухоли, относящиеся к подкатегории первичная нейроэктодермальная опухоль, среди них встретился один пациент с эпендимобластомой и три пациента с медуллобластомами. По три пациента были выявлены с пинеоцитомами, хориоидпапилломами и гемангиомами. Реже встречались только герминомы (n=2). Центральная нейроцитома, ангиоретикулома, ангиолипома, хориоидкарцинома, плазмоцитома, глиоматоз головного мозга, липонейроцитома, хордома головного мозга встречались лишь по одному пациенту.

Проанализировали результаты стационарного лечения на предмет изменения в неврологическом статусе пациента.

Среди 53,1% пациентов, у которых не был нарушен неврологический статус, не отмечалось изменений в последнем после операции. 14% пациентов уже с патологиями в неврологическом статусе сохранили их после операции. Исчезновение неврологической симптоматики после операции наблюдалось у 12 пациентов, и у 10 пациентов развились неврологические патологии.

Наиболее часто до операции наблюдались гемипарезы (8 из 20), нижние парепарезы (4 из 20), реже – лобная атаксия, моторные афазии, парезы конечностей, нарушение координации, выпадение полей зрения.

После операции также наблюдались гемипарезы (6 из 19), реже – парезы конечностей, парепарезы, афазии, атаксии.

Изменений уровней сознания до и после операции не наблюдалось.

У двух пациентов после операции наблюдалось глубокое оглушение (11 и 12 по ШКГ), они были переведены для симптоматического лечения в прочие стационары Минска.

Средняя продолжительность жизни пациентов после операций – 40 месяцев (3 года и 4 месяца). 23 пациента (31,1%) не состояли на учете в онкологических диспансерах или клиниках. Средняя продолжительность жизни после операции – 21,8 месяцев. 16,2% пациентам не проводилось в последующем, после выписки, противоопухолевое лечение. 6 пациентов были взяты на учет посмертно ввиду смерти до момента поступления сведений о биопсии из БСМП в канцер-регистр.

Было 19 пациентов с первичной лимфомой ЦНС. Трое пациентов были внесены в канцер-регистр посмертно. Средний возраст $63,64 \pm 9,2$ лет. Средняя продолжительность жизни (СПЖ) после операций – 10,2 месяцев, без лечения – 2 месяца. В качестве лечебного метода наиболее эффективно показала себя комбинация химиотерапевтических (ХТ) и лучевых (ЛТ) методов (СПЖ – 26,4 месяца). В настоящее время жив 1 пациент, прооперированный в 2016г.

Встречалось 12 случаев гемангиобластомы. Средний возраст $52,2 \pm 12,5$ лет. СПЖ – $90,5 \pm 80$ месяцев, без лечения – 54,25 месяцев. В этой группе пациент с самой высокой СПЖ в выборке – 279 месяцев (23 года и 3 месяца) – попал в выборку при операции рецидивирующей опухоли. Методы лечения опухоли различные, СПЖ при них составила: ЛТ – 91 месяц, ХТ – 60 месяцев, комбинированное ХТ и ЛТ – 101 месяц. Умер 1 пациент.

Гемангиоэпителиома встречалась в 9 случаях. Средний возраст пациентов – $62,1 \pm 11,8$ лет. 1 пациент внесен в канцер-регистр посмертно. СПЖ – 40 месяцев. Все пациенты данной группы проходили курсы последующего противоопухолевого лечения. Комбинация ЛТ и ХТ или изолированно ХТ показали себя эффективнее, чем изолированного ЛТ (СПЖ 108 – ХТ, 101 – ХТ и ЛТ против 9,83 – изолированно ЛТ). К настоящему времени умерли 2 пациента.

Атипичная тератоабдоидная опухоль была диагностирована у 6 пациентов, средний возраст которых составил $34,5 \pm 15,2$ лет. СПЖ с лечением – 4,8. Метод лечения – ХТ. 2 пациента не проходили курсы ХТ или ЛТ. Их СПЖ 1,5 месяцев. Живых пациентов этой группы в настоящее время нет.

Медуллобластома встречалась в 3 случаях. Средний возраст пациентов был $27,5 \pm 9,2$ лет. СПЖ – 23,3 месяцев. Метод лечения – комбинация ХТ и ЛТ (4курса ХТ на 1 ЛТ). 1 пациента жив (прооперирован в 2016г.).

Примитивная нейроэктодермальная опухоль была выявлена в 3 случаях. Встречалась как у молодых (26 лет), так и у пожилых (72 года) пациентов. Один пациент внесен в канцер-регистр посмертно. СПЖ – 37 месяцев. Применяли как ЛТ (34 месяца ремиссия), так и ХТ с ЛТ (40 месяцев ремиссия). Живых пациентов на данный момент нет.

Пинеоцитомой страдали 3 пациента. Средний их возраст составил 30 ± 12 лет. СПЖ – 90 месяцев. Метод лечения – ЛТ. У всех 3 пациентов проводили повторную хирургическую операцию в разное время. Жив в настоящее время 1 пациент.

Выводы: 1. За 10 лет наиболее часто среди редких опухолей ЦНС встречались первичные лимфомы ЦНС, гемангиобластомы, гемангиоперицитомы и атипичные тераторабдоидные опухоли.

2. Хирургическое удаление опухоли сопряжено с рисками повреждения здоровых участков, что находит отражение в возникновении неврологических патологий.

3. Большинство пациентов проходили курсы противоопухолевой терапии после проведенного хирургического лечения.

4. СПЖ пациентов значительно варьирует от разновидности опухоли, самыми высоко злокачественными, даже с учетом терапии, являются тераторабдоидная опухоль и рабдомиосаркома, наименее – эпендимомы, гемангиобластома.

5. Нельзя однозначно утверждать об эффективности того или иного метода лечения редких опухолей ЦНС.

Литература:

1. Ostrom QT, Gittleman H, Farah P, et al. CBTRUS statistical report: Primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2006-2010. [Электронный ресурс] Neuro Oncol 2013;15:1-56. – Режим доступа: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24137015> (дата обращения: 06.10.2018).

2. Статистика онкологических заболеваний в Республике Беларусь (2007-2016): [аналит. обзор по данным Белорусского канцер-регистра / А. Е. Океанов, П. И. Моисеев, Л. Ф. Левин; под ред. О. Г. Суконко] ; М-во здравоохранения Республики Беларусь, ГУ "РНПЦ онкологии и медицинской радиологии им. Н. Н. Александрова". - Минск : РНПЦ ОМР им. Н. Н. Александрова, 2017. - 373 с.

3. Гусев Е. И., Коновалов А. Н., Бурд Г. С. Неврология и нейрохирургия / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, Г. С. Бурд. – Москва: Медицина, 2000. – 655 с.

4. Central Brain Tumor Registry of the United States, Primary Brain Tumors in the United States, Statistical Report [Электронный ресурс] 2005–2006 from the original on 23 September 2015. – Режим доступа: <http://www.cbtrus.org/reports/2005-2006/2006report.pdf>. (дата обращения: 06.10.18).