

УДК 616.831-006-033.2-07-089

**Козубаев Уланбек Усенбекович, Шамшиев Алтынбек Турабыевич, Абдылдаев Абай
Алмазбекович**

И.К. Ахунбаев атындагы КММАнын
Дипломго чейинки жана дипломдон кийинки нейрохирургия кафедрасынын изденүүчүсү

И.К. Ахунбаев атындагы КММАнын

Дипломго чейинки жана дипломдон кийинки нейрохирургия кафедрасынын ассистенти

И.К. Ахунбаев атындагы КММАнын

Дипломго чейинки жана дипломдон кийинки нейрохирургия кафедрасынын аспиранты

**Козубаев Уланбек Усенбекович, Шамшиев Алтынбек Турабыевич, Абдылдаев Абай
Алмазбекович**

Соискатель кафедры нейрохирургии до и после дипломного образования КГМА им. И.К.

Ахунбаева.

Ассистент кафедры нейрохирургии до и после дипломного образования КГМА им. И.К.

Ахунбаева.

Аспирант кафедры нейрохирургии до и после дипломного образования КГМА им. И.К.

Ахунбаева.

**Kozubaev Ulanbek Usenbekovich, Shamshiev Altynbek Turabievich, Abdyl daev Abay
Almazbekovich**

Applicant for the Department of Neurosurgery before and after graduate education of the KSMA
named after I.K. Akhunbaeva,

Assistant of the Department of Neurosurgery before and after graduate education, KSMA named
after I.K. Akhunbaeva,

Postgraduate student of the Department of Neurosurgery before and after graduate education of the
KSMA named after I.K. Akhunbaeva

ЖҮЛҮН УЧУНДАГЫ ЭПЕНДИМОМАНЫН КАН АГУУСУНДАГЫ «ТЕТЕРИНГ СИНДРОМУНУН» СИМПТОМАТИКАЛЫК ТОПТОМДОРУ

КРОВОИЗЛИЯНИЕ ЭПЕНДИМОМЫ ТЕРМИНАЛЬНОЙ НИТИ С СИМПТОМОКОМПЛЕКСОМ «ТЕТЕРИНГ СИНДРОМА».

HEMORRHAGE OF THE INTERMEDIATE FILAMENT EPENDIMOMA WITH THE "TETERING SYNDROME"

Аннотация: Жүлүндүн терминалдык жипчесиндеги шишиктер бардык жүлүн шишиктеринин 50% дан ашыгында кездешет, жана 1-5% чейин эпендимомалар түзөт. Нейровизуалдык методдордун кеңири колдонулушуна карабастан, оорунун баштапкы баскычында жүлүндүн шишиктерин эрте диагностикалоо маселелери чечилбей келет. Өзгөчө клиникалык көрүнүштөрдүн жоктугунан, көптөгөн бейтаптар башка омуртка жана жүлүндүн патологиясынан узак убакыт бою дарыланып турушат.

Бул илимий макала жүлүндүн терминалдык жипчесиндеги эпимдимоманын эпидемиологиялык көрсөткүчтөрү, негизги диагностикалык критерийлери жана клиникалык агымынын өзгөчөлүктөрү сунуш кылынат. Жүлүндүн терминалдык жипчесиндеги эпимдимомасынын кан агуусу менен даарыланган 56 жаштагы бейтаптын клиникалык учуру, субарахноидалдык кан агуунун курч белгилери, жүлүн чыңалуусунун симптомдору жана "тетеринг синдрому" жөнүндө чагылдырып берилген.

Бул патологиясы бар бейтаптарды кабыл алуу тактикасы жана хирургиялык дарылоонун натыйжалары кеңири баяндалган.

Аннотация: Опухоли конечной нити встречаются в более 50% случаях из всех опухолей спинного мозга (ОСМ), при этом у 1-5% вышеуказанной локализации диагностируются эпендимомы. Несмотря на повсеместное применения нейровизуализационных методов, вопросы ранней диагностики опухолей спинного мозга в начальной стадии заболевания остаются не решенными. Из-за отсутствия специфических клинических проявлений многие пациенты длительное время получают лечение по поводу других спинальных патологий.

В данной научной работе представлены эпидемиологические данные, основные диагностические критерии и особенности клинического течения кровоизлияний эпендимом конечной нити спинного мозга. Описан клинический случай кровоизлияния эпендимомы конечной нити у 56 летнего больного, проявляющейся с острыми признаками САК и симптомокомплексами натяжения спинного мозга в виде «тетеринг синдрома», клинические проявления которых проявлялись выпадениями функций каудальных отделов спинного мозга и его корешков с двигательными, чувствительными, трофическими и тазовыми нарушениями.

Подробно изложены тактика введения и результаты хирургического лечения больных с данной патологией.

Abstract: Intermediate filament tumors are found in more than 50% of all primary spinal cord tumors, while ependymomas are diagnosed in 1-5% of the above localization.

Despite the widespread use of neuroimaging methods, the issues of early diagnosis of spinal cord tumors at the initial stage of the disease remain unresolved. Due to the lack of specific clinical manifestations, many patients receive treatment for other spinal pathologies for a long time.

This scientific work presents the epidemiological data, the main diagnostic criteria and features of the clinical course of hemorrhages of the ependymoma of the final filament of the spinal cord. A clinical case of hemorrhage of a filament ependymoma in a 56-year-old patient, manifested with acute signs of SAH and symptoms of spinal cord tension in the form of "tethering syndrome" violations.

The tactics of administration and the results of surgical treatment of patients with this pathology are described in detail.

Негизги сөздөр: эпендимомалар, терминалдык жип, операциялар, шишиктер, жүлүн, тетеринг синдрому.

Ключевые слова: эпендимомы, конечная нить, операции, опухоли, спинной мозг, тетеринг синдром.

Key words: ependymomas, Intermediate filament, operations, tumors, spinal cord, tethering syndrome.

Введение: Эпендимомы спинного мозга - это редкие нейроэпителиальные опухоли, которые возникают из эпендимных клеток центрального канала спинного мозга. Эпендимомы составляют 13-15% среди всех опухолей спинного мозга и до 65% глиальных интрамедуллярных новообразований у взрослых. Средняя частота встречаемости эпендимом в США в 2012 году составил 1.15 на 100000 населения в год, и незначительно преобладали женщины (женщины - 1.06 на 100000 населения в год, мужчины - 1.24 на 100000 населения в год). В 50–60% наблюдений, опухоли диагностируют на уровне конуса спинного мозга, корешков конского хвоста и терминальной нити, затем следуют шейный и грудной отделы спинного мозга. Эпендимомы терминальной нити составляет от 1,5 до 5% среди всех опухолей спинного мозга [13,4,23].

Учитывая нейроэктодермальный характер происхождения эпендимом концевой нити, эти опухоли относятся к интрамедуллярным опухолям спинного мозга, однако многие авторы с топографо-анатомической точки зрения относят к экстрамедуллярным опухолям. Среди эпендимом спинного мозга, наиболее распространенным гистологическим вариантом концевой нити или конуса спинного мозга являются опухоли миксопапиллярного ряда [1].

В частности, типичными проявлениями эпендимом конуса и конечной нити являются признаки синдрома конского хвоста, включающий сильную боль в пояснице, парестезии, слабость нижних конечностей и дисфункцию мочевого пузыря [6]. Кровоизлияния при эпендимоммах конечной нити встречаются крайне редко и опубликованы около 20 случаев с острыми неврологическими ухудшениями после кровоизлияния в эпендимому конуса и конечной нити, когда основным клиническим симптомом до 30% от всех зарегистрированных случаев наблюдались признаки САК сопровождающиеся сильными болями в спине, в ногах, частыми головными болями гипертензионного характера, менингеальными симптомами, а также наличием примеси крови в спинномозговой жидкости [22,8,18].

Ниже мы сообщаем о спонтанном кровоизлиянии эпендимомы концевой нити, проявляющейся с острыми признаками САК и симптомокомплексами натяжения спинного мозга в виде «тетеринг синдрома», клинические проявления которых проявляются выпадениями функций каудальных отделов спинного мозга и его корешков с двигательными, чувствительными, трофическими и тазовыми нарушениями [5,9,12,15,19,20]. Как уже известно, если «тетеринг синдром» встречается в детском возрасте и сочетается с такими заболеваниями как миеломенингоцеле, липома, липомиеломенингоцеле, диастематомиелия, менингоцеле и дермоидный синус, то в нашем случае мы описываем взрослого пациента с кровоизлиянием в эпендимому конечной нити и симптомами фиксированного спинного мозга.

Больной М.Т. 56 лет, поступил в отделение нейрохирургии №1 НГМЗКР с жалобами: на выраженные боли и ограничение движений в грудно- поясничном отделе позвоночника стягивающего характера в восходящем направлении по ходу позвоночного столба, иррадиирующие в ягодичные области, по задней поверхности бедер и голеней с двух сторон, сопровождающиеся интенсивными распирающими головными болями в шейно-затылочной области, тошнотой и рвотой на высоте головных болей, боли усиливаются при перемене положения тела, преимущественно в горизонтальном положении, кашле и чихании, уменьшающиеся при вертикальном положении и ходьбе, чувства онемения в ягодичной области, периодически отмечает затруднений при мочеиспускании с чувствами неполного опорожнения мочевого пузыря, частые запоры.

Из анамнеза: известно, что боли в грудно-поясничном отделе позвоночника беспокоили в течение нескольких лет с периодами обострения. С июля месяца текущего года

боли в пояснично-крестцовой области стали носить интенсивный характер, начали иррадиировать по задней поверхности ног, в связи с чем, с вышеописанными жалобами обратился к терапевту по месту жительства, после проведенных обследований больному выставлен диагноз двусторонний пиелонефрит и назначено амбулаторное лечение, на фоне проводимой терапии заметного улучшения не наблюдалось. В течение последних двух месяцев, боли narosли по частоте интенсивности в грудно- поясничном отделе позвоночника иррадиирующие в ягодичные области, по задней поверхности бедра и голени с двух сторон стягивающего характера в восходящем направлении по ходу позвоночного столба сопровождающиеся интенсивными распирающими головными болями преимущественно в шейно-затылочной области, тошнота, рвота на высоте головных болей, боли стали усиливаться при перемене положения тела, кашле, чихании. Параллельно последней постепенно присоединились чувство онемения в ягодичной области преимущественно в горизонтальном положении и уменьшающиеся при ходьбе, чувство неполного опорожнения мочевого пузыря, частые запоры.

На проведенной МРТ исследования пояснично-крестцового отдела спинного мозга, от 16.09.20 г, обнаружены данные за интрамедуллярного образования на уровне L1-L2 с кистозным компонентом, размерами 36x11x18мм., неоднородной структуры. Ниже данного образования полость дурального мешка заполнена высокобелковой жидкостью с седиментацией (кистозный компонент) МР-признаки остеохондроза поясничного отдела позвоночника. Консультирован нейрохирургом, рекомендована МРТ с внутривенным контрастированием и госпитализирован в отделение нейрохирургии №1 с диагнозом: Интрамедуллярное новообразование спинного мозга (эпи-конуса) со стойким корешково-болевым синдромом, нижним спастическим парапарезом грубее слева и нарушением функций тазовых органов по типу задержки.



Рисунок 1- Магнитно-резонансная томография (с контрастированием) больного с новообразованием спинного мозга на уровне L1-L2 с кистозным компонентом, ниже данного образования полость дурального мешка заполнена высокобелковой жидкостью с седиментацией

При неврологическом осмотре: Сознание ясное. Поведение адекватное. Речь внятная, говорит по существу. Обоняние не нарушено. Зрачки S=D, фотореакции живые, отмечает светобоязнь. Острота и поля зрения контрольно не изменены. Движения глазных яблок болезненные, в полном объеме, установочный нистагм при крайних отведениях. Слабость конвергенции с обеих сторон. Тригеминальные точки безболезненные. Конъюнктивальный и роговичный рефлексы живые. Жевательные мышцы без особенностей. Лицо – симметричное, глазные щели S=D. Гипоакузия справа. Мягкое небо подвижное, глотание и фонация не нарушены. Вкус в норме. Язык по средней линии. Верхние конечности интактны.

Нижний спастический парализ с снижением мышечной силы в проксимальных и дистальных отделах до 3,0 баллов слева, справа до 3,5 баллов. Мышечный тонус в ногах повышен по спастическому типу больше справа. Сухожильные и периостальные рефлексы D>S с ног - коленные, ахиллов и подошвенный рефлексы снижены. справа коленный средней живости, ахиллов, подошвенный рефлексы оживлены. Брюшные рефлексы вызываются. Обращает внимание нарушение чувствительности в виде гипестезии на уровне S1-S2 корешков. Функции органов малого таза нарушены по типу задержки. Отмечаются резко положительные менингеальные симптомы в виде ригидности мышц затылка и положительных симптомов Кернига с обеих сторон. Положительные симптомы натяжения

Ввиду выраженного напряжения и ограничения подвижности в краниовертебральной области произведено МРТ исследование и головного мозга. Каких либо, органических изменений не было выявлено и на 3 –и сутки произведена операция: Декомпрессивная ламинэктомия L1-2 позвонков с удалением опухоли (эпендимомы конечной нити) конского хвоста

Ход операции: В положении больного на животе, срединный разрез мягких тканей по линии остистых отростков на уровне Th12-L3 позвонков. Скелетированы и с. ТМО напряжена, не пульсирует, разрез её срединно, СМЖ с кровянистым оттенком. Опухоль бобовидной формы длиной до 6,0 см, толщиной до 3-4 см серовато-синюшного цвета, которая преимущественно располагалась дорзально, оттесняя корешки конского хвоста в стороны и вентрально. Опухоль мягко-эластичной консистенции со следами внутриопухолевого кровоизлияния. Она выделена от корешков конского хвоста, при этом обнаружено, что она исходит из утолщенной конечной нити на протяжении 6 см, с крупными сосудами на ней. Опухоль удалена тотально с иссечением конечной нити на уровне дужки L1 позвонка и

нижнего края дужки L2 позвонков. После удаления вышеуказанного новообразования ликвороотток восстановлен полностью. Туалет, гемостаз. Послойные швы на мягкие ткани.

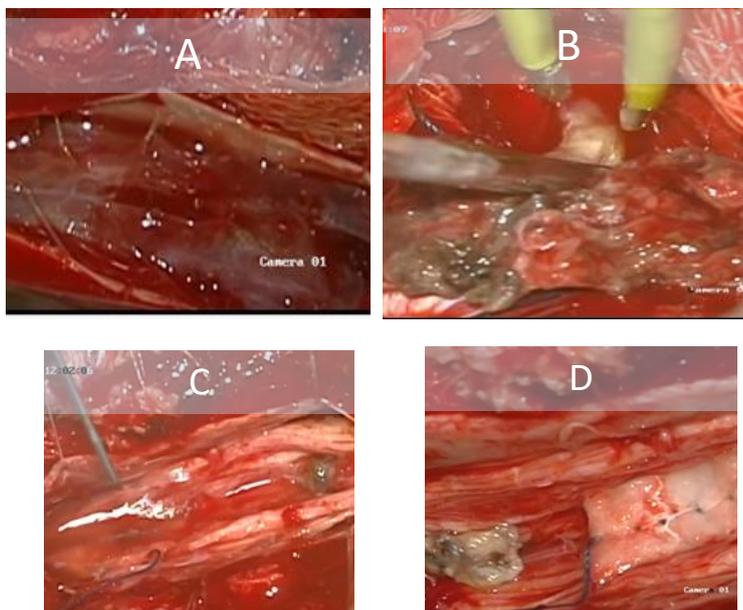


Рисунок 2. Интраоперационные снимки.

(А) Вскрытие твердой мозговой оболочки, участки опухоли со сгустками крови среди корешков конского хвоста.

(В) Удаление опухоли с иссечением дистальной части конечной нити.

(С,Д) Проксимальные (С) и дистальные (D) части конечной нити, после удалении опухоли.

Гистологически: верифицирована миксопапиллярная эпендиома.

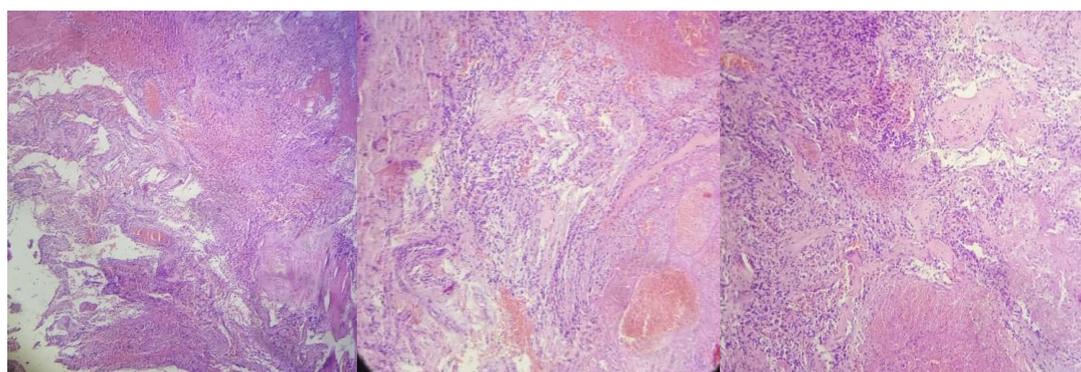


Рисунок 3. Гистологический препарат, миксопапиллярная эпендиома с признаками кровоизлияния

В раннем послеоперационном периоде у пациента значительная положительная динамика: регресс гипертензионного и менингеального синдромов, нижнего спастического парапареза с восстановлением функции тазовых органов.

Обсуждение: По классификации ВОЗ миксопапиллярная эпендимома относится к медленно растущим глиомам спинного мозга и характерно для этих опухолей прогрессирующее течение [14,7,2,21,25]. Среди кровоизлияний глиальных опухолей спинного мозга, согласно литературным у 59%-84% пациентов гистологически верифицированы эпендимомы [17,24]. Многие авторы связывают это с тем, что эпендимомы спинного мозга входят в группу обильно васкуляризованных опухолей и не исключают «Механическую» гипотезу, так как эпендимомы в основном расположены в области конуса и конского хвоста, которая является наиболее подвижной частью позвоночника [3].

Крайне редко, после спонтанного кровоизлияния опухоли клиническая картина эпендимом конуса и терминальной нити проявляется остро с симптомокомплексами натяжения конечной нити в виде «тетеринг синдрома», которые до настоящего времени мало освещены в доступной нам литературе [10,16]. Термин «фиксированного спинного мозга» предлагал Hoffman et al. в 1976 году (3) как группу неоднородных по происхождению, но схожих по патогенезу заболеваний, для которых характерна совокупность выпадения функций каудальных отделов спинного мозга и его корешков с двигательными, чувствительными, трофическими и тазовыми нарушениями [11,26].

В нашем исследовании мы описывали редкий клинический случай, у больного, когда причиной появления острых симптомов натяжения спинного мозга послужило наличие эпендимомы в области конечной нити и её кровоизлияние. Нами после соответствующих обследований проведено радикальное удаление опухоли с иссечением конечной нити на уровне дужки L1 позвонка и нижнего края дужки L2 позвонков, без развития неврологического дефицита в послеоперационном периоде.

Этот случай демонстрирует о важности ранней диагностики эпендимом конечной нити, при которых могут наблюдаться спонтанные кровоизлияния опухоли, впоследствии чего развиваются грубые необратимые неврологические дефициты. Как мы уже выше упомянули, больной неоднократно наблюдался у врачей по месту жительства и несмотря на наличие симптомов в течение многих лет с умеренными неврологическими дефицитами, больному не проведены соответствующие обследования и лечился по поводу других соматических заболеваний, что говорит о низкой онкологической настороженности врачей.

Таким образом, каждый случай с острым или хроническим болевым синдромом в спине должен рассматриваться индивидуально с проведением адекватных диагностических и лечебных процедур.

Список использованной литературы:

1. Коновалов Н.А. Результаты лечения эпендимом конского хвоста спинного мозга у взрослых / Голанов А.В., Шевелев И.Н., Назаренко А.Г., Асютин Д.С., Королишин В.А., Тимонин С.Ю., Закиров Б.А., Оноприенко Р.А. // Вопросы нейрохирургии 1. – 2015. стр. – 58 – 67.
2. Слынько Е.И. Хирургическое лечение эпендимом конского хвоста спинного мозга и его результаты /Карлейчук А. Г. // Український нейрохірургічний журнал, №2. – 2007. – стр. 46 – 50.
3. Breig A. Biomechanics of the Central Nervous System // The Year Book Publishers, Inc., Chicago – 1960.
4. Chamberlain M.C. Ependymomas // Curr Neurol Neurosci Rep. – 2003. – 3:193 – 199.
5. Destée A. Tumoral spinal meningeal hemorrhage during anticoagulant treatment / Lesoin F, Warot M, Mendolia G, Devos P, Warot P: // Rev Neurol (Paris France). – 1984. – 140: 517 – 519.
6. Djindjian M. Subarachnoid hemorrhage due to intraspinal tumors /Djindjian R, Houdart R, Hurth M// Surg Neurol. – 1978. – 9: 223 – 229.
7. Fincher EF: Spontaneous subarachnoid hemorrhage in intradural tumors of the lumbar sac. // J Neurosurg. – 1951. – 8: 576 – 584.
8. Herb E. Acute bleeding into a filum terminale ependymoma /Schwachenwald R, Nowak G, Müller H, Reusche E // Neurosurg Rev. – 1990. – 13: 243 – 245.
9. Heuer GG Acute paraparesis from hemorrhagic spinal ependymoma : diagnostic dilemma and surgical management. Report of two cases and review of the literature. /Stiefel MF, Bailey RL, Schuster JM // J Neurosurg Spine. – 2007. – 7(6): 652 – 655.
10. Hoffman H.J. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction ./Hendrick E.B., Humphreys R.P. // Childs Brain. – 1976. – 2: 145 – 155.
11. Lagares A. Spinal cord ependymoma presenting with acute paraplegia due to tumoral bleeding /Rivas JJ, Lobato RD, Ramos A, Alday R, Boto GR // J Neurosurg Sci. – 2000. – 44: 95 – 98.
12. Linh M. Duong et al. Descriptive Epidemiology of Malignant and Nonmalignant Primary Spinal Cord, Spinal Meninges, and Cauda Equina Tumors, United States, – 2004-2007 // Cancer September 1. – 2012. – 4220 – 4227. Cancer September 1. – 2012. – 4220 – 4227.
13. Louis DN,
14. Ohgaki H. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system /Wiestler O.D., Cavenee W.K., Burger P.C., Jouvett A., Scheithauer BW, Kleihues P // Acta Neuropathol. – 2007. – 114(2): 97 – 109.
15. Malbrain M.L. Filum terminale ependymoma revealed by acute cauda equina compression syndrome following intratumoral and spinal subarachnoid hemorrhage in a patient on oral

- anticoagulants /Kamper AM, Lambrecht GL, Hermans P, Baeck E, Verhoeven F, Wyffels G, Verbraeken H // *Acta Neurol Belg.* – 1994. – 94: 35 – 43.
16. Martinez-Perez R Acute neurological deterioration as a result of two synchronous hemorrhagic spinal ependymomas /Hernandez-Lain A, Paredes I, Munarriz PM, Castaño-Leon AM, Lagares A // *Surg Neurol Int.* – 2012. – 3: 33.
17. Neau J.P. Hemorragies meninghes spinales d'origine tumorale /JP Lefevre, R Gil, R Rogez, L Boissonnot, B Bataille // *Sem Hop Paris.* 1983. 49: 5-11.
18. Nozaki I A case of lumbar myxopapillary ependymoma discovered due to headache /Matsumoto Y, Yamaguchi K, Shimizu Y, Kumahashi K, Munemoto S // *Clin Neurol.* – 2013. – 53: 136 – 142.
19. Oertel J. Partial recovery of paraplegia due to spontaneous intramedullary ependyma haemorrhage /Gaab MR, Piek J // *Acta Neurochir (Wien).* – 2000. – 142: 219 – 220.
20. Rivierez M. Ependymoma of the intradural filum terminale in adults /Oueslati S, Philippon J, Pradat P, Foncin JF, Muckensturm B, Dorwling-Carter D, Cornu P. // *Neurochirurgie* – 1990. – 36: 96 – 107.
21. Schild S.E. The results of radiotherapy for ependymomas : the Mayo Clinic experience /Nisi K, Scheithauer BW, Wong WW, Lyons MK, Schomberg PJ, Shaw EG // *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* – 1998. – 42(5): 953 – 958.
22. Tait M.J. Spontaneous hemorrhage of a spinal ependymoma: a rare cause of acute cauda equina syndrome: a case report / Chelvarajah R, Garvan N, Bavetta S // *Spine.* – 2004. – 29: E502 – E505.
23. Tseng J.H., Tseng M. Y. Survival analysis of 459 adult patients with primary spinal cancer in England and Wales: a population-based study // *Surg Neurol.* – 2007. – 67:53 – 58.
24. Vernet O. Les hemorrhagies sous-arachnoidiennes spinales /R Alaili, N Detribolet: // *Schweiz Med Wschr.* – 1986. – 116: 781 – 785.
25. Wager M. Cauda equina tumors: a French multicenter retrospective review of 231 adult cases and review of the literature/Lapierre F, Blanc JL, Listrat A, Bataille B // *Neurosurg Rev.* – 2000. – 23(3): 119 – 129.
26. Yamada S. / Pathophysiology of “tethered cord syndrome” Zinke DE, Sanders D.// *J Neurosurg.* – 1981. – 54:494 – 503.

Рецензент: д.м.н., профессор Мамытов М.М.