

Клинические рекомендации

Доброкачественные эпендимомы конечной нити спинного мозга

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: D33.4 Доброкачественные новообразования спинного мозга

Возрастная группа: взрослые/дети

Год утверждения:

Разработчик клинической рекомендации: Ассоциация нейрохирургов России

Ассоциация хирургов – вертебрологов

Оглавление

Оглавление	2
Список сокращений.....	4
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	5
1.1 Определение	5
1.2 Этиология и патогенез	5
1.3 Эпидемиология	5
1.4 Кодирование по МКБ 10	6
1.5 Классификация	6
1.6 Клиническая картина	7
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	8
2.1 Жалобы и анамнез	9
2.2 Физикальное обследование.....	9
2.3 Лабораторная диагностика	9
2.4 Инструментальная диагностика.....	10
2.5 Иная диагностика	11
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	12
3.1 Консервативное лечение.....	12
3.2 Хирургическое лечение	14
3.3. Лучевая терапия	17
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	18
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	18
6. Организация медицинской помощи	19

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	19
Критерии оценки качества медицинской помощи	19
Список литературы.....	21
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	23
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	25
Приложение А. Алгоритмы действий врача	27
Приложение В. Информация для пациента	27

Список сокращений

- МНО – международное нормализованное отношение
ЭКН – эпендимома конечной нити
ИГХ – иммуногистохимическое исследование материала
ЭП – эпендимома
ЦНС – центральная нервная система.
ТМО – твердая мозговая оболочка
БЛ – болевой синдром
ДН – двигательные нарушения
КТ – компьютерная томография
КХ – конский хвост
МПЭ – миксопапиллярная эпендимома
МРТ – магнитно-резонансная томография
НФТО – нарушения функции тазовых органов
СКТ – спиральная компьютерная томография
СОД – суммарная очаговая доза
ЦНС – центральная нервная система
ЧН – чувствительные нарушения
ЭИО – экстрамедуллярные интрадуральные опухоли спинного мозга.
ЭМГ – электромиография
ЭЭГ – электроэнцефалография
VAS – visual analog scale
WHO – World Health Organization

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение

Эпендимома конечной нити спинного мозга – это новообразование конечной нити спинного мозга нейроэктодермального происхождения, имеющее экстремедуллярное интрадуральное расположение между корешками конского хвоста и компримирующее их.

1.2 Этиология и патогенез

Источником роста спинальных эпендимом могут стать клетки эпендимарной выстилки центрального канала спинного мозга, скопление эпендимных клеток в его терминальной нити. Одна из теорий развития эпендимом связана с наличием рудиментарного скопления эпендимных клеток в области терминальной нити. Другие предполагают, что это результат эпендимарной гетеротопии, которая возникает в результате неполного закрытия нервной трубки.

1.3 Эпидемиология

Эпендимома является наиболее часто встречающейся интрамедуллярной опухолью у взрослых старше 30 лет. Такие опухоли составляют порядка 13% всех опухолей спинного мозга, и до 60-65% всех глиальных новообразований спинного мозга у взрослых. У мужчин они диагностируются несколько чаще (60%), чем у женщин. Средний возраст пациентов составляет 40-50 лет. ЭП – вторая по частоте интрамедуллярная опухоль у детей (около 30% всех опухолей спинного мозга) [1, 2]. В экстремедуллярном варианте опухоль данного типа значительно чаще встречается у взрослых [3]. Спинальные ЭП составляют до 30% всех эпендимарных новообразований ЦНС [4].

Впервые самый распространённый вариант – миксопапиллярную эпендимому, как подтип, описал Kernohan в 1932 году [5].

В США ежегодно регистрируется до 227 случаев интрадуральных эпендимом спинальной локализации [6]. По данным другого исследования, проводимого с 2004 по 2009 годы в США, зарегистрировано 7 303 случая выявления эпендимарных опухолей, из них спинного мозга – 3 806 (52 %). Миксопапиллярные эпендимомы встретились в данном исследовании у 1 677 (23%) пациентов [7].

В своем исследовании Oh. M.C. и соавт. анализировали результаты лечения 447 пациентов с ЭП спинного мозга по данным 83 статей, опубликованных с 1965 по 2011 годы. Средний возраст пациентов составил 40,3 года (от 18 до 84 лет) [8]. В работе

Kukreja, S и соавт. проведено аналогичное исследование, в котором анализировались 337 пациентов, средний возраст составил 30 лет (от 0,8 до 84 лет), соотношение мужчин и женщин 1,5:1 [9].

1.4 Кодирование по МКБ 10

D33.4 Доброкачественные новообразования спинного мозга

D43.4 Новообразование неопределенного или неизвестного характера спинного мозга

1.5 Классификация

Согласно классификации Всемирной Организации Здравоохранения от 2016 года (WHO 2016) эпендимомы подразделяются на следующие гистологические подтипы [10, 11, 12,13]:

1. Эпендимома: клеточная, сосочковая, светлоклеточная, таницитарная;
2. Анапластическая эпендимома;
3. Субэпендимома;
4. Миксопапиллярная эпендимома.

Выделяют следующие степени злокачественности:

I степень (grade I) субэпендимома и миксопапиллярная эпендимома;

II степень (grade II) – эпендимома;

III степень (grade III) анапластическая эпендимома. Лечение анапластической эпендимомы исключено из клинических рекомендаций.

Следует отметить, что эпендимобластомы, которые являются значительно более агрессивными опухолями, ранее были включены в классификацию эпендимом (grade IV) до 2000 года. В настоящее время, по классификации WHO, они отнесены к группе эмбриональных опухолей (вместе с медуллобластомами, медуллоэпителиомами и нейробластомами).

Эпендимома входит в число канцерогенных новообразований центральной нервной системы, способных к метастазированию (большинство опухолей, образующихся в ЦНС, не образуют метастазы) [14]. Особенность ЭП заключается в том, что она распространяется только по ликворным путям. Поэтому стандартная схема TNM для данной опухоли не подходит.

Эпендимома – это опухоль, которая развивается из эпендимарных клеток центрального канала спинного мозга, а миксопапиллярный подтип из эпендимарной глии терминальной нити. Исходный рост субэпендимом до конца не определен. Последние

могут развиваться из танитацитов (мостовых клеток, соединяющих пиальные и эпендимарные клеточные слои) или из клеток субэпендимарной пластинки [15].

Считается, что миксопапиллярные и субэпендимомы имеют свойство образовывать капсулу. Данная особенность роста позволяет удалить опухоль радикально. В клетках опухоли часто обнаруживают активный вирус SV40 или антигены [16].

1.6 Клиническая картина

Клиническая картина развития эпендимомы, расположенной в области корешков конского хвоста, как правило, обусловлена компрессией нервных структур. При сдавлении конуса спинного мозга клиника соответствует типичной экстремедуллярной опухоли, и проявляется в виде спастического парапареза и чувствительных нарушений. Учитывая доброкачественный характер большинства ЭП, для них характерно длительное развитие симптомов. По данным литературы, от появления первых жалоб до постановки диагноза и проведения операции проходит несколько лет. Bagley и соавторы установили, что от появления первых симптомов до момента поступления пациента в стационар в среднем проходило 20,8 месяцев [17].

Большинство пациентов на протяжении нескольких лет безуспешно проходили лечение по поводу остеохондроза поясничного отдела позвоночника, так как основной их жалобой являлась боль, которая была связана со сдавлением корешков конского хвоста опухолью [18].

В исследовании Tsai и соавторов симптомы заболевания проявлялись болью в ногах у 45 (80%) пациентов, двигательные 16 (31%) и чувствительные нарушения – у 11 (22%), функции тазовых органов были нарушены у 9 (18%) пациентов [19]. В других исследованиях отмечалась похожая клиническая картина: боль в 46 (88%) случаях, чувствительные нарушения у 22 (42%) пациентов, моторная дисфункция в 29 (56%) случаях, нарушения функции тазовых органов, такие как нарушение дефекации у 8 (15%) и мочеиспускания у 9 (17%) пациентов [20].

Определение понятий в неврологическом статусе у пациентов с эпендимомой терминальной нити:

Нормой в неврологическом статусе считается отсутствие неврологических симптомов совместно с отсутствием МРТ признаков. Обнаружение опеределнной симптоматики (болевого синдрома, двигательных, чувствительных нарушений , а также нарушений функции тазовых органов) свидетельствует о наличии неврологического дефицита даже при отсутствии патологических рефлексов, асимметрии рефлексов или типичного нарушения чувствительности по типу носков или/и перчаток.

Локальный болевой синдром – постоянная жгучая или тянущая боль в области позвоночника, является результатом роста опухоли. Такая боль не купируется стандартными НПВС. Такая боль не связана с движением, уменьшение интенсивности боли может быть только после приема глюкокортикостероидов (ГКС).

Радикулярная боль – это острое, режущего характера ощущение с распространением в конечности, возникающее в результате сдавления нервных корешков опухолью.

Механическая боль – тянущая боль в области позвоночника или иррадиирующая в конечности, возникающая в результате движения. Такая боль обусловлена нарушениями опорной функции позвоночника и имеющейся нестабильностью позвоночно-двигательного сегмента (ПДС). Такая боль может быть купирована только хирургическим путем, а именно стабилизацией позвоночника.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

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)[19,15]. 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.

Критерии установления диагноза/состояния: например, на основании патогномоничных данных:

- 1) анамнестических данных,
- 2) физикального обследования
- 3) лабораторных исследований,
- 4) инструментального обследования и др.

2.1 Жалобы и анамнез

- Рекомендуется тщательный сбор жалоб и анамнеза у пациента с эпендимоммами конечной нити неврологу и/или нейрохирургу для проведения дифференциального диагноза.[21]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3)

Комментарии: Уточняют начало развития заболевания, наличие болевого синдрома и неврологического дефицита, сроков его возникновения. Наличие изменения функции, оценивают влияние клинических проявлений на качество жизни больного. Подробно собирается информация о сопутствующей патологии.

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется в случае подозрений на эпендимому конечной нити, направить пациента в специализированное лечебное учреждение (неврологического или нейрохирургического профиля).[21]

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарий: Рекомендуется оценить общее состояние пациента, выраженность болевого синдрома, ортопедический и неврологический статусы, физикальная оценка органов и систем для выявления сопутствующей патологии. При физикальном обследовании целесообразно проведение оценки наличия/отсутствия осложнений течения основного заболевания.

2.3 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется неспецифическая лабораторная диагностика.[21]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарии: включает в себя общий анализ мочи, общий анализ крови, биохимический анализ крови (с определением содержания глюкозы, общего белка, альбумина, билирубина, мочевины, креатинина, аспаратаминотрансфераза (АСТ), аланинаминотрансфераза (АЛТ), лактатдегидрогеназа (ЛДГ), щелочная фосфатаза

(ЩФ), Na +, K +, Ca +, Cl-, Фосфор+, и др. маркеров по показаниям), а также расширенную коагулограмму.

2.4 Инструментальная диагностика

- Пациентам с эпендимомой конечной нити рекомендуется 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.[15]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – III).

Комментарии: МРТ позволяет выявить наличие интрадурального объемного образования в области корешков конского хвоста, оценить его размеры и распространение в ликворных путях. 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.

- Пациентам, у которых по данным МРТ выявлена эпендимома конечной нити, рекомендуется низкодозовая компьютерная томография (КТ) пораженного отдела позвоночника или с учетом клинической картины.[15]

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

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

- Пациентам с эпендимомами конечной нити, и у которых существует деструкция костной ткани по данным КТ, рекомендуется обзорная спондилография с функциональными пробами (прямая проекция в положении стоя прямо, с наклоном вперед и назад, боковая проекция в положении стоя)[15]

Комментарий: 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.

- Пациентам с эпендимомами конечной нити не рекомендуется проведение обзорной рентгенографии пояснично-крестцового отдела позвоночника.[21]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств - IV)

Комментарий: рентгенография пояснично-крестцового отдела позвоночника является неинформативным исследованием в виду отсутствия визуализации структур позвоночного канала.

2.5 Иная диагностика

- Рекомендуется провести гистологическое исследование биопсийного материала взятого во время операции по поводу удаления опухоли.[21,22]

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарий: является основополагающим исследованием при диагностике и в лечении эпендимом конечной нити , на основании которого определяется тактика лечения и прогноз. При необходимости проводится иммуногистохимическое (ИГХ) исследование биопсийного материала.

- Не рекомендуется выполнение операции только с целью взятия фрагментов опухоли для выполнения биопсии.[21]

Уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств - IV)

Комментарий: Проведение операции только с целью взятия биопсии является нецелесообразным ввиду сохранения компрессии нервных структур опухолью.

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

3.1 Консервативное лечение

Консервативное лечение эпендимом конечной нити направлено на уменьшение симптомов заболевания до этапа проведения хирургического лечения.

1. Лечение болевого синдрома (медикаментозное).

- Лечение болевого синдрома у пациентов с эпендимомами терминальной нити должно быть адекватным и ступенчатым. Пациент с нарушениями функции тазовых органов, помимо обязательного осмотра нейрохирурга и невролога, должен проходить обследование у уролога.[22]

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: механизм возникновения болевого синдрома при эпендимомах конечной нити, как правило связан с компрессией корешков конского хвоста спинного мозга опухолью. Следовательно, лечение боли должно учитывать степень ее выраженности. Ступенчатое обезболивание предполагает поэтапное лечение болевого синдрома от использования стандартных нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВС), до сочетания сильнодействующих анальгетиков и НПВС при недостаточном эффекте монорежима.

- В медикаментозном лечении болевого синдрома у пациентов с эпендимома конечной нити наиболее эффективным является применение препаратов из группы НПВС (нестероидные противовоспалительные средства).[23]

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: лечение болевого синдрома начинается с применения нестероидных противовоспалительных средств с выраженной противовоспалительной активностью.

- При наличии грубой компрессии нервных корешков и выраженным болевым синдромом рекомендуется в лечении боли применение глюкокортикостероидов.[23]

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: при поражении опухолью нервных корешков возникает вторичная радикулопатия со стойким болевым синдромом по корешковому типу. При таком механизме болей эффективным является применение в схеме обезболивания глюкокортикостероидов (дексаметазон или др.).

- При возникновении нейропатических болей у пациентов с эпендимомы конечной нити рекомендуется применение препаратов: Прегабалин или Габапентин в сочетании с Карбамазепином или без него.[23]

Уровень убедительности рекомендаций - В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: При нейропатической боли у пациентов высокую эффективность показало применение препаратов: Прегабалин или Габапентин в сочетании с Карбамазепином или без него.

- При недостаточном эффекте применения НПВС в сочетании с другими препаратами в лечении болевого синдрома добавляют опиоидные наркотические анальгетики.[24]

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: при неэффективности НПВС к схеме противоболевой терапии добавляются опиоидные наркотические анальгетики. Опиоидные анальгетики применяются в сочетании с НПВС. Доза опиоидных анальгетиков должна быть минимально эффективной.

1. Методы наружной фиксации.

- Пациентам с эпендимомой конечной нити с клиническими и/или рентгенологическими признаками нестабильности позвоночника (деструкции костной ткани опухолью) показано применение методов наружной фиксации (ношение ортезов / корсетов).

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: *при наличии рентгенологических и/или клинических признаков нестабильности позвоночника пациенту показано ношение стабилизирующих ортезов.*

- Пациентам с деструктивными изменениями позвоночника на фоне эпендимомой конечной нити и с клиническими и/или рентгенологическими признаками нестабильности рекомендуется регламентировать ортопедический режим.

Уровень убедительности рекомендаций – В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: *при наличии рентгенологических и/или клинических признаков нестабильности позвоночника рекомендуется ограничить физическую активность. Степень ограничения активности определяется клиническими проявлениями и рентгенологической картиной изменений (от минимальных ограничений повышенной физической активности до строгого соблюдения постельного режима, без вертикализации).*

3.2 Хирургическое лечение

Пациенты с рентгенологически верифицированной экстремедуллярной опухолью, локализующейся 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[21]. Пациентам второй группы с впервые выявленной экстремедуллярной опухолью конского хвоста, в том числе с подозрением на эпендимому конечной нити, рекомендуется хирургическое лечение – удаление опухоли. Цель операции – радикальное удаление отграниченных опухолей, покрытых капсулой, без включения в строми 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.

- Рекомендуется проведение операции по удалению эпендимом конечной нити нейрохирургом, владеющим соответствующими навыками микронейрохирургической техники удаления опухолей спинного мозга.[21]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

- Рекомендуется проведение операции в присутствии сертифицированных специалистов физиологов, осуществляющих нейрофизиологического мониторинга в виде моторных вызванных потенциалов, прямой стимуляции корешков конского хвоста.[24]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: *Применение нейрофизиологического мониторинга существенно повышает уровень безопасности удаления опухоли.*

- Для выполнения интраоперационной разметки и опеределения уровня операции необходимы средства нейровизуализации, такие как электроннооптический преобразователь (ЭОП).[25]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: *применение ЭОП снижает количество ошибок при разметке необходимого для удаления эпендимомы сегмента позвоночника.*

- У пациентов с эпендимомомой конечной нити в качестве микрохирургического доступа рекомендуется применение ламинэктомии с медиальной фасетэктомией у взрослых, ламинотомией у детей при возможности ее осуществления. Решение о выборе доступа принимается в каждом случае индивидуально в зависимости от особенностей организма пациента [21]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: Для осуществления доступа необходимо применять ретракторы для минимально-инвазивной хирургии позвоночника, что позволяет минимизировать доступ и уменьшить ятрогенную травматизацию тканей

- Пациентам с деструкцией частей позвонков эпендимомой терминальной нити, осложненного патологическим переломом или тенденцией к его образованию, рекомендуется в дополнении к микрохирургическому удалению опухоли рекомендуется использование стабилизирующей конструкции. Использование опции стабилизации позвоночника возможно при наличии нестабильности позвоночника, либо в том случае, если удаление опухоли или действия, направленные на декомпрессию структур в позвоночном канале предполагают нарушение опорной функции позвоночника. Для упрощения принятия решения о необходимости использования стабилизирующей конструкции используется шкала расчета степени нестабильности для пациентов с опухолевым заболеванием позвоночника (классификация по F. Denis)[24]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: способ и опцион стабилизирующей операции определяется исходя из расположения, характера распространения опухоли, взаимоотношения опухоли с нервными и сосудистыми структурами, навыков хирурга и возможностей ЛПУ.

Особенности микрохирургической техники удаления эпендимомы конечной нити.

Для удаления эпендимомы необходимо осуществить достаточное вскрытие ТМО 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. 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 строю 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.

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.[26]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: *применение данных рекомендаций в ходе удаления опухоли позволит повысить радикальность и безопасность хирургического лечения эпендимом конечной нити.*

3.3. Лучевая терапия

- После субтотального удаления или в случае высокого риска развития рецидива пациент консультируется радиологом и при необходимости проходит курс лучевой терапии. Для пациентов, у которых выявился рецидив опухоли в ходе наблюдения и отсутствует прогрессирование неврологической симптоматики, рекомендуется проведение стереотаксического облучения опухоли. При нарастании неврологической симптоматики, связанной с моторным или чувствительным дефицитом, выполняется повторная операция, лучевая терапия в этом случае не является методом выбора. Конвенциональная терапия должна проводиться в дозах до 60 Гр. Лечение локальных рецидивов эпендимомы в режиме гипофракционирования не является стандартом лечения, и используется при исчерпанных возможностях применения лучевой терапии. При вновь появившихся очагах в позвоночном канале лучевое лечение можно проводить на линейных ускорителях типа «Кибер-нож» и др. В практике применяются следующие режимы фракционирования: 1 сеанс (радиохирургия) – 18-22 Гр, 3 сеанса по 8 Гр, 5 сеансов по 6 Гр, реже используется режим - 6 сеансов по 5Гр. [27,28]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: В каждом конкретном случае режим фракционирования и доза подбираются индивидуально, на это может повлиять количество очагов, объем облучения, нагрузка на здоровые ткани, гистологическая структура опухоли.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

- Через 3 месяца после проведения хирургического лечения по поводу эпендимомы конечной нити, при условии отсутствия клинико-рентгенологических данных о рецидиве или продолженном росте опухоли, рекомендуется проведение реабилитационного лечения в условиях специализированного реабилитационного центра или санаторно-курортных условиях.[26]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарии: проведение медицинской реабилитации помогает пациенту как можно быстрее вернуться к своей обычной жизнедеятельности и работе.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

- Рекомендуется 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.[24]

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: Тактика наблюдения за пациентами в отдаленном периоде после операции определяется интраоперационной картиной и результатами гистологического исследования. Задачей наблюдения является раннее и своевременное выявление продолженного роста с целью раннего начала противоопухолевого лечения, так же в процессе обследования дается оценка состояния фиксирующей системы (при ее установлении).

6. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- 1) Наличие у пациента эпендимомы конечной нити по клинко-рентгенологическим признакам;
- 2) Проведение хирургического лечения осуществляется в плановом порядке в условиях нейрохирургического стационара;

Показания к выписке пациента из медицинской организации

- 1) Удовлетворительное состояния пациента
- 2) Заживление послеоперационной раны, отсутствие признаков воспаления;

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Факторами, оказывающими влияние на радикальность удаления эпендимомы конечной нити, являются: продолжительность симптомов заболевания до момента операции, размеры, локализация и тип роста опухоли, наличие предшествующей операции по поводу удаления опухоли в анамнезе.

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1.	МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника с контрастным усилением	А	1
2.	Максимально радикальное безопасное («щадящее») удаление опухоли	В	2
3.	Выполнение биопсии опухоли с последующим	С	4

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
	морфологическим и иммуногистохимическим исследованием		
4.	После удаления неинкапсулированной опухоли необходимо выполнить контрольные МРТ всех отделов позвоночника и головного мозга через 3 месяца после операции с контрастным усилением	С	4
5.	Контрольные МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника после удаления инкапсулированной опухоли следует проводить через 3,12,36 месяцев и через 5 лет.	С	4
6.	Консультация радиолога при выявлении рецидива или продолженного роста опухоли	С	4
7.	Проведение операции в присутствии сертифицированных специалистов физиологов, осуществляющих нейрофизиологического мониторинга в виде моторных вызванных потенциалов, прямой стимуляции корешков конского хвоста.	А	1

Список литературы

1. Полушкина О. Б., Желудкова О. Г. Современное представление об эпендимоммах у детей: эпидемиология, диагностика, лечение //Педиатрия. – 2007. – Т. 86. – №. 3. – С. 132-135.
2. Полушкина О. Б., Желудкова О. Г., Кумирова Э. В. Эпендимомы у детей(обзор литературы) //Детская онкология Pediatric oncology. – С. 44.
3. Nagib M. G., O'Fallon M. T. Мухорапиллярный эпендимомма of the conus medullaris and filum terminale in the pediatric age group //Pediatric neurosurgery. – 1997. – Т. 26. – №. 1. – С. 2-7.
4. Kollias S., et al. Spinal Tumors. In: Imaging of the Spine. Naidich T. ed. Saunders, Elsevier Inc., Chap.15, 305-375.
5. Meneses M. S. et al. Primary filum terminale ependymoma: a series of 16 cases //Arquivos de neuro-psiquiatria. – 2008. – Т. 66. – №. 3A. – С. 529-533.
6. Raghav K. P. S., Gilbert M. R. Ependymomas //Neuro-oncology, First Edition. – С. 86-94.
7. Villano J. L., Parker C. K., Dolecek T. A. Descriptive epidemiology of ependymal tumours in the United States //British journal of cancer. – 2013. – Т. 108. – №. 11. – С. 2367-2371.
8. Oh M. C. et al. Prognosis by tumor location in adults with spinal ependymomas: Clinical article //Journal of Neurosurgery: Spine. – 2013. – Т. 18. – №. 3. – С. 226-235.
9. Kukreja S. et al. Outcome predictors in the management of spinal мухорапиллярный эпендимомма: An integrative survival analysis //World neurosurgery. – 2014.
10. Campen C. J., Fisher P. G. Ependymoma: an overview //Tumors of the Central Nervous System, Volume 8. – 2012. – С. 269-277.
11. Fuller G. N., Scheithauer B. W. The 2007 revised World Health Organization (WHO) classification of tumours of the central nervous system: newly codified entities //Brain pathology. – 2007. – Т. 17. – №. 3. – С. 304-307.
12. Ng H. K. Ependymoma, subependymoma, and мухорапиллярный эпендимомма //Russell and Rubinstein's pathology of tumors of the nervous system. Hodder Arnold, London. – 2006. – С. 201-222.
13. Ross D.A., McKeever P.E., Sandler H.M. Мухорапиллярный эпендимомма. Results of nucleolar organizing region staining // Cancer. — 1993. — V.71. — P.3114-3118.
14. Davis C., Barnard R. O. Malignant behavior of мухорапиллярный эпендимомма: report of three cases //Journal of neurosurgery. – 1985. – Т. 62. – №. 6. – С. 925-929.
15. Корниенко В.Н, И.Н. Пронин. Диагностическая нейрорадиология. Том V. Патология спинного мозга и позвоночника: Медицинское издание. - М.:2014. - С.269-463
16. Gilbert M. R., Ruda R., Soffietti R. Ependymomas in adults //Current neurology and neuroscience reports. – 2010. – Т. 10. – №. 3. – С. 240-247.
17. Bagley C. A. et al. Long term outcomes following surgical resection of мухорапиллярный эпендимомма //Neurosurgical review. – 2009. – Т. 32. – №. 3. – С. 321-334.

18. Tsai C. J. et al. Outcomes After Surgery and Radiotherapy for Spinal Мухорapillary Ependymoma: Update of the MD Anderson Cancer Center Experience //Neurosurgery. – 2014. – Т. 75. – №. 3. – С. 205-214.
19. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии: М.: ВИДАР, 1997. - 472 с.
20. Abul-Kasim K. et al. Intradural spinal tumors: current classification and MRI features //Neuroradiology. – 2008. – Т. 50. – №. 4. – С. 301-314.
21. 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.
22. 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.
23. Sonneland P. R. L., Scheithauer V. W., Onofrio V. M. Мухорapillary ependymoma. A clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases //Cancer. – 1985. – Т. 56. – №. 4. – С. 883-893.
24. 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.
25. Слынько Е. И., Карлейчук А. Г. Хирургическое лечение эпендимом конского хвоста спинного мозга и его результаты //Украинский нейрохирургический журнал. – 2007. – №. 2.
26. R. Rudà, G. Reifenberger, D. Frappaz, et al.EANO guidelines for the diagnosis and treatment of ependymal tumors Neuro Oncol, 20 (2018), pp. 445-456.
27. Lee S. H. et al. Long-term outcomes of surgical resection with or without adjuvant radiation therapy for treatment of spinal ependymoma: a retrospective multicenter study by the Korea Spinal Oncology Research Group //Neuro-oncology. – 2013. – Т. 15. – №. 7. – С. 921-929.
28. de Jong L. et al. Ependymomas of the filum terminale: The role of surgery and radiotherapy //Surgical neurology international. – 2012. – Т. 3.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Коновалов Николай Александрович член-корр. РАН, профессор, д.м.н (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
2. Назаренко Антон Герасимович профессор, д.м.н.(ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
3. Кушель Юрий Вадимович, д.м.н. (ассоциация нейрохирургов)
4. Оноприенко Роман Андреевич, к.м.н. (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
5. Асютин Дмитрий Сергеевич, к.м.н. (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
6. Королишин Василий Александрович, к.м.н. (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
7. Шульц Мария Андреевна, к.м.н. (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
8. Бринюк Евгений Сергеевич (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
9. Закиров Бахромхон Акбарович (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
10. Капровой Станислав Вячеславович (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
11. Тимонин Станислав Юрьевич (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
12. Погосян Артур Леваевич (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)

Конфликт интересов:

1. Коновалов Николай Александрович
2. Назаренко Антон Герасимович
3. Кушель Юрий Вадимович
4. Королишин Василий Александрович
5. Оноприенко Роман Андреевич
6. Асютин Дмитрий Сергеевич
7. Шульц Мария Андреевна

8. Бринюк Евгений Сергеевич
9. Капровой Станислав Вячеславович
10. Тимонин Станислав Юрьевич
11. Закиров Бахромхон Акбарович
12. Погосян Артур Леваевич

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Неврологи
2. Нейрохирурги
3. Реабилитологи
4. Рентгенологи

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

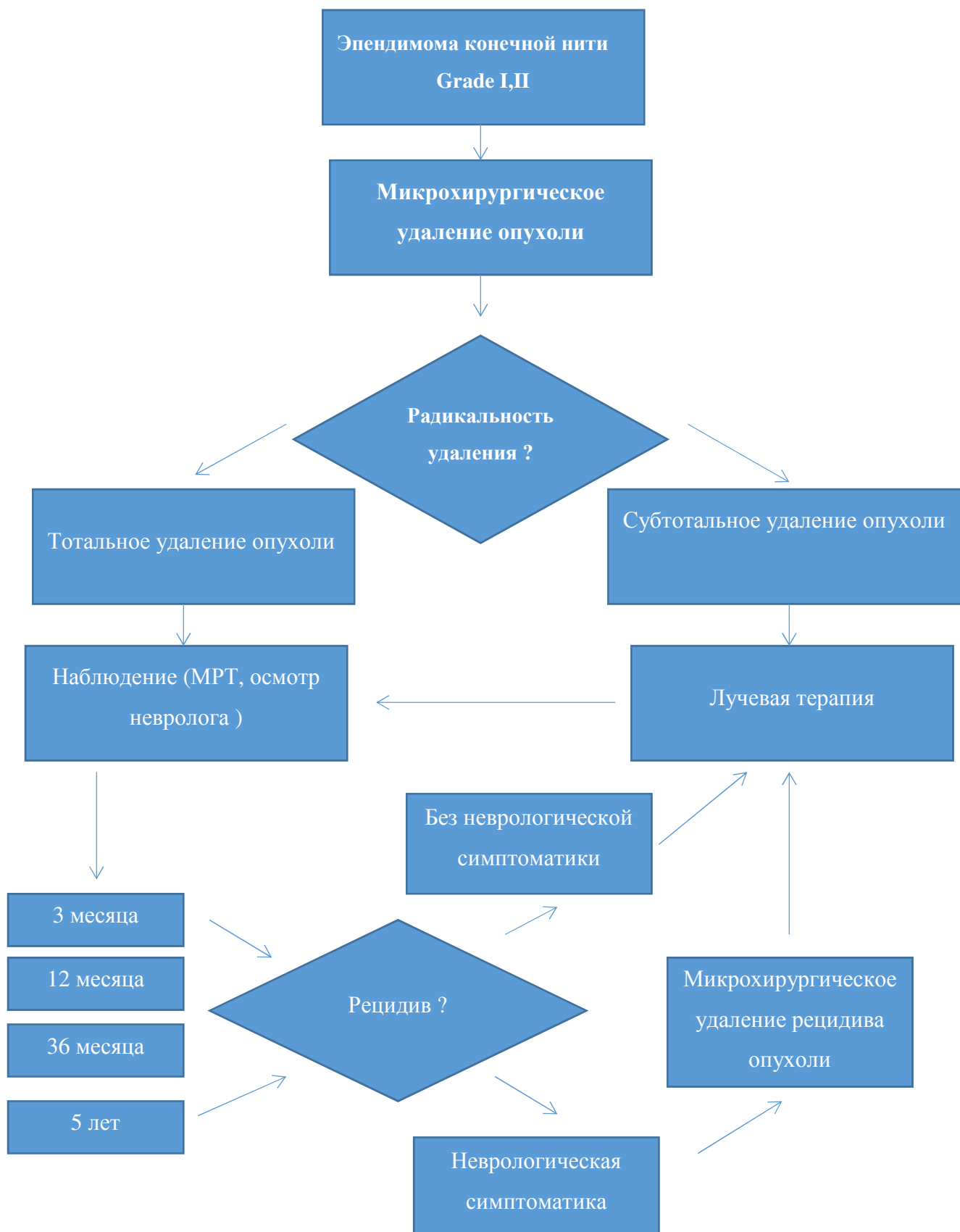
УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А. Алгоритмы действий врача

Схема



Приложение В. Информация для пациента

Операции на пояснично-крестцовом отделе позвоночника и «конском хвосте».

Поясничный отдел позвоночника несет на себе всю массу тела, обладая при этом высокой подвижностью. Боль в поясничной области и ограничение подвижности оказывают огромное влияние на социальную и бытовую сферу нашей жизни. В поясничном отделе позвоночника спинной мозг заканчивается на уровне 1-го поясничного позвонка, а дальше от него спускается пучок корешков спинномозговых нервов, называемых «конский хвост», которые и страдают при заболеваниях данного отдела позвоночника.

Выделяют следующие типы симптомов, которые могут служить предвестником заболеваний позвоночника и корешков «конского хвоста» и потенциально требуют хирургического лечения:

- Механическая боль в области поясницы при повороте корпуса, наклонах вперед, назад и в сторону, которая распространяется в ноги;
- Нарушение чувствительности (онемение, жжение, покалывание, бегание «мурашек») в ногах/ноге; Снижение мышечной силы в ногах. При этом пациент может ощущать слабость при подъеме и спуске по лестнице, подъеме со стула/кровати, вождении автомобиля;
- Нарушение функции тазовых органов (задержка/недержание мочеиспускания или дефекации, сексуальные расстройства).

Указанные симптомы могут проявляться как по отдельности, так и в совокупности

Если вам предстоит операция на пояснично-крестцовом отделе позвоночника или «конском хвосте», важно следующее: Иметь поясничный или пояснично-крестцовый корсет (ортез). Степень жесткости (мягкий, полужесткий, жесткий) следует уточнить у своего лечащего врача. В среднем вы проведете в нем около 4-8 недель после операции. Более подробные инструкции вам даст ваш лечащий врач. В некоторых случаях наружная фиксация после операции на пояснично-крестцовом отделе не нужна — уточните у врача перед приобретением ортеза!

Заранее сообщить лечащему врачу об аллергии на пластыри. Ваш врач может порекомендовать вам надлежащий гипоаллергенный пластырь.