

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

УДК 616-006.482 : 616.8-089

DOI: 10.53498/24094498_2022_3_3

Г.И. Оленбай, И.З. Маммадинова, Г.С. Ибатова, А.С. Исканов, С.М. Абдыкаримова, Д.А. Сурдин, С.Б. Сейтбеков, А.Б. Исаева

АО «Национальный центр нейрохирургии», г. Астана, Казахстан

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ МЕДУЛЛОБЛАСТОМ: ОПЫТ ОДНОГО ЦЕНТРА

Введение. Медуллобластомы – эмбриональные опухоли, возникающие исключительно в задней черепной ямке и имеющие потенциал к лептоменингеальному распространению. В связи с агрессивной природой опухоли и возрастными особенностями задней черепной ямки у детей лечение медуллобластом связано со значительными осложнениями и высокой летальностью. Целью нашего исследования была оценка результатов хирургического лечения детей с медуллобластомой, пролеченных в нашем центре.

Материалы и методы. В исследование вошли результаты лечения 71 пациента с верифицированным диагнозом «Медуллобластома», получивших хирургическое лечение на базе АО «Национальный центр нейрохирургии» с 2015 по 2020 годы.

Результаты. Средний возраст пациентов составил $6,1 \pm 3,3$ года (1 месяц – 16 лет). В большинстве случаев клиническая картина была представлена гипертензионно-гидроцефальным синдромом (94,36%). Из 71 оперированных пациентов летальность в течение 1 года составило 15,49%. Количество смертей у пациентов с десмопластическими/нодулярными медуллобластомами была ниже (7,31%), чем у детей с крупноклеточной/анопластической медуллобластомой (50%). Тотальная резекция опухоли была связана с меньшей летальностью (5,26%) чем частичное удаление (15,78%).

Заключение. Прогноз медуллобластом с максимально безопасной резекцией и последующей химиолучевой терапией благоприятный. Однако для улучшения результатов выживания и снижение рецидивов необходимы улучшения в профилировании индивидуальной терапии для каждого ребенка на основе молекулярного типа и стратификации риска медуллобластомы.

Ключевые слова: медуллобластома, эмбриональные опухоли, опухоли задней черепной ямки, молекулярно-генетические подгруппы.

Введение

Медуллобластома (МБ) – опухоль, развивающаяся из эмбриональных клеток, первичный узел которой располагается в средней линии мозжечка и имеет потенциал для лептоменингеального распространения [1]. МБ составляют 61,9% всех эмбриональных опухолей задней черепной ямки, и на них приходится 14,3% детской смертности [2-5]. Ранняя диагностика МБ затруднена из-за начальных неспецифических клинических симптомов, особенно у очень маленьких детей. Самыми частыми признаками объемных образований задней черепной ямки являются симптомы внутричерепной гипертензии, зрительные и мозжечковые нарушения, а также судороги, изме-

нения поведения и дефицит черепно-мозговых нервов [6-9]. Данные нейровизуализации имеют решающее значение для комплексной оценки опухолей задней черепной ямки [10]. Компьютерная томография (КТ) является первым рентгенологическим исследованием, которое фиксирует наличие гидроцефалии и обнаруживает объемное образование в задней черепной ямке. Для дальнейшего дифференцирования объемного образования требуется магнитно-резонансная томография (МРТ) с контрастным усилением с множественными последовательностями [11]. Обычная МРТ без контрастного усиления дает ограниченную информацию о степени и типе опухоли [3]. Агрессивная биология эмбриональных опухолей

диктует тримодальный подход к лечению: хирургическое вмешательство, послеоперационную химиотерапию и лучевую терапию. Хирургическое вмешательство с целью достижения максимальной тотальной резекции продолжает играть решающую роль в лечении меду МБ лобластом [12]. Целью хирургического лечения при МБ является максимально безопасная резекция для замедления прогрессирования и улучшения выживаемости, облегчение симптомов и обеспечение адекватной ткани для гистологического исследования. Прогноз заболевания в основном зависит от тотальности резекции [8]. Пациенты старше 3-х лет стратифицированы в зависимости от объема послеоперационной резидуальной опухоли и наличия или отсутствия метастазов в категории «стандартного риска» и «высокого риска» с показателями долгосрочной выживаемости приблизительно 85% и 70% соответственно [13, 14].

Материалы и методы

Проведен ретроспективный анализ 71 пациентов в возрасте от 1 месяца до 18 лет (медиана $6,1 \pm 3,3$ лет), которые прошли хирургическое лечение с 1 января 2015 года по 31 декабря 2020 года в условиях отделения детской нейрохирургии Национального центра нейрохирургии. Были изучены истории болезни, протокола операций, заключения гистологического исследования и нейровизуализационные данные этих пациентов. Локализация и размер опухоли оценивался по данным дооперационного МРТ головного мозга с контрастным усилением, размер опухоли высчитывался по формуле $V(\text{volume})=0,5 \times H(\text{height}) \times L(\text{length}) \times W(\text{width})$. Объем резекции опухоли оценивался согласно данным протоколов операций и послеоперационных нейровизуализационных данных (КТ, МРТ головного мозга). Объем резекции опухоли оценивалось по градации: максимальная тотальная резекция (GTR) (без остаточной опухоли), субтотальная резекция (STR) (уменьшение размера опухоли на 90 %), частичная резекция (уменьшение размера опухоли на 50–90 %) и биопсия (<50 % уменьшения разме-

ра опухоли). В данный анализ включены пациенты с гистологически верифицированным диагнозом «медуллобластома» (в соответствии с «The 2016 WHO Classification of Tumors of the CNS»), которым проводилось оперативное лечение в виде микрохирургического удаления опухоли. Из данного анализа исключены пациенты с другими гистологическими формами, продолженным ростом и рецидивом заболевания. Оценены демографические данные, клинические признаки, патоморфологические исследования, методы оперативного лечения на предмет связи с летальностью после хирургического лечения. Период наблюдения в послеоперационном периоде составил 1 год.

Результаты

В исследуемую группу вошли 71 детей, среди них 64,78% мальчиков и 35,21% девочек (табл. 1). Возраст пациентов составил от 6 месяцев до 16 лет, из которых 1 ребенок в возрасте до 1 года (6 месяцев), 19 детей (26,76%) от 1 года до 5 лет, 42,25% наблюдений представлены детьми от 5 до 10 лет. А 29,57% детей были старше 10 лет. Средний возраст детей составил $6,1 \pm 3,3$ года. Клиническая картина была представлена следующими симптомами: гипертензионно-гидроцефальный синдром (94,36%), мозжечковый синдром (77,46%), дефицит черепно-мозговых нервов (35,21%), зрительные нарушения (22,53%), парез и плегия конечностей (32,39%). По нейровизуализационным данным и интраоперационной картине, 35,21% всех опухолей имели изолированное поражение мозжечка, в 25,35% случаев имелось прорастание и распространение в 4-й желудочек. У 28 (39,44%) детей опухоль занимала всю заднюю черепную ямку. Согласно данным дооперационного МРТ головного мозга с контрастным усилением, по размеру опухоли у пациентов исследованной группы разделены на три группы: до 10 см³, от 10 до 30 см³ и более 30 см³. У 6 пациентов размер опухоли составлял до 10 см³, у большинства детей (52,11% и 39,43%) объем опухоли составил от 10 до 30 см³ и больше 30 см³ соответственно.

Таблица 1

Исходные характеристики, симптомы и характеристики предоперационной визуализации пациентов с МБ (всего=71)		
Возраст	Медиана - $6,1 \pm 3,3$ [6мес-16лет]	
Дети до 1 года	1	1,4%
1-4 лет	19	26,76%

5-9 лет	30	42,25%
Старше 10 лет	21	29,57%
Пол		
Мужской	46	64,78%
Женский	25	35,21%
Клинические симптомы		
гипертензионно-гидроцефальный	67	94,36%
мозжечковый синдром	55	77,46%
дефицит черепно-мозговых нервов	25	35,21%
парез и парезия конечностей	23	32,39%
зрительные нарушения	16	22,53%
судорожный синдром	3	4,22%
Локализация опухоли		
мозжечок	25	35,21%
с распространением в 4-й желудочек	18	25,35%
с распространением в 4-й желудочек и ствол головного мозга	28	39,44%
Размер опухоли		
	Медиана - 23,38±16,69 см ³	
до 10 см ³	6	8,45%
10-30 см ³	37	52,11%
больше 30 см ³	28	39,43%

По данным патоморфологического исследования у большинства детей (57,75%) обнаружена Десмопластическая/нодулярная МБ (Desmoplastic / nodular medulloblastoma). У 19,72% пациентов гистологическое исследование обнаружило классическую МБ (Classic medulloblastoma), а у 16,9% детей МБ NOS (medulloblastoma NOS). Меньше всего была выявлена крупноклеточная/анапла-

стическая МБ (5,6%). Всем 71 пациенту проведено оперативное лечение в объеме резекции опухоли. Тотальная резекция (GTR) опухоли была достигнута в 19,72%-случаях. 32 (45,07%) пациентам выполнена субтотальная резекция (STR), 26,76% детям парциальная резекция (PR) опухоли, а 1 (1,4%) пациенту выполнена только биопсия (ТВ) опухоли (табл. 2).

Таблица 2

Исходные характеристики, объем операции, гистологическое заключение, послеоперационные осложнения, исход заболевания пациентов с МБ (всего=71)		
Гистологическое заключение		
Классическая медуллобластома	14	19,72%
Десмопластическая/нодулярная медуллобластома	41	57,75%
Крупноклеточная/анапластическая медуллобластома	4	5,6%

Медуллобластома NOS	12	16,9%
Объем резекции опухоли		
GTR	19	26,76%
STR	32	45,07%
PR	19	26,76%
TB	1	1,4%

Летальность в течение первого года после установки диагноза составила – 15,49% (11 случаев). У пациентов с десмопластическими/нодулярными МБ смертность составила 7,31%, в группе с классическими МБ – 14,28%, а группе с крупноклеточной/анapластической МБ и медуллобластомой NOS – 50% и 33,33% соответственно. В группе

пациентов, которым была проведена субтотальная резекция и парциальная резекция смертность составила 21,87% и 15,78% соответственно. Тогда как у детей, у которых была достигнута тотальная резекция опухоли смертность в течение 1-года составила 5,26% (табл. 3).

Таблица 3

Летальность в течение первого года после установки диагноза		
В зависимости от объема резекции		
GTR	1	5,26%
STR	7	21,87%
PR	3	15,78%
В зависимости от гистологической группы		
Классическая медуллобластома	2	14,28%
Десмопластическая/нодулярная медуллобластома	3	7,31%
Крупноклеточная/анapластическая медуллобластома	2	50%
Медуллобластома NOS	4	33,33%

Обсуждение

Медуллобластома (МБ) — злокачественная эмбриональная опухоль, преимущественно детского возраста с 5-летней выживаемостью около 70% [15]. В данном исследовании мы фокусируемся на демографических данных, клинической картине, гистопатологическом диагнозе, хирургическом лечении и об их исходах 71 детей с диагностированными МБ задней черепной ямки. МБ чаще всего встречаются у детей в возрасте 1–4 лет (0,63 на 100 000), хотя заболеваемость была сходной у детей 5–9 лет (0,59 на 100 000). В нашей серии распространенность МБ была в два раза выше у детей от 5 до 9 лет в сравнении с другими группами [1, 16–17]. Гендерное распределение показало более высокую заболеваемость среди мальчиков, соотношение мужчин и женщин 1,8:1, как и в более ранних исследованиях [18]. Как и при любой опухоли головного мозга, проявление симптомов в основном зависит от лока-

лизации опухоли. Ранняя диагностика опухолей задней черепной ямки затруднена из-за начальных неспецифических клинических симптомов, особенно у очень маленьких детей. У большинства детей наблюдаются признаки повышенного внутричерепного давления из-за обструкции водопровода и увеличение желудочек головного мозга. Поэтому они часто проявляются утренними головными болями, периодической рвотой и нарушением зрения, что наблюдалось и в нашей выборке. Также могут отмечаться мозжечковый синдром, которое включает нарушение походки и дисметрию, и реже – нарушение поведения и судороги [1, 6–10].

По гистологической форме, МБ является гетерогенным заболеванием и делится на классический тип (наиболее распространенный подтип) с десмопластическими узлами, которая чаще встречается у младенцев и молодых людей; с нодулярностью, которая наблюдается исключительно

но у младенцев; и анапластическая и/или крупноклеточная МБ. Эти четыре различных гистологических подтипа МБ можно сгруппировать в две основные группы со многими сходными морфологическими признаками: нодулярные-десмопластическая и анапластическая МБ [18]. Десмопластический/нодулярный (ДН) вариант МБ характеризуется узлами нейроцитарной дифференцировки с промежуточными эмбриональными элементами. Распознавание варианта ДН важно, потому что опухоли с этой морфологией обычно связаны с промежуточным клиническим риском и всегда связаны с молекулярной группой SHH, для которых у некоторых пациентов могут быть доступны таргетные агенты. Крупноклеточные и анапластические МБ представляют собой два различных гистологических варианта, объединенных в последней схеме гистологической классификации. Анаплазия при МБ определяется увеличением размера клеток, усилением цитологического плеоморфизма, частой митотической активностью и частыми апоптотическими тельцами [19].

За последние 10-летие крупные многоцентровые исследования позволили лучше охарактеризовать биологию детской МБ с помощью геном-

ных и протеомных методов, в основном транскриптомных и метиломных аналитических методов, что позволило определить молекулярные типы опухоли. МБ характеризуется четырьмя основными молекулярными группами с различными патологиями, исходами и генетикой: две с мутациями в путях развития, *Wingless (WNT)* и *Sonic Hedgehog (SHH)*, и две с менее выраженными молекулярными изменениями, группа 3 (G3) и группа 4 (G4) [20-23].

MPT без контрастного усиления дает ограниченную информацию о степени и типе опухоли, поэтому рекомендует выполнение контрастного усиления в дополнении с DWI и ADC последовательностями и спектроскопией (рисунок 1). Для МБ характерен рост со средней линии мозжечка: переднюю часть мозжечка можно рассматривать как переходную область, где может возникнуть подтип SHH или G3, а подтип WNT с большей вероятностью останется в пределах желудочка и будет расширять его объем [24-26]. Данные нейровизуализации играют решающую роль в последующем наблюдении за этими пациентами, оценивая реакцию на лечение и выявляя ранние рецидивы [11, 20]

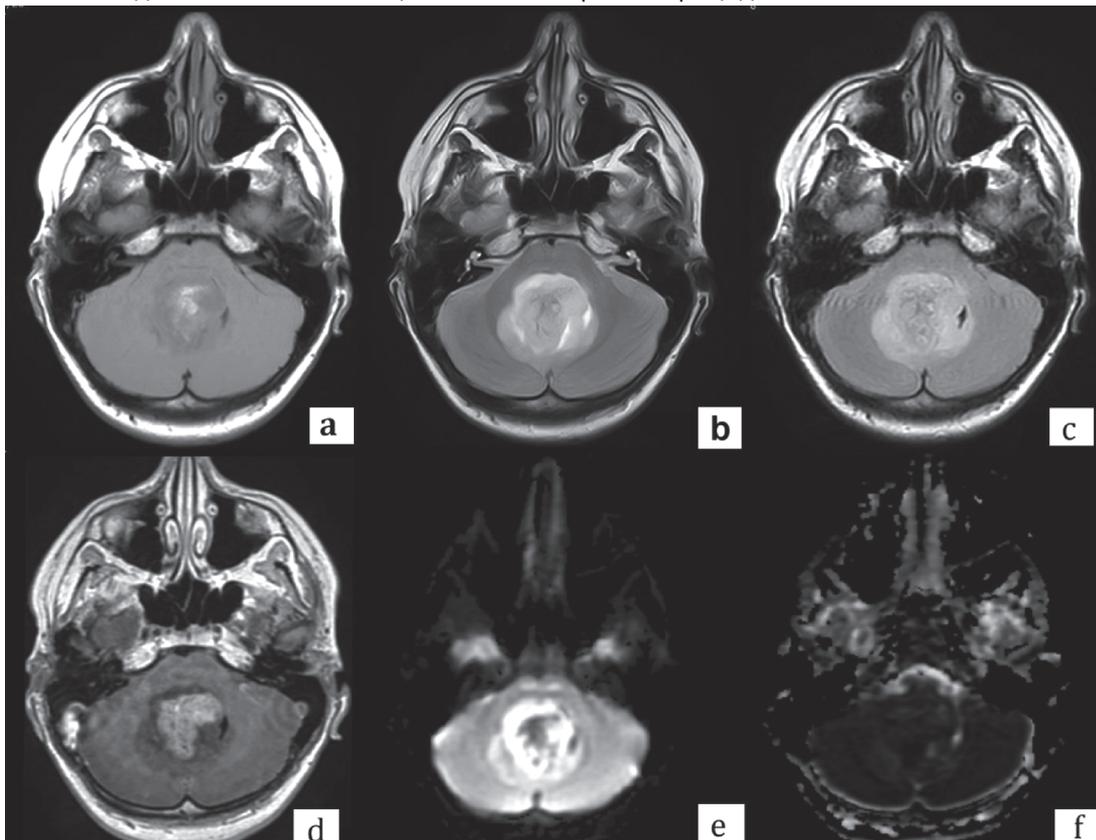


Рисунок 1. МРТ головного мозга. Аксиальный срез. а. Режим T1. б режим T2. в. Режим FLAIR. д. Режим T1 с контрастным усилением. е. Режим DWE. ф. Режим ADC

Клинические и рентгенологические признаки гидроцефалии были задокументированы более чем у 90% детей на момент установки диагноза в нашей серии, что больше, чем в предыдущих исследованиях [8]. МБ у детей обычно проявляется признаками повышенного внутричерепного давления, требующими немедленного вмешательства. Большинство пациентов поступают в наш центр из разных регионов нашей страны, где первично определяется образование задней черепной ямки и при необходимости в экстренном порядке выполняется шунтирующие операции на желудочках головного мозга. А после стабилизации состояния пациент направляется в наш центр для оперативного лечения опухоли. У большинства детей с обструктивной гидроцефалией, связанной с опухолями задней черепной ямки, обычно наблюдается разрешение после устранения основного заболевания, в то время как около 10–40% имеют персистирующую гидроцефалию. В исследованиях Foreman, P. и авт. было выявлено несколько факторов риска, связанных с постоянным отведением ликвора у детей с опухолями ЗЧЯ, а именно: возраст до 2–3 лет на момент операции, пострезекционные осложнения и признаки гидроцефалии на послеоперационных изображениях, тип и локализация опухоли, метастатическая диссеминация и субтотальность резекции опухоли [8, 22, 27].

Агрессивная биология МБ диктует тримодальный подход к лечению: оперативное вмешательство, послеоперационная химиотерапия и лучевая терапия. Хирургическое лечение для достижения максимально безопасной резекции имеет решающее значение при лечении эмбриональных опухолей, и объем резекции строго связан с исходом. Тотальное удаление ассоциируется с более благоприятным прогнозом, чем субтотальное [8], что подтверждается данными нашего исследования (5,26% против 21,87% в нашей когорте). Однако грубая тотальная резекция не всегда осуществима и часто обременена рядом ближайших по-

слеоперационных осложнений и более высокой смертностью, поэтому в случаях с опухолями с инвазией в ствол головного мозга, мы выполняли субтотальную или парциальную резекцию с дальнейшей химиолучевой терапией [28, 29].

Показатели долгосрочной выживаемости у детей с МБ группы «стандартного риска» и «высокого риска» приблизительно 85% и 70% соответственно [13, 14]. Росту послеоперационной летальности способствует: расположение опухолей по средней линии и в области мостомозжечкового угла, опухоли больше 6 см, признаки декомпенсации состояния на момент госпитализации и более старший возраст пациентов. Ряд авторов отмечают достоверную корреляцию между летальностью и гистологическим типом опухоли, что выявлено нами в ходе данного анализа [8, 21, 30].

Выводы

Прогноз МБ с максимально безопасной резекцией и последующей химиолучевой терапией благоприятный. А определение молекулярной биологии МБ, наряду с таргетной терапией, позволит увеличить шансы на излечение и долгосрочные результаты. Для улучшения результатов выживания и снижение рецидивов необходимы улучшения в профилировании индивидуальной терапии для каждого ребенка на основе молекулярного типа и стратификации риска МБ. Существуют ограничения настоящего исследования, которые следует признать из-за его ретроспективного дизайна. Во-первых, гетерогенность подтипов МБ и их небольшое количество не позволили нам провести подробный анализ прогностических факторов в данной когорте. Во-вторых, у данных пациентов не выполнялось молекулярно-генетического исследование, результаты которого могут влиять на дальнейшую тактику лечения и имеют прогностическое значение при выживаемости. Необходимо дальнейшее наблюдение за данными пациентами для оценки 3 и 5-летней выживаемости.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Millard N.E., De Braganca K.C. Medulloblastoma // Journal of child neurology. – 2016. – 31(12). – 1341-1353.
2. Ostrom Q.T., de Blank P.M., Kruchko C., et al. Alex's Lemonade Stand Foundation Infant and Childhood Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2007-2011 // Neuro-oncology. – 2015. – 16(10). – 1-36.
3. Poretti A., Meoded A., Huisman T.A. Neuroimaging of pediatric posterior fossa tumors including review of the literature // Journal of magnetic

- resonance imaging: JMRI. – 2012. – 35(1). – 32–47.
4. Stensvold E., Krossnes B.K., Lundar T., et al. Outcome for children treated for medulloblastoma and supratentorial primitive neuroectodermal tumor (CNS-PNET) - a retrospective analysis spanning 40 years of treatment // *Acta oncologica (Stockholm, Sweden)*. – 2017. – 56(5). – 698–705.
 5. Louis D.N., Perry A., Wesseling P., et al. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary // *Neuro-oncology*. – 2021. – 23(8). – 1231–1251.
 6. Stocco C., Pilotto C., Passone E., et al. Presentation and symptom interval in children with central nervous system tumors. A single-center experience // *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. – 2017. – 33(12). – 2109–2116.
 7. Millard N.E., De Braganca K.C. Medulloblastoma. // *J Child Neurol*. – 2016. – 31(12). – 1341–1353.
 8. Picariello S., Spennato P., Roth J., et al. Posterior Fossa Tumours in the First Year of Life: A Two-Centre Retrospective Study // *Diagnostics (Basel, Switzerland)*. – 2022. – 12(3). 635.
 9. Alves C., Löbel U., Martin-Saavedra J. et al. A Diagnostic Algorithm for Posterior Fossa Tumors in Children: A Validation Study // *AJNR. American journal of neuroradiology*. – 2021. – 42(5). – 961–968.
 10. Kerleroux B., Cottier J. P., Janot K. et al. Posterior fossa tumors in children: Radiological tips & tricks in the age of genomic tumor classification and advance MR technology // *Journal of neuroradiology = Journal de neuroradiologie*. – 2020. – 47(1). – 46–53.
 11. Rasalkar D.D., Chu W.C., Paunipagar B.K. et al. Paediatric intra-axial posterior fossa tumours: pictorial review // *Postgraduate medical journal*. – 2013. – 89(1047). – 39–46.
 12. Chu J.K., Chiarelli P.A., Rea N.D. et al. Postoperative facial palsy after pediatric posterior fossa tumor resection // *Journal of neurosurgery. Pediatrics*. – 2021. – 27(5). – 566–571.
 13. Thompson E.M., Hielscher T., Bouffet E., et al. Prognostic value of medulloblastoma extent of resection after accounting for molecular subgroup: a retrospective integrated clinical and molecular analysis // *Lancet Oncol*. – 2016. – 17(4). – 484–495.
 14. Baliga S., Gandola L., Timmermann B., et al. Brain tumors: Medulloblastoma, ATRT, ependymoma // *Pediatric blood & cancer*. – 2021. – 68. – Suppl 2. e28395.
 15. Sedano P., Segundo C.G., De Ingunza L. et al. Real-world data for pediatric medulloblastoma: can we improve outcomes? // *European journal of pediatrics*. – 2021. – 180(1). – 127–136.
 16. Aras Y., Dölen D., İribas Çelik A. et al. Effects of different molecular subtypes and tumor biology on the prognosis of medulloblastoma // *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. – 2021. – 37(12). – 3733–3742.
 17. Qin Q., Huang D., Jiang Y. Survival difference between brainstem and cerebellum medulloblastoma: the surveillance, epidemiology, and end results-based study // *Medicine*. – 2020. – 99(41). – e22366.
 18. Mushtaq N., Resham S., Shamim S. et al. Childhood Medulloblastoma // *JPM. The Journal of the Pakistan Medical Association*. – 2020. – 70(11). – 2007–2016.
 19. Orr B.A. Pathology, diagnostics, and classification of medulloblastoma // *Brain pathology (Zurich, Switzerland)*. – 2020. – 30(3). – 664–678.
 20. Alford R., Gargan L., Bowers D.C., et al. Postoperative surveillance of pediatric cerebellar pilocytic astrocytoma // *Journal of neuro-oncology*. – 2016. – 130(1). – 149–154.
 21. Rivera-Luna R., Medina-Sanson A., Leal-Leal C. et al. Brain tumors in children under 1 year of age: emphasis on the relationship of prognostic factors // *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. – 2003. – 19(5-6). – 311–314.
 22. Helmbold L.J., Kammler G., Regelsberger J. et al. Predictive factors associated with ventriculoperitoneal shunting after posterior fossa tumor surgery in children // *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. – 2019. – 35(5). – 779–788.
 23. Cavalli F., Remke M., Rampasek L. et al. Intertumoral Heterogeneity within Medulloblastoma Subgroups // *Cancer cell*. – 2017. – 31(6). – 737–754.e6.
 24. Duc N.M. The role of diffusion tensor imaging metrics in the discrimination between cerebellar medulloblastoma and brainstem glioma // *Pediatric blood & cancer*. – 2020. – 67(9). – e28468.
 25. Shih R.Y., Koeller K.K. Embryonal Tumors of the Central Nervous System: From the Radiologic Pathology Archives // *Radiographics: a review*

- publication of the Radiological Society of North America, Inc. – 2018. – 38(2). – 525–541.
26. Beier D., Kocakaya S., Hau P., et al. The Neuroradiological Spectra of Adult and Pediatric Medulloblastoma Differ: Results from a Literature-based Meta-analysis // Clinical neuroradiology. – 2018. – 28(1). – 99–107.
 27. Foreman P., McClugage S., 3rd, Naftel R., et al. Validation and modification of a predictive model of postresection hydrocephalus in pediatric patients with posterior fossa tumors // Journal of neurosurgery. Pediatrics. – 2013. – 12(3). – 220–226.
 28. Rudà R., Reifenberger G., Frappaz D., et al. EANO guidelines for the diagnosis and treatment of ependymal tumors // Neuro-oncology. – 2019. – 20(4). – 445–456.
 29. Toescu S.M., James G., Phipps K., et al. Intracranial Neoplasms in the First Year of Life: Results of a Third Cohort of Patients from a Single Institution // Neurosurgery. – 2019. – 84(3). – 636–646.
 30. Faltermeier C., Chai T., Syed S. et al. Survival of infants ≤ 24 months of age with brain tumors: A population-based study using the SEER database // PloS one. – 2019. – 14(9). – e0223051.

Г.И. Оленбай, И.З. Маммадинова, Г.С. Ибатова, А.С. Исканов, С.М. Абдыкаримова, Д.А. Сурдин, С.Б. Сейтбеков, А.Б. Исаева

«Ұлттық нейрохирургия орталығы» АҚ, Астана қ., Қазақстан

МЕДУЛЛОБЛАСТОМАНЫ ХИРУРГИЯЛЫҚ ЕМДЕУ НӘТИЖЕЛЕРІ: БІЗДІҢ ОРТАЛЫҚТЫҢ ТӘЖІРИБЕСІ

Кіріспе. Медуллобластома – көбінесе артқы бассүйек шұңқырында пайда болатын және лептоменингеальды таралу мүмкіндігі бар эмбриональды ісіктер. Ісіктің агрессивті сипатына және балалардағы артқы бассүйек шұңқырының жас ерекшеліктеріне байланысты медуллобластомаларды емдеу елеулі асқынулармен және жоғары өліммен байланысты. Біздің зерттеуіміздің мақсаты біздің орталықта емделген медуллобластомасы бар балаларды хирургиялық емдеу нәтижелерін бағалау болды.

Материалдар мен әдістер. Зерттеуге 2015 жылдан 2020 жылға дейін «Ұлттық нейрохирургия орталығы» АҚ-да хирургиялық ем алған медуллобластома диагнозы расталған 71 науқасты емдеу нәтижелері қамтылды.

Нәтиже. Пациенттердің орташа жасы $6,1 \pm 3,3$ жасты (1 ай – 16 жас) құрады. Көп жағдайда клиникалық көрініс гипертониялық-гидроцефалиялық синдроммен (94,36%) сипатталды. Ота жасалған 71 науқастың 1 жыл ішінде өлімі 15,49% құрады. Десмопластикалық/түйіндік медуллобластомасы бар науқастардағы өлім саны үлкен жасушалы/анапластикалық медуллобластомасы (50%) бар балалармен салыстырғанда (7,31%) төмен болды. Ісікті толық резекциялау бөлшектік резекцияға (15,78%) қарағанда төмен өлім дәрежесімен (5,26%) байланысты болды.

Қорытынды. Максималды қауіпсіз резекция және химиотерапиямен медуллобластомалардың болжамы қолайлы. Дегенмен, өмір сүру нәтижелерін жақсарту және ісіктің қайталануын азайту үшін молекулалық типке және медуллобластома қаупі стратификациясына негізделген әрбір бала үшін жеке терапия профилін жақсарту қажет.

Негізгі сөздер: медуллобластома, эмбриональды ісіктер, артқы бассүйек шұңқыры ісіктері, молекулалы-генетикалық субтиптер.

G.I. Olenbay, I.Z. Mammadinova, G.S. Ibatova, A.S. Iskanov, S.M. Abdykarimova, D.A. Surdin, S.B. Seitbekov, A.B. Isaeva

JSC "National Centre for Neurosurgery", Astana, Republic of Kazakhstan

SURGICAL TREATMENT RESULTS OF MEDULLOBLASTOMA: OUR CENTER EXPERIENCE

Introduction. Medulloblastomas are embryonic tumors that arise exclusively in the posterior fossa and have the potential for leptomeningeal spread. Due to the aggressive nature of the tumor and age-related features of the posterior cranial fossa in children, treatment with medulloblastoma is associated with significant complications and high mortality. The purpose of our study was to evaluate the results of surgical treatment of children with medulloblastoma treated in our center.

Materials and methods. The study included the outcomes of surgical treatment of 71 patients with a verified diagnosis of "Medulloblastoma" who underwent surgical treatment on the basis of JSC "National Centre for Neurosurgery" from 2015 to 2020.

Results. The average age of patients was 6.1 ± 3.3 years (1 month – 16 years). In most cases, the clinical features were presented by hypertension-hydrocephalus syndrome (94.36%). The mortality rate within 1 year was 15.49%. The number of deaths in patients with desmoplastic/nodular medulloblastomas was lower (7.31%) than in children with large-cell/anaplastic medulloblastoma (50%). Total tumor resection was associated with lower mortality (5.26%) than partial removal (15.78%).

Conclusion. With a maximally safe resection and following chemoradiotherapy, the prognosis of medulloblastoma is favorable. However, improvements are required in stratifying the risk of medulloblastoma and profiling individual therapy for each child based on the molecular type in order to increase survival rates and decrease relapses.

Keywords: medulloblastoma, embryonal tumors, posterior fossa tumor, molecular-genetic subtypes.