

Ассоциация нейрохирургов России

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ЭПЕНДИМОМАМИ
КОНЕЧНОЙ НИТИ СПИННОГО МОЗГА

Москва, 2016

Коновалов Николай Александрович	Доктор медицинских наук, профессор кафедры нейрохирургии РМАПО, заведующий спинальным отделением ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России
Кушель Юрий Вадимович	Доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России
Онопrienко Роман Андреевич	Врач-нейрохирург отделения спинальной нейрохирургии ФГАУ «НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава России; адрес: 125047, Россия, Москва, 4-я Тверская-Ямская ул., д. 16; тел.: +7-916-302-66-41; e-mail: ronoprienko@nsi.ru

Основные понятия

Стандарт	Общепризнанные принципы диагностики и лечения, которые могут рассматриваться в качестве обязательной лечебной тактики (эффективность подтверждена несколькими рандомизированными исследованиями, метаанализами или когортными клиническими исследованиями).
Рекомендация	Лечебные и диагностические мероприятия, рекомендованные к использованию большинством экспертов по данным вопросам. Могут рассматриваться как варианты выбора лечения в конкретных клинических ситуациях (эффективность подтверждена отдельными рандомизированными исследованиями или когортными клиническими исследованиями).
Опция	Лечебные или диагностические мероприятия, которые могут быть полезны (эффективность подтверждена мнением отдельных экспертов, в отдельных клинических случаях).
Не рекомендуется	Лечебные и диагностические мероприятия, не имеющие положительного эффекта или могущие принести вред (любой уровень подтверждения).

Код МКБ-10 – D33.4

Общая информация:

С топографо-анатомической точки зрения эпендимомы конечной нити, несмотря на их нейроэктодермальное происхождение, относят к экстрамедуллярным интрадуральным опухолям спинного мозга[1,4,12]. Миксопапиллярная эпендимома является наиболее распространенным гистологическим вариантом опухоли. Особенностью этого вида опухолей является их расположение между корешками конского хвоста спинного мозга[2,3]. Зачастую клиническая картина эпендимом терминальной нити напоминает проявления дегенеративных заболеваний позвоночника, и пациент в течение нескольких лет лечится консервативными методами. Такое лечение только усугубляет состояние пациента и способствует вероятному росту новообразования. Проблема несвоевременного установления правильного диагноза опухоли конского хвоста, как и других экстрамедуллярных опухолей, остаётся актуальной по настоящее время[1]. Диагностирование опухоли на поздних стадиях может привести к неудовлетворительному результату лечения [14,15]. С использованием современной микрохирургической техники значительную часть экстрамедуллярных опухолей удастся удалить радикально и большинство нейрохирургов не относят проведение операции по удалению этих опухолей к числу сложных вмешательств. Несмотря на это, постоянно наблюдается рост числа обращений пациентов с рецидивами или продолженным ростом экстрамедуллярных опухолей, в особенности эта тенденция наблюдается среди пациентов с эпендимомами терминальной нити. Большинство этих пациентов имеют неудовлетворительный результат в виде нарастания неврологических нарушений после операции. Особую роль среди нарушений играют функции тазовых органов[1,5,6]. Не всегда радикальное удаление опухоли является оптимальным вариантом, так как может привести к усугублению состояния пациента в послеоперационном периоде. В настоящее время существует необходимость оптимизации лечения пациентов с эпендимомами терминальной нити. Учитывая, что средний возраст пациентов с эпендимомами терминальной нити составляет 30-40 лет, совершенствование и подведение методов лечения к стандарту, может позволить реабилитировать трудоспособного пациента в кратчайшие сроки[7]. Так как эпендимомы терминальной нити являются редкой патологией, научно обоснованных доказательств эффективности тех или иных методов диагностики и лечения уровня «А» и «В» не существует. Вся информация по эпендимомам экстрамедуллярной локализации является либо анализом ретроспективных серий «С», либо мнением экспертов «D».

Диагностика:

В диагностике эпендимом терминальной нити, как и любых других опухолей центральной нервной системы, важным является клиническое обследование пациента: сбор анамнеза, тщательный неврологический осмотр. Данные осмотра позволяют не только заподозрить опухоль конского хвоста, но и определить локализацию процесса.

Однако более полную информацию о локализации, характере роста, возможной гистологической принадлежности опухоли дают современные методы нейровизуализации, такие как компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ)[2,8]. Эти методы являются стандартным этапом диагностики у больных с подозрением на объемное образование спинного мозга или позвоночного канала. На обычных КТ изоденсную ткань эпендимомы сложно отличить от спинного мозга или содержимого позвоночного канала.

Для эпендимом характерно гетерогенное накопление контрастного вещества, что незначительно улучшает визуализацию границ опухоли на КТ.

Медленный рост ЭП в ряде случаев приводит к появлению рентгенологически видимых костных изменений – симптому Эльсберга-Дайка, экскавации задней поверхности тел позвонков [13]. На МРТ эпендимомы визуализируются как объемные образования гетерогенной структуры с дольчатой поверхностью. Гетерогенность сигнала обусловлена наличием кист, петрификатов, участков новообразованных сосудов, кровоизлияний и некроза.

Солидная часть опухоли чаще всего выглядит изо- или гипоинтенсивной на T1 взвешенных изображениях и гиперинтенсивной – на T2. Как правило, кисты у ЭП терминальной нити встречаются крайне редко и имеют более интенсивный сигнал по отношению к ликвору на T1-взвешенных изображениях. Безусловно, золотым стандартом в диагностике ЭП является внутривенное введение контрастного препарата, которое повышает дифференцировку тканей опухоли от окружающих нервных структур спинного мозга. При введении контрастного вещества отмечается умеренное неравномерное его накопление.[9-11]

Стандарт

МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника с введением контрастного препарата и без него, при необходимости расширение зоны исследований до грудного и шейного отделов позвоночника, а также

головного мозга. Рекомендуемая напряженность магнитного поля аппарата от 1,5 до 3,0 Тесла.

Рекомендация

При деструкции опухолью костной ткани позвонков или крестца рекомендуется выполнить КТ. Последняя необходима для решения вопроса о целесообразности проведения стабилизации патологических позвоночных сегментов.

Опция

Обзорная спондилография с функциональными пробами (прямая проекция в положении стоя прямо, с наклоном вперед и назад, боковая проекция в положении стоя) – позволяет наиболее полно получить общую характеристику костного строения пояснично-крестцового отдела позвоночника, выявить спондилолистез и гипермобильность (нестабильность) позвоночного сегмента, которая может не выявляться при МРТ, выполняемом в горизонтальном положении.

Не рекомендуется

Выполнять операцию только с целью взятия фрагментов опухоли для выполнения биопсии.

Тактика первичного лечения:

Пациенты с рентгенологически верифицированной экстремедуллярной опухолью, локализуемой в области корешков конского хвоста, подразделяются на две группы по клиническим проявлениям. Пациенты первой группы, не имеющие проявлений заболевания (случайная находка при МРТ), проходят наблюдение и повторяют МРТ каждые 6 месяцев в течение 2-3 лет. В случае появления негативной симптоматики МРТ повторяется ранее 6 месяцев. Данного срока, как правило, достаточно для понимания динамики роста опухоли и определения тактики лечения пациента[1].

Пациентам второй группы с впервые выявленной экстремедуллярной опухолью конского хвоста, в том числе с подозрением на эпендимому терминальной нити, рекомендуется хирургическое лечение – удаление опухоли. Цель операции – радикальное удаление отграниченных опухолей, покрытых капсулой, без включения в строу корешков конского хвоста или структур конуса спинного мозга. В случае с инфильтративно растущими опухолями следует придерживаться максимально щадящего удаления

эпендимомы, тем самым исключая риск развития грубого неврологического дефицита у пациента в послеоперационном периоде. Проведение биопсии у данного вида опухолей является нецелесообразным.

Обеспечение операции:

Стандарт

Обязательные условия - микроскоп и хирург, владеющий микронеурохирургической техникой.

Рекомендация

Желательные условия - возможность выполнения нейрофизиологического мониторинга в виде моторных вызванных потенциалов (МЕР), прямой стимуляции корешков конского хвоста, опыт хирурга в выполнении различных нейроонкологических вмешательств на спинном мозге и позвоночнике. Для выполнения интраоперационной разметки необходимы средства нейровизуализации, например, электронно-оптический преобразователь (ЭОП).

При выявлении у пациента патологического перелома или нестабильности позвоночника после удаления опухоли необходимо осуществить одномоментную стабилизацию пораженных сегментов. С целью восстановления задней опорной колонны позвоночного сегмента применяется транспедикулярная стабилизация. Введение винтов следует осуществлять под рентгенологическим контролем, соответственно в операционной должен находиться ЭОП.

Опция

В качестве опции при проведении стабилизирующего этапа при хирургическом лечении с целью повышения безопасности пациента следует рассматривать возможность использования специальных средств интраоперационной нейровизуализации и навигации.

Операция

Вид доступа

Стандарт

Ламинэктомия с медиальной фасетэктомией, гемиламинэктомия

Рекомендация

Ламинотомия у детей. Для осуществления доступа необходимо применять ретракторы для минимально-инвазивной хирургии позвоночника, что позволяет минимизировать доступ и уменьшить ятрогенную травматизацию тканей.

Опция

Применение метода ламинотомии у взрослых.

Микрохирургическая техника

Стандарт

Достаточное вскрытие твердой мозговой оболочки, необходимое для полной визуализации полюсов опухоли.

Удаление инкапсулированной эпендимомы должно осуществляться единым блоком, не прибегая к кускованию опухоли и не повреждая ее фиброзную капсулу.

Если источником роста эпендимомы является конус мозга и проксимальные отделы конечной нити, резекцию следует осуществлять по принципу удаления интрамедуллярных опухолей со срединной миелотомии спинного мозга.

Взятие материала, фрагментов опухоли для осуществления гистологического исследования.

Рекомендация

При удалении опухоли, имеющей рост из конуса спинного мозга, находящиеся на дорсальной поверхности мозга сосуды следует сохранять.

При невозможности визуально определить, включены или нет в строму опухоли фасцикулы, следует прибегнуть к прямой нейрофизиологической стимуляции. При отсутствии ответов фрагмент опухоли коагулируется и пересекается, при положительном ответе следует воздержаться от резекции в угоду сохранения функции.

Опция

Опцией является: применение высокоскоростного бора для выполнения доступа, средств микрохирургической дессекции, материалов для пластики ТМО.

При неинкапсулированном росте опухоли для повышения радикальности удаления необходимо использовать ультразвуковой аспиратор.

Послеоперационное ведение

Рекомендации

Шаг 1. Первые сутки после операции

а) Режим: после операции пациент находится в палате пробуждения. После стабилизации гемодинамических показателей и витальных функций пациент переводится в отделение. Как правило, в течение первых суток пациент должен быть активизирован (уровень активизации зависит от состояния пациента);

б) Медикаментозная терапия

- Противоболевая терапия:

Кеторол 10-30 мг в/м 2 раза в день или при появлении боли;

Трамадол (Трамал) 50-100 мг в/м при выраженной боли в области операционной раны

- Антибактериальная терапия (согласно общему плану антибиотикопрофилактики):

Цефазолин 2,0 г в/м х 2 раза в сутки в течение 5-7 дней

- Терапия, направленная на профилактику постоперационного отека каудальных отделов спинного мозга и структур конского хвоста:

Метипред 1000 мг в/в медленно капельно на 400 мл 0,9%-ного р-ра NaCl в течение суток с последующим переходом на введение дексаметазона по схеме, описанной ниже;

Дексаметазона натрия фосфат (Дексазон) 4 мг х 3 раза в сутки в/м в течение 3 суток после операции; 4 мг х 2 раза в сутки в/м в течение 2

суток и 4 мг х 1 раз в сутки в/м до момента выписки пациента из стационара

- В зависимости от состояния пациента, его неврологического и соматического статуса возможно применение дополнительной терапии;
- в) Перевязка операционной раны, люмбальная пункция, анализы ликвора (общий, биохимический);
- г) Осмотр пациента специалистами: неврологом, урологом (коррекция медикаментозной терапии).

Шаг 2. Ведение пациента в период пребывания в стационаре в раннем послеоперационном периоде

- а) Режим: согласно состоянию пациента, возможно проведение реабилитационных мероприятий с первых суток после операции;
- б) Медикаментозная терапия (согласно описанию в первом шаге);
- в) Перевязка операционной раны выполняется ежедневно;
- г) Установка мочевого катетера при нарушении мочеиспускания, очистительные клизмы 1 раз в 3-4 дня при нарушении периодичности дефекации.

Шаг 3. День выписки из стационара (7-9 сутки). Рекомендации

- а) Режим: пациент сохраняет ограничительный ортопедический режим до месяца после операции. При необходимости возможно применение специальных корсетов для грудно-поясничного и пояснично-крестцового отделов позвоночника.

б) Терапия:

НПВС, Эторикоксиб (Аркоксиа) – 60 мг х 1-3 раза в сутки per os или мелоксикам (Мовалис) 7,5 мг х 1-4 раза в сутки при болях.

Наблюдение за пациентом в отдаленном послеоперационном периоде

Стандарт

Тактика наблюдения за пациентами в отдаленный период после операции определяется интраоперационной картиной и результатами гистологического исследования.

При инкапсулированном типе роста эпендимомы, эпендимоме Grade II контрольные МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника с контрастным усилением следует проводить через 3, 12, 24 месяца после операции для определения радикальности удаления и определения рецидива опухоли. В дальнейшем пациенты могут быть сняты с наблюдения.

Пациентам с неинкапсулированной опухолью, миксопапиллярной эпендимомой Grade I контрольные МРТ всех отделов позвоночника и головного мозга через 3 месяца после операции, затем каждый год - МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника с контрастным усилением. При наличии признаков диссеминации опухоли – консультация нейроонколога.

Пациенты с эпендимомой Grade III должны быть направлены к нейроонкологам для прохождения возможной лучевой и химиотерапии.

Рекомендация

Пациент с нарушениями функции тазовых органов, помимо обязательного осмотра нейрохирурга и невролога, должен проходить обследования у уролога.

Лечение рецидивов

Рекомендация

При выявлении у пациента рецидива доброкачественной эпендимомы терминальной нити и при условии наличия клинических проявлений заболевания необходимо выполнить повторную операцию по удалению опухоли.

Во время операции по удалению рецидива опухоли выполнение пластики истонченной ТМО практически неизбежно. В раннем послеоперационном периоде необходимо установить люмбальный дренаж на 3-5 суток после операции.

При невозможности проведения радикального удаления опухоли следует выполнить пластику ТМО для создания свободного резервного пространства внутри оболочки для возможного дальнейшего роста опухоли и адекватного ликворотока.

При отсутствии прогрессирования неврологического дефицита пациент продолжает наблюдение у нейрохирурга и невролога пожизненно либо до момента появления симптомов заболевания.

Консультация радиолога, химиотерапевта.

Литература

1. Коновалов Н.А., Голанов А.В., Шевелев И.Н., Назаренко А.Г., Асютин Д.С., Королишин В.А., Тимонин С.Ю., Закиров Б.А., Оноприенко Р.А. / «Результаты лечения эпендимом конского хвоста спинного мозга у взрослых» // Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко.-2015.- №1, Т.79.-С.58-67.
2. Корниенко В.Н, И.Н. Пронин. Диагностическая нейрорадиология. Том V. Патология спинного мозга и позвоночника: Медицинское издание. - М.:2014. - С.269-463
3. Ступак В., Шабанов С., Пендюрин И., Цветовский С., Окладников Г., Рабинович С., Долженко. Эпендимомы пояснично-крестцового области. Собственные результаты хирургического лечения.//Успехи современного естествознания. – 2015. – №. 5.
4. Евзиков Г. Ю., Бублиевский Д. В., Розен А. И., Шашкова, Е. В., Баранова О. В. Хирургическое лечение эпендимом конечной нити и конуса спинного мозга //Нейрохирургия. – 2005. – №. 1. – С. 19-23.
5. Слынько Е. И., Карлейчук А. Г. Хирургическое лечение эпендимом конского хвоста спинного мозга и его результаты //Украинский нейрохирургический журнал. – 2007. – №. 2.
6. Sonneland P. R. L., Scheithauer B. W., Onofrio B. M. Мухорапиллярная эпендимомы. А clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases //Cancer. – 1985. – Т. 56. – №. 4. – С. 883-893.
7. Tsai C. J. et al. Outcomes After Surgery and Radiotherapy for Spinal Мухорапиллярная Ependymoma: Update of the MD Anderson Cancer Center Experience //Neurosurgery. – 2014. – Т. 75. – №. 3. – С. 205-214.
8. Voulgaris S. et al. Spinal ependymomas: prognostic factors and treatment results //Journal of cancer research and therapeutics. – 2013. – Т. 9. – №. 1. – С. 60
9. Sonneland P. R. L., Scheithauer B. W., Onofrio B. M. Мухорапиллярная эпендимомы. А clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases //Cancer. – 1985. – Т. 56. – №. 4. – С. 883-893.

10. Pica A. et al. The results of surgery, with or without radiotherapy, for primary spinal myxopapillary ependymoma: a retrospective study from the rare cancer network //International Journal of Radiation Oncology* Biology* Physics. – 2009. – T. 74. – №. 4. – C. 1114-1120.
11. Oh M. C. et al. Prognosis by tumor location in adults with spinal ependymomas: Clinical article //Journal of Neurosurgery: Spine. – 2013. – T. 18. – №. 3. – C. 226-235.
12. Nakamura M. et al. Long-term surgical outcomes for myxopapillary ependymomas of the cauda equina //Spine. – 2009. – T. 34. – №. 21. – C. E756-E760.
13. Kucia E. J. et al. Surgical technique and outcomes in the treatment of spinal cord ependymomas: part II: myxopapillary ependymoma //Neurosurgery. – 2011. – T. 68. – C. 90-94.
14. Gilbert M. R., Ruda R., Soffietti R. Ependymomas in adults //Current neurology and neuroscience reports. – 2010. – T. 10. – №. 3. – C. 240-247.
15. Al-Habib A. et al. Myxopapillary ependymoma: correlation of clinical and imaging features with surgical resectability in a series with long-term follow-up //Spinal cord. – 2011. – T. 49. – №. 10. – C. 1073-1078.