

**Державна установа «Інститут нейрохірургії
ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»**

СТАНДАРТИЗАЦІЯ В НЕЙРОХІРУРГІЇ

ЧАСТИНА 2. НЕЙРООНКОЛОГІЯ

(видання перше)

За редакцією академіка НАМН України, професора
Є.Г.Педаченка

Київ 2019

УДК 616.83-006

Стандартизація в нейрохірургії. Частина 2. Нейроонкологія. За ред. академіка НАМН України, проф. Є.Г. Педаченка. Київ: ДУ "ІНХ НАМНУ", 2019. 152 с.

Установа розробник:

Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Рецензенти:

П'ятикоп Володимир Олександрович, доктор медичних наук, завідувач кафедри нейрохірургії Харківського національного медичного університету МОЗ України.

Медведев Володимир Вікторович, доктор медичних наук, доцент кафедри нейрохірургії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця МОЗ України.

Затверджено:

Вченою радою ДУ «Інститут нейрохірургії ім.акад. А.П.Ромоданова НАМН України», протокол № 12 від 21.06.2019.

В посібнику відображені принципи положення стандартизації медичної допомоги хворим на пухлини центральної та периферичної нервової системи. Особливу увагу приділено оптимізації діагностики онкозахворювання з використанням сучасних методів нейровізуалізації та актуальним питанням індивідуалізації хірургічної тактики.

Посібник призначено для нейрохірургів, онкологів, неврологів та лікарів загальної практики.

Укладач: *Вербовська Світлана Анатоліївна*, старший науковий співробітник науково-організаційного відділу з групою епідеміології та прогнозування нейрохірургічних захворювань, ДУ «Інститут нейрохірургії ім.акад. А.П.Ромоданова НАМН України»

Дизайн обкладинки: *Долшко Олена Олександрівна*

Верстка: *Никифорова Анна Миколаївна*, лікар-статистик відділу медичної статистики, ДУ «Інститут нейрохірургії ім.акад. А.П.Ромоданова НАМН України»

Підписано до друку з оригінал-макета 03.10.19

Формат 60×90/16. Папір офсетний №1

Тираж 500 прим.

Поліграфічні послуги

ФОП Голосуй І.Е.

Свідоцтво АА №921702

04080, м. Київ, вул. Кирилівська, 86

тел. +380 44 239-19-85



Головний редактор:

Педаченко Євгеній Георгійович, академік НАМН України, академік Всесвітньої академії нейрохірургії (WANS), директор ДУ «Інститут нейрохірургії ім.акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Автори:

Гук Андрій Петрович, кандидат медичних наук, старший науковий співробітник науково-організаційного відділу з групою епідеміології та прогнозування нейрохірургічних захворювань, завідувач відділення ендоскопічної і краніофасіальної нейрохірургії з групою ад'ювантних методів лікування, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім.акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Гук Микола Олександрович, доктор медичних наук, головний науковий співробітник відділу нейроонкології та нейрохірургії дитячого віку, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім.акад. А.П.Ромоданова НАМН України»

Кваша Михайло Сергійович, доктор медичних наук, завідувач відділення позамозкових пухлин, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім.акад. А.П.Ромоданова НАМН України»

Малишева Тетяна Андріївна, доктор медичних наук, старший науковий співробітник, начальник відділу нейропатоморфології, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Морозов Анатолій Миколайович, доктор медичних наук, професор, головний лікар клініки, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Пічкур Леонід Дмитрович, доктор медичних наук, начальник науково-організаційного відділу з групою епідеміології та прогнозування нейрохірургічних захворювань, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Розуменко Володимир Давидович, доктор медичних наук, професор, головний онконейрохірург НАМН України, начальник відділу нейроонкології та нейрохірургії дитячого віку, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Слинько Євген Ігорович, доктор медичних наук, професор, завідувач відділення патології спинного мозку, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Третяк Ігор Богданович, доктор медичних наук, завідувач відділення відновлювальної нейрохірургії з ренгеноопераційною, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Федірко Володимир Олегович, доктор медичних наук, завідувач відділення субтенторіальної нейронкології, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Цимбалюк Віталій Іванович, академік НАМН України, головний науковий співробітник відділу відновлювальної і функціональної нейрохірургії, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», президент НАМН України

Зміст

РОЗДІЛ 1. Пухлини головного мозку	9
1.1. Класифікація пухлин ЦНС	10
1.2. Діагностика пухлин ЦНС і підходи до лікування хворих	25
1.3. Протоколи надання медичної допомоги хворим з пухлинами головного мозку.....	30
1.3.1. Протокол надання допомоги хворим з внутрішньомозковими пухлинами лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку.....	31
1.3.2. Протокол надання медичної допомоги хворим з внутрішньомозковими пухлинами функціонально важливих зон півкуль великого мозку.....	35
1.3.3. Протокол надання медичної допомоги хворим з внутрішньомозковими пухлинами півкуль великого мозку з медіанним поширенням.....	38
1.3.4. Протокол надання допомоги хворим з новоутвореннями головного мозку метастатичного походження.....	41
1.3.5. Протокол надання медичної допомоги хворим із позамозковими базальними супратенторіальними пухлинами мозкових оболонок (менінгіомами)	44
1.3.6. Протокол надання медичної допомоги хворим із позамозковими конвекситалями супратенторіальними пухлинами мозкових оболонок (менінгіомами)	48
1.3.7. Протокол надання медичної допомоги хворим з астроцитомами задньої черепної ямки різного ступеня малігнізації.....	52
1.3.8. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з гемангіобластомами задньої черепної ямки.....	57
1.3.9. Протокол надання медичної допомоги хворим з епендіомами задньої черепної ямки різного ступеня малігнізації.....	61

1.3.10. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з епідермоїдними пухлинами в ділянці задньої черепної ямки.....	65
1.3.11. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з пухлинами мозкової оболонки в ділянці задньої черепної ямки.....	69
1.3.12. Протокол нейрохірургічної допомоги хворим з плексуспапіломами задньої черепної ямки різного ступеня малігнізації.....	75
1.3.13. Протокол нейрохірургічної допомоги хворим на метастатичні пухлини в області задньої черепної ямки.....	79
1.3.14. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з пухлинами черепних нервів в ділянці задньої черепної ямки.....	83
1.3.15. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з медулобластомами	87
1.3.16. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з пухлинами стовбура мозку	92
1.3.17. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з доброякісними та злроякісними краніофасціальними пухлинами	96
1.3.18. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з аденомами гіпофіза.....	101
РОЗДІЛ 2. ПУХЛИНИ ХРЕБТА ТА СПИННОГО МОЗКУ	117
2.1. Епідеміологія пухлин спинного мозку.....	117
2.2. Класифікація пухлин спинного мозку та хребта.....	118
2.3. Протоколи надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим з пухлинами хребта та спинного мозку.....	125
2.3.1. Протокол надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим із інтрамедулярними пухлинами спинного мозку.....	125

2.3.2. Протокол надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим із екстрамедулярними пухлинами спинного мозку.....	129
2.3.3. Протокол надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим із пухлинами хребта, що супроводжуються неврологічними проявами	133
2.3.4. Протокол надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим із пухлинами спинномозкових нервів та хребта, що поширюються паравертебрально	137
РОЗДІЛ 3. ПУХЛИНИ ПЕРИФЕРИЧНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ	142
3.1. Класифікація пухлин периферичних нервів, шкали оцінки стану	142
3.2. Протоколи надання допомоги хворим з пухлинами периферичних нервів	145
3.2.1. Протоколи надання медичної допомоги хворим з доброякісними пухлинами периферичних нервів	145
3.2.2. Протокол надання медичної допомоги хворим із злоякісними пухлинами периферичних нервів	147

Перелік скорочень

АГ – ангиографія;
АКТГ – адренокортикотропний гормон;
ГНАГ – гормонально-неактивні аденоми гіпофіза;
БМГМ – базальні менінгіоми головного мозку;
ВСС – верхній сагітальний синус;
ДППН – доброякісні пухлини периферичних нервів;
ЗППН – злоякісні пухлини периферичних нервів;
ЕЕГ – електроенцефалографія;
ЕНМГ – електронейроміографія;
КМГМ – конвексимальні менінгіоми;
КТ – комп'ютерна томографія;
КФП – краніофасціальні пухлини;
ЛШО – лікворо-шунтуюча операція;
ЛГ – лютеїнізуючий гормон;
МГМ – менінгіома;
МБ – медулобластома;
МСКТ – мультиспіральна комп'ютерна томографія;
МРТ – магнітно-резонансна томографія;
НФ1 – нейрофіброматоз 1 типу;
ОФЕКТ – однофотонна емісійна комп'ютерна томографія;
ПМА – передня мозкова артерія;
ПРЛ – пролактин;
ССВП – сомато-сенсорні викликані потенціали;
СТГ – соматотропний гормон;
ТТГ – тиреотропний гормон;
ТМО – тверда мозкова оболонка;
ФСГ – фолікулостимулюючий гормон;
ЦСР – цереброспінальна рідина.

РОЗДІЛ 1. ПУХЛИНИ ГОЛОВНОГО МОЗКУ

Показник захворюваності на первинні пухлини головного мозку коливається у межах 12,8—14,0 випадків на 100 тис. населення. У той самий час захворюваність на метастатичні (вторинні) пухлини головного мозку є значно вищою та за різними оцінками перевищує захворюваність на первинні пухлини головного мозку у 4 - 5 разів.

За даними Національного канцер-реєстру України (2019), показник захворюваності на злоякісні пухлини головного мозку у 2017 р. становив 5,2 випадка на 100 тис. населення.

У нейрохірургічних відділеннях медичних закладів України щорічно проводиться близько 5500 - 6000 операцій із приводу первинних, вторинних метастатичних і рецидивів пухлин головного мозку, спинного мозку та хребта.

Значне підвищення статистичних показників захворюваності на пухлини головного мозку протягом останніх десятиліть певною мірою пов'язане з загальнодоступністю методів ранньої діагностики пухлинного процесу, таких як КТ та МРТ. Показник захворюваності на пухлини головного мозку має статистичні розбіжності у різних вікових, соціальних і географічних групах, а також має чітку залежність від впливу низки екзогенних факторів. До чинників розвитку пухлин головного мозку належать генетична схильність організму та вплив онкогенних вірусів. Серед причин виникнення пухлин ЦНС розглядають вплив іонізуючого випромінювання та хімічних канцерогенів. Так, наприклад, в індустріально розвинених країнах злоякісні пухлини виявляють частіше.

Співвідношення показників захворюваності на первинні пухлини головного мозку в осіб чоловічої і жіночої статі становить 1,1:1,0. Частота виникнення пухлин головного мозку підвищена в осіб літнього віку та зростає після 60 років з кожними наступними десятиріччями життя. При цьому серед хворих із метастатичними пухлинами головного мозку збільшення захворюваності зумовлено подовженням тривалості життя хворих внаслідок застосування новітніх методів лікування первинного вогнища, що у свою чергу збільшує час для появи віддалених метастазів, зокрема у головний мозок.

1.1. Класифікація пухлин ЦНС

У Міжнародній класифікації хвороб МКХ – 10 пухлини головного мозку представлені у розділі C70 (Злоякісне новоутворення мозкових оболонок), C71 (Злоякісне новоутворення головного мозку), D32 (Доброякісне новоутворення оболонок мозку) та D33 (Доброякісне новоутворення головного мозку та інших частин центральної нервової системи).

Загальноприйнятою до використання на сьогодні у нейроонкології вважається редакція класифікації пухлин ЦНС за ВООЗ (2016 р.), в основу якої покладений гістобіологічний принцип поділу пухлин з визначенням молекулярно-генетичного субтипу (табл. 1, табл.2) [1].

Таблиця 1.

Класифікація пухлин головного мозку за ВООЗ (WHO 2016)

	ICD-10	WHO Grade
Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumors		
WHO grade II		
diffuse astrocytoma		GII
IDH-mutant -	9400/3	GII
gemistocytic astrocytoma	9411/3	GII
IDH-wildtype	9400/3	GII
NOS	9400/3	GII
oligoastrocytoma NOS	9382/3	GII
oligodendroglioma	9450/3	GII
IDH-mutant, 1p19q co-deleted		GII
oligodendroglioma NOS		GII
WHO grade III		
anaplastic astrocytoma	9401/3	GIII
IDH-mutant		GIII
IDH-wildtype		GIII
NOS		GIII
anaplastic oligoastrocytoma NOS	9382/3	GIII
anaplastic oligodendroglioma	9451/3	GIII
IDH-mutant, 1p19q co-deleted		GIII
anaplastic oligodendroglioma NOS		GIII

WHO grade IV		
glioblastoma		GIV
IDH wildtype	9440/3	GIV
giant cell glioblastoma	9441/3	GIV
gliosarcoma	9442/3	GIV
epithelioid glioblastoma	9440/3	GIV
IDH mutant	9440/3	GIV
NOS	9440/3	GIV
diffuse midline glioma, H3K27M-mutant *		GIV
Other astrocytic tumors		
WHO grade I		
pilocytic astrocytoma	9421/11	GI
subependymal giant cell astrocytoma	9384/1	GI
WHO grade II		
pilomyxoid astrocytoma	9425/3	GII
pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3	GII
WHO grade III		
anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3	GIII
Ependymal tumors		
WHO grade I		
subependymoma	9383/1	GI
myxopapillary ependymoma	9394/1	GI
WHO grade II		
Ependymoma	9391/3	GII
papillary ependymoma		GII
clear cell ependymoma		GII
tanycytic ependymoma		GII
RELA fusion-positive	9396/3	GII
WHO grade III		
anaplastic ependymoma	9392/3	GIII
Other gliomas		
WHO grade I		
angiocentric glioma	9431/1	GI
WHO grade II		
Chordoid glioma of the third ventricle	9444/1	GII
WHO grade not yet assigned		GII
astroblastoma	9430/3	GII

Choroid plexus tumors		
WHO grade I		
choroid plexus papilloma	9390/0	GI
WHO grade II		
atypical choroid plexus papilloma	9390/1	GII
WHO grade III		
choroid plexus carcinoma	9390/3	GIII
Neuronal and mixed neuronal-glia tumors		
WHO grade I		
desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	9412/1	GI
dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNET)	9413/0	GI
dysplastic gangliocytoma of the cerebellum - (Lhermitte-Duclos)	9493/0	GI
gangliocytoma	9492/0	GI
multinodular and vacuolating neuronal tumors (MVNT) - uncertain class assignment		GI
ganglioglioma	9505/1	GI
papillary glioneuronal tumor	9509/1	GI
paraganglioma of the filum terminale	8680/1	GI
rosette-forming glioneuronal tumor of the fourth ventricle	9509/1	GI
WHO grade II		
central neurocytoma	9506/1	GII
extraventricular neurocytoma	9506/1	GII
cerebellar liponeurocytoma	9506/1	GII
WHO grade III		
anaplastic ganglioglioma	9505/3	GIII
WHO grade unknown		
diffuse leptomeningeal glioneuronal tumor - no IDC-O code *		

Tumors of the pineal region		
WHO grade I		
pineocytoma	9361/1	GI
WHO grade II or III		
pineal parenchymal tumor of intermediate differentiation	9362/3	GII-GIII
papillary tumor of the pineal region	9395/3	GII-GIII
WHO grade IV		
pineoblastoma	9362/3	GIV
Embryonal tumors		
WHO grade IV		
medulloblastoma		GIV
Genetically defined		GIV
WNT-activated	9475/3	GIV
SHH-activated & TP53-mutant	9476/3	GIV
medulloblastoma SHH-activated & TP53-wildtype	9471/3	GIV
group 3	9477/3	GIV
group 4	9477/3	GIV
histologically defined		GIV
Classic	9470/3	GIV
desmoplastic/nodular	9471/3	GIV
Extensive nodularity	9471/3	GIV
large cell/anaplastic	9470/3	GIV
NOS	9470/3	GIV
CNS neuroblastoma	9500/3	GIV
CNS ganglioneuroblastoma	9490/3	GIV
embryonal tumors with multilayered rosettes	9478/3	GIV
C19MC-altered		GIV
NOS		GIV
medulloepithelioma	9501/3	GIV
atypical teratoid / rhabdoid tumor	9508/3	GIV
CNS embryonal tumor with rhabdoid features	8508/3	GIV
CNS embryonal tumor, NOS	9473/3	

Tumors of cranial and paraspinal nerves		
WHO grade I		
schwannoma (neurilemoma, neurinoma)	9560/0	GI
cellular schwannoma		GI
plexiform schwannoma		GI
melanotic schwannoma	9560/1	GI
neurofibroma	9540/0	GI
atypical neurofibroma	9540/0	GI
plexiform neurofibroma	9550/0	GI
perineurioma	9571/0	GI
WHO grade II, III or IV		
malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST)	9540/3	
Epithelioid		
with perineural differentiation		
Tumors of meningeothelial cells		
WHO grade I		
meningioma	9530/0	GI
meningeothelial meningioma	9531/0	GI
fibrous meningioma	9532/0	GI
microcystic meningioma	9530/0	GI
psammomatous meningioma	9533/0	GI
angiomatous meningioma	9534/0	GI
secretory meningioma	9530/0	GI
metaplastic meningioma	9530/0	GI
lymphoplasmacyte-rich meningioma	9530/0	GI
WHO grade II		
atypical meningioma	9539/1	GII
clear cell meningioma	9538/1	GII
chordoid meningioma	9538/1	GII
WHO grade III		
anaplastic meningioma (malignant)	9530/3	GIII
papillary meningioma	9538/3	GIII
rhabdoid meningioma	9538/3	GIII

Mesenchymal, non-meningothelial tumors		
WHO grade I, II or III		
solitary fibrous tumor of the dura/ hemangiopericytoma	8815/0 /1 /3	
WHO grade I		
angioliipoma	8861/0	GI
chondroma	9220/0	GI
desmoid-type fibromatosis	8821/1	GI
hemangioblastoma	9161/1	GI
hemangioma	9120/0	GI
hibernoma	8880/0	GI
leiomyoma	8890/0	GI
lipoma	8850/0	GI
myofibroblastoma	8825/0	GI
osteochondroma	9210/0	GI
osteoma	9180/0	GI
rhabdomyoma	8900/0	GI
WHO grade III		
epithelioid hemangioendothelioma	9133/3	GIII
Angiosarcoma	9120/3	GIII
chondrosarcoma	9220/3	GIII
Ewing sarcoma / PNET	9364/3	GIII
Fibrosarcoma	8810/3	GIII
Kaposi sarcoma	9140/3	GIII
leiomyosarcoma	8890/3	GIII
liposarcoma (intracranial)	8850/3	GIII
Osteosarcoma	9180/3	GIII
rhabdomyosarcoma	8900/3	GIII
undifferentiated pleomorphic sarcoma / malignant fibrous histiocytoma	8830/3	GIII
Melanocytic lesions		
primary melanocytic tumors of the CNS		
meningeal melanocytosis	8728/0	
meningeal melanocytoma	8728/1	
meningeal melanomatosis	8728/3	
meningeal melanoma	8720/3	

Lymphomas		
diffuse large B-cell lymphoma of the CNS	9680/3	
immunodeficiency-associated CNS lymphomas		
AIDS-related diffuse large B-cell lymphoma		
EBV-positive diffuse large B-cell lymphoma, NOS		
lymphomatoid granulomatosis	9766/1	
intravascular large B-cell lymphoma	9712/3	
Low-grade B-cell lymphomas of the CNS		
T-cell and NK/T-cell lymphomas of the CNS		
anaplastic large cell lymphoma		
ALK-positive	9714/3	
ALK-negative	9702/3	
MALT lymphoma of the dura	9699/3	
Histiocytic tumors		
Erdheim-Chester disease	9750/1	
histiocytic sarcoma	9755/3	
juvenile xanthogranuloma		
Langerhans cell histiocytosis	9751/3	
Rosai-Dorfman disease		
Germ cell tumors		
choriocarcinoma	9100/3	
embryonal carcinoma	9070/3	
germinoma	9064/3	
mixed germ cell tumors	9085/3	
teratoma		
mature	9080/0	
immature	9080/3	
with malignant transformation	9084/3	
yolk sac tumor	9071/3	
Tumors of the sellar region		
WHO grade I		
craniopharyngioma	9350/1	GI
adamantinomatous	9351/1	GI
papillary	9352/1	GI
granular cell tumor	9582/0	GI
pituicytoma	9432/1	GI
spindle cell oncocytoma	8291/0	GI

Таблиця 2.**Класифікація пухлин центральної нервової системи ВООЗ (Ліон , 2016)**

Назва груп і варіантів новоутворень	Код за МКХ -10	Ступінь злоякісності Grade
Нейроектодермальні (нейроепітеліальні) пухлини		
Астроцитарні пухлини		
Пілоцитарна астроцитома	9421/1	G I
Піломіксодна астроцитома	9425/3	G I
Субependимарна гігантоклітинна астроцитома	9384/1	G I
Субependимарна астроцитома (Субependимомма)	9383/1	G I
Дифузна астроцитома, з мутацією в гені IDH - <i>позитивний прогноз</i>	9400/3	G II
Дифузна астроцитома, без мутацій в гені IDH	9400/3	G II
Дифузна астроцитома, без додаткового уточнення (БДУ)	9400/3	G II
Гемістоцитарна астроцитома, з мутацією в гені IDH	9411/3	G II / III
Анапластична астроцитома, з мутацією в гені IDH - <i>позитивний прогноз</i>	9401/3	G III
Анапластична астроцитома, без мутацій в гені IDH	9401/3	G III
Анапластична астроцитома, БДУ	9401/3	G III
Гліобластома, без мутацій в гені IDH	9440/3	G IV
Гігантоклітинна гліобластома	9441/3	G IV
Епітеліоїдна гліобластома	9440/3	G IV
Гліобластома, з мутацією в гені IDH - <i>позитивний прогноз</i>	9445/3*	G IV
Гліобластома, БДУ	9440/3	G IV
Гліосаркома	9442/3	G IV
Дифузна гліома середньої лінії, з мутацією K27M в гені H3 (H3F3A) у 50–80% - <i>залежно від особливостей локалізації–негативний прогноз</i>	9385/3*	G IV

Олігодендрогліальні		
Олігодендрогліома, з мутацією в гені IDH і коделецією 1p / 19q - <i>позитивний прогноз</i>	9450/3	G II
Олігодендрогліома, БДУ	9450/3	G II
Анапластична олігодендрогліома, з мутацією в гені IDH і коделецією 1p / 19q - <i>позитивний прогноз</i>	9451/3	G III
Анапластична олігодендрогліома, БДУ	9451/3	G III
Змішані		
Олігоастроцитома, БДУ	9382/3	G II
Анапластична олігоастроцитома, БДУ	9382/3	G III
Своєрідні		
Плейоморфна ксантоастроцитома	9424/3	G II
Анапластична плеоморфна ксантоастроцитома	9424/3	G III
Епендимарні		
Міксопапілярна епендиміома	9394/1	G I
Епендиміома	9391/3	G III
Папілярна епендиміома	9393/3	G III
Світлоклітинна епендиміома	9391/3	G II
Таніцитарна епендиміома	9391/3	G III
Епендиміома, з химерою RELA (RELA fusion-positive) в 70% у дітей (L1CAM – ІГХ, ПЦР, FISH) – <i>негативний прогноз</i>	9396/3 *	G II
Анапластична епендиміома	9392/3	G III
Інші гліоми		
Хордоїдна гліома III шлуночка	9444/1	G II
Ангіоцентрична гліома	9431/1	G II
Астробластома	9430/3	G III
Пухлини судинного сплетення		
Папілома судинного сплетення	9390/0	G I
Атипова папілома судинного сплетення	9390/1	G II
Карцинома судинного сплетення	9390/3	G III
Нейрональні і змішані нейронально-гліальні пухлини		
Дизембріопластична нейроепітеліальна пухлина	9413/0	G I
Гангліоцитома	9492/0	G I
Гангліогліома	9505/1	G II

Анапластична гангліогліома	9505/3	G III
Диспластична гангліоцитома мозочка (асоційована з хворобою Лермітта - Дюкло)	9493/0	G I
Десмопластична астроцитома і гангліогліома дітей	9412/1	G II
Папілярна гліонейрональна пухлина	9509/1	G II
Розеткоформуюча гліонейрональна пухлина	9509/1	G II
Дифузна лептоменінгеальна гліонейрональна пухлина		G обгово- рюється
Центральна нейроцитома	9506/1	G II
Екстравентрикулярна (позашлуночкова) нейроцитома	9506/1	G II
Ліпонейроцитома мозочка	9506/1	G II
Парагангліома	8693/1	G II
Пухлини пінеальної ділянки		
Пінеоцитома	9361/1	G I
Паренхіматозна пухлина шишкоподібної залози проміжного ступеня диференціювання	9362/3	G II
Пінеобластома	9362/3	G IV
Папілярна пухлина пінеальної ділянки	9395/3	G III
Ембріональні пухлини		
<i>Медулобластома, що визначаються гістологічно група 2:</i>		
Медулобластома, класичний варіант	9470/3	G IV
Медулобластома, десмопластичний варіант	9471/3	G IV
Медулобластома з вираженою нодулярністю	9471/3	G IV
Медулобластома, крупноклітина / анапластична	9474/3	G IV
Медулобластома, БДУ	9470/3	G IV
<i>Медулобластома, що визначена генетично група 1:</i>		
Медулобластома, з активацією сигнального каскаду WNT (10%) (ІГХ) – позитивний прогноз	9475/3 *	G IV

Медулобластома, з активацією сигнального каскаду SHH і мутацією в гені TP53 (30%) (ПРЦ) – негативний прогноз	9476/3 *	G IV
Медулобластома, з активацією сигнального каскаду SHH без мутацій в гені TP53	9471/3	G IV
Медулобластома, без активації сигнальних каскадів WNT / SHH	9477/3 *	G IV
Медулобластома, група 3	9470/3 *	G IV
Медулобластома, група 4	9470/3 *	G IV
Ембріональна пухлина з багат шаровими розетками, з пошкодженням гена C19MC - (95%) (FISH) – негативний прогноз	9478/3 *	G IV
Ембріональна пухлина з багат шаровими розетками, БДУ	9478/3	G IV
Медулоепітеліома	9501/3	G IV
Нейробластома ЦНС	9500/3	G IV
Гангліонейробластома ЦНС	9490/3	G IV
Ембріональна пухлина ЦНС, БДУ	9473/3	G IV
Атипова тератоїд / рабдоїдна пухлина (АТРП)	9508/3	G IV
Ембріональна пухлина ЦНС з рабдоїдними рисами	9508/3	G IV
Пухлини черепних і спінальних нервів		
Шванома	9560/0	G I
Клітинний (целюлярний) варіант шваноми	9560/0	G I
Плексиформна шванома	9560/0	G I
Меланоцитарна шванома	9560/1	G II
Нейрофіброма	9540/0	G I
Атипова нейрофіброма	9540/0	G II
Плексиформна нейрофіброма	9550/0	G I
Периневрома	9571/0	G I
Гібридні пухлини оболонок нервів		
Злоякісна пухлина оболонок периферичного нерву (ЗППН)	9540/3	G III
Епітеліоїдна ЗППН	9540/3	G III
ЗППН с периневральним диференціюванням	9540/3	G III

Пухлини оболонки мозку – менінгіоми		
Менінгіома	9530/0	G I
Менінготеліальна менінгіома	9531/0	G I
Фібозна менінгіома	9532/0	G I
Перехідна (змішана) менінгіома	9537/0	G I
Псамоматозна менінгіома	9533/0	G I
Ангіоматозна менінгіома	9534/0	G I
Мікрокістозна менінгіома	9530/0	G I
Секреторна менінгіома	9530/0	G I
Менінгіома з вираженою лімфо-плазмоцитарною інфільтрацією	9530/0	G I
Метапластична менінгіома	9530/0	G I
Хордоїдна менінгіома	9538/1	G II
Світлоклітинна менінгіома	9538/1	G II
Атипова менінгіома	9539/1	G II
Папілярна менінгіома	9538/3	G III
Рабдоїдна менінгіома	9538/3	G III
Анапластична (злякисна) менінгіома	9530/3	G III
Мезенхімальні неменінготеліальні пухлини		
Солітарна фіброзна пухлина / гемангіоперицитома**	8815/0	Grade I
• Ступінь злякисності I	8815/1	Grade II
• Ступінь злякисності II	8815/3	Grade III
• Ступінь злякисності III		
Гемангіобластома	9161/1	Grade II
Гемангіома	9120/0	Grade I
Епітеліоїдна гемангіоендотеліома	9133/3	G IV
Ангіосаркома	9120/3	G IV
Саркома Капоші	9140/3	G IV
Саркома Юінга (примітина нейроепітеліальна пухлина/ПНЭП)	9364/3	G IV
Ліпома	8850/0	G I
Ангіоліпома	8861/0	G I
Гібернома	8880/0	G I
Ліпосаркома	8850/3	G IV
Фіброматоз десмоїдного типу	8821/1	G II
Міофібробластома	8825/0	G I

Запальна міофібробластична пухлина	8825/1	G II
Доброякісна фіброзна гістіоцітома	8830/0	G I
Фібросаркома	8810/3	G II,III,IV
Недиференційована плеоморфна саркома/ зляккісна фіброзна гістіоцітома	8802/3	G IV
Лейоміома	8890/0	G I
Лейоміосаркома	8890/3	G IV
Рабдоміома	8900/0	G I
Рабдоміосаркома	8900/3	G IV
Хондрома	9220/0	G I
Хондросаркома	9220/3	G III,IV
Остеома	9180/0	G I
Остеохондрома	9210/0	G I
Остеосаркома	9180/3	G IV
Меланоцитарні пухлини		
Оболонковий меланоцитоз	8728/0	G I
Оболонкова меланоцітома	8728/1	G II
Оболонкова меланома	8720/3	G IV
Оболонковий меланоматоз	8728/3	G IV
Лімфоми		
Дифузна крупноклітинна лімфома ЦНС	9680/3	G IV
Лімфоми ЦНС, асоційовані з імунодефіцитом		G IV
Дифузна крупноклітинна В-клітинна лімфома при СНІДі		G IV
EBV-позитивна дифузна крупноклітинна лімфома		G IV
В-клітинна лімфома		G IV
Лімфоматоїдний грануломатоз БДУ	9766/1	G II-III
Внутрішньосудинна крупноклітинна В-клітинна лімфома	9712/3	G IV
В-клітинні лімфоми ЦНС низького ступеня зляккісності		G IV
Т-клітинні і NK / Т-клітинні лімфоми ЦНС		G IV
Анапластична крупноклітинна, ALK - позитивна лімфома	9714/3	G IV

Анапластична крупноклітинна, ALK - негативна лімфома	9702/3	G IV
MALT-лімфома твердої мозкової оболонки	9699/3	G IV
Гістіоцитарні пухлини		
Гістіоцитоз з клітин Лангерганса	9751/3	G III
Хвороба Ердгейма-Честера	9750/1	G I
Хвороба Розаї-Дорфман		
Ювенільна ксантогранулярна гістіоцитарна саркома	9755/3	G IV
Герміногенно клітинні пухлини		
Гермінома	9064/3	G IV
Ембріональний рак	9070/3	G IV
Пухлина жовточного мішка	9071/3	G IV
Хоріонкарцинома	9100/3	G IV
Тератома	9080/1	G II
Зріла тератома	9080/0	G I
Незріла тератома	9080/3	G IV
Тератома із злоякісною трансформацією	9084/3	G IV
Змішана герміногенна пухлина	9085/3	G IV
Пухлини ділянки турецького сідла		
Краніофарингіома	9350/1	G II
Адамантиномоподібний варіант краніофарингіоми	9351/1	G II
Папілярний варіант краніофарингіоми	9352/1	G II
Гранулоклітинна пухлина ділянки турецького сідла	9582/0	G I
Пітуїцитома	9432/1	G II
Веретенноклітинна онкоцитома	8290/0	G I
Метастатичні пухлини		G IV з урахуванням TMN

БДУ - без додаткового уточнення

* Щодо мезенхімальних новоутворень нові коди були схвалені Комітетом IARC / WHO ICD-O.

** Ступінь злоякісності вказана відповідно до класифікації пухлин м'яких тканин і кісток, ВООЗ, 2013.

В останньому затвердженому ВООЗ варіантові редакції класифікації пухлин нервової системи 2016 року [1] внесені суттєві зміни у різні групи пухлин, передусім астроцитом. Зміни, впроваджені експертами ВООЗ, зумовлені систематизацією результатами молекулярних досліджень у співставленні з індивідуальними клінічними особливостями та встановленими статистично значущими критеріями прогнозу подальшого перебігу захворювання. Базуючись на молекулярно - генетичних дослідженнях й особливостях пухлин, переглянуто окремі групи, форми пухлин.

Вперше в основу класифікації покладено не лише гістоструктура новоутворення, а і найбільш значуща молекулярно-генетична характеристика або хромосомна аберация.

Процес морфологічної діагностики поетапно:

1. первинне визначення переважання та мімікрії гістологічних ознак проліферату при забарвленні оглядовими методиками із визначенням домінуючого клітинного пулу та характерної гістоархітекτονіки;
2. імуногістохімічні дослідження (ІГХ) при диференціальній діагностиці «дрібно-кругло-блакитноклітинних» пухлин і кількісної оцінки і виразності ступеня анаплазії (проліферативної активності);
3. визначення молекулярних особливостей методами ПЛР, FISH- флуоресцентної гібридизації (in situ) або секвенування палітри генів;
4. формулювання (консиліумом) остаточного морфологічного діагнозу (з патогістологічним та молекулярним компонентом) у співставленні з клінічними даними для з'ясування пато- і нозоморфозу.

Слід усвідомлювати, що редакційні варіанти класифікацій і в подальшому будуть удосконалюватися й методично модифікуватися.

Морфологічні коди наведені за Міжнародною Класифікацією Онкологічних захворювань (ICD-O).

Поведінка пухлини закодовано як:

- /0 – для доброякісних пухлин;
- /1 – для проміжних або з неясною поведінкою;
- /2 – для пухин III ступеня злякості;
- /3 – для злякості новоутворень.

Список літератури

1. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. Acta Neuropathol. 2016 Jun;131(6):803-20. doi: 10.1007/s00401-016-1545-1.

1.2. Діагностика пухлин ЦНС і підходи до лікування хворих

Клінічна картина пухлин головного мозку поєднує загально мозкові, вогнищеві і віддалені симптоми, та обумовлена локалізацією і ступенем залучення до пухлинного процесу прилеглих анатомічних утворів.

Загально мозкові симптоми при пухлинах головного мозку пов'язані переважно з підвищенням внутрішньочерепного тиску (гіпертензійним синдромом), що проявляється головним болем, блюванням, застійними дисками зорових нервів, а також додатковими ознаками: психічними порушеннями, епілептичними нападами, запамороченням.

Вогнищеві симптоми зумовлені безпосереднім локальним впливом пухлини на функціонально значущі ділянки мозку. Зокрема для ураження *лобових часток* характерні специфічні порушення психіки (*лобова психіка*): безініціативність, ослаблення уваги, пам'яті й інтелекту, дезорієнтування у місці й часі, депресія, або навпаки – збудження, агресивність та зниження самокритики. До специфічних симптомів також належать порушення статички й ходи (астазія-абазія) та експресивного мовлення (моторна афазія) при ураженні мовного центру Брока.

Пухлини в проекції рухових центрів лобової частки спричиняють симптоми подразнення у вигляді нападів фокальної (джексонівської) епілепсії моторного, сенсорного й сенсомоторного характеру або супроводжуються симптомами випадіння функцій з розвитком моно- і геміпарезу, що переходять у плегію.

Пухлини скроневи часток проявляються епілептичними нападами з характерними слуховими, нюховими, смаковими, зоровими галюцинаціями. Також можливе порушення сприйняття мови (сенсорна афазія) у разі локалізації пухлини у верхній скроневої звивині домінантної півкулі (центр Верніке).

При пухлинному ураженні *тім'яної частки* спостерігаються порушення поверхневої чутливості, м'язово-суглобового та просторового відчуття переважно в протилежних від боку ушкодження кінцівках. Ушкодження кутової звивини домінантної півкулі призводить до порушення когнітивних функцій (читання, письма та рахування).

Пухлини потиличних часток на ранніх стадіях проявляються зниженням зору, у подальшому виникає випадіння полів зору та зорові галюцинації — фотопсії.

При ушкодженні *мозочку* спостерігаються хиткість тулуба та порушення координації рухів у вигляді атаксії, дисметрії та інтенційного тремору кінцівок. Також раннім є поява ознаки внутрішньочерепної гіпертензії (головний біль, блювання, застійні диски зорових нервів), що зумовлено порушенням ліквороциркуляції з формуванням гідроцефалії.

Пухлинне ушкодження *гіпофіза* характеризується різноманітними гормональними порушеннями у вигляді зміни розмірів та пропорцій тіла, лактореею, проявами дисфункції щитоподібної залози, статевих залоз та наднирників. Поряд з цим частим є розвиток зорових порушень у вигляді бітемпоральної геміанопсії.

Віддалені симптоми пухлинного ушкодження головного мозку зумовлені супутнім набряком мозку та порушенням мозкового кровообігу, що спричинюють стиснення, зміщення та защемлення (вклинення) структур мозку. Це супроводжується прогресивним наростанням головного болю, блюванням, порушенням свідомості, підвищенням артеріального тиску з подальшим його зниженням, брадикардією, аритмією, окоруховими порушеннями, тонічними судомами, порушенням дихання і потребує проведення термінових лікувальних заходів.

У нейроонкології для оцінювання функціонального стану хворих із пухлинами головного мозку застосовують шкалу Карновського.

Діагностика. До основних сучасних методів діагностики пухлин головного мозку належать:

1. мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ);
2. магнітно-резонансна томографія (МРТ);
3. однофотонна емісійна комп'ютерна томографія (ОФЕКТ).

Стандартом в нейроонкології є проведення томографії з внутрішньовенним підсиленням (контрастуванням).

МСКТ завдяки доступності та швидкості сканування є методом первинної діагностики пухлин головного мозку. За допомогою МСКТ можлива безпосередня візуалізація пухлинного вогнища, визначення його розмірів та меж поширення, ступеня вираженості набряку та дислокації мозку. Це метод також може стати корисним для виявлення структурних особливостей пухлини: ділянки звапнення, кісти, зони некрозу або крововиливу в паренхіму пухлини. Крім того, за даними МСКТ можливо отримати уявлення про васкуляризацію, гістологічний тип та ступінь анаплазії пухлини.

МРТ – високоінформативний метод дослідження, що має суттєві переваги порівняно з МСКТ у роздільній здатності та чутливості при візуалізації м'якотканинних структур. Сучасні трьохтеслові МРТ-сканери дають змогу встановити топографоанатомічні особливості пухлин головного мозку, характер і ступінь залучення до пухлинного процесу прилеглих мозкових структур, а саме – функціонально важливих зон головного мозку, судин та нервів. При цьому можливості МРТ обмежені в діагностиці кальцифікатів (вогнищ звапнення) та змін з боку кісток.

Важливе місце у діагностиці пухлин головного мозку посідають додаткові інформативні МРТ-методи. МРТ може бути використана для передопераційного *картування*, тобто визначення локалізації мовно-рухових зон мозку (*функціональна МРТ*), провідних волокон білої мозкової речовини (*МРТ-трактографія*), дослідження магістральних артеріальних судин мозку і венозних колекторів (*МРТ-ангіографія*), оцінки інтенсивності проходження крові через тканини мозку (*МРТ-перфузія*) та регіонарного дослідження метаболізму (*МРТ-спектроскопія*).

ОФЕКТ проводять із уведенням туморотропних радіофармпрепаратів (^{99m}Tc -пертехнетат, ^{99m}Tc -ГМПАО, ^{99m}Tc -МІБІ). Метод дає змогу виявити й уточнити локалізацію пухлини, отримати уявлення про стадію її злоякісності й васкуляризації, диференціювати зону активного росту пухлини й зону некрозу, діагностувати мультифокальне пухлинне ураження мозку, здійснювати динамічне спостереження в післяопераційному періоді. ОФЕКТ — високоінформативний метод діагностики при метастатичних злоякісних пухлинах головного мозку (як при одиночному, так і при мультифокальному ураженні). Припущення про вто-

ринне (метастатичне) пухлинне ураження головного мозку обґрунтовує необхідність проведення радіоізотопного дослідження усього організму хворого для виявлення первинної пухлини.

Диференціальну діагностику пухлин головного мозку у першу чергу проводять із інфекційними захворюваннями (менінгітом, вогнищевим енцефалітом, абсцесом головного мозку), порушенням мозкового кровообігу (внутрішньомозкова гематома, ангіома, кавернома, артеріовенозна мальформація), арахноїдальними кістами й паразитарним ураженням мозку (ехінококоз, цистіциркоз).

Лікування. До основних методів лікування пухлин головного мозку належать хірургічне видалення пухлини, променева терапія, хіміотерапія, імунотерапія та медикаментозна терапія (підготовча передопераційна, інтенсивна, супровідна, симптоматична). Основний метод лікування пухлин головного мозку — хірургічний. За результатами гістологічної верифікації у разі злякисного характеру пухлини призначають радіотерапію, за показаннями — хіміотерапію. При пухлинах діаметром менше ніж 3 см можливе застосування радіохірургічного методу лікування з наступним регулярним МРТ-контролем результатів лікування (динамічне спостереження).

Хірургічне лікування. Проведення хірургічного втручання при пухлинах головного мозку дозволяє провести видалення пухлинної тканини у функціонально обґрунтованих межах із забезпеченням ефективної внутрішньої декомпресії, дозволяє точно встановити гістологічний діагноз та забезпечити резерв часу для ад'ювантної терапії.

До передових нейрохірургічних технологій, що сприяють підвищенню радикальності і зниженню травматичності хірургічного втручання, належать хірургічні навігаційні системи, нейрохірургічні мікроскопи, лазерні та ендоскопічні технології, а також використання інтраопераційної флуоресценції та фотодинамічної протипухлинної терапії.

Системи нейронавігації дозволяють під час операції точно встановити локалізацію пухлини в головному мозку, спрямувати траєкторію хірургічної дії, проводити онлайн навігаційний інтраопераційний контроль в процесі видалення пухлини.

Використання лазерних технологій під час видалення пухлин головного мозку дає змогу забезпечити високий ступінь точності лазерно-мікрохірургічних маніпуляцій, локальний дозований вплив на пухлинну тканину та надійний гемостаз.

Стереотаксичну хірургічну техніку застосовують для проведення біопсії, видалення невеликих глибоко розташованих внутрішньомозкових пухлин, аспірації кістозного вмісту пухлини, інтерстиціальної лазерної термодеструкції, внутрішньопухлинної імплантації джерел радіоактивного випромінювання.

Променева терапія. *Дистанційну променеву терапію* застосовують для комбінованого лікування після хірургічного видалення злоякісних пухлин головного мозку, а також при неоперабельних пухлинах середньої локалізації або пухлинах, що ушкоджують критичні зони мозку, при множинних метастатичних пухлинах. Променеву терапію проводять із застосуванням рентгенотерапевтичних і гамма-терапевтичних апаратів, лінійних прискорювачів, систем томотерапії, протонних випромінювачів.

Хіміотерапія при пухлинах головного мозку здійснюється з обов'язковим визначенням індивідуальної чутливості клітин пухлини до хіміопрепаратів.

Медикаментозна терапія. Основним препаратом, який забезпечує протинабряковий лікувальний ефект при пухлинах головного мозку є *дексаметазон*, який залежно від характеру ступеня вираженості набряку мозку і клінічних проявів внутрішньочерепного тиску призначають у дозі від 8 до 48 мг на добу. За умов прогресуючої внутрішньочерепної гіпертензії водночас вводять салуретики (*фуросемід* та *манітол*).

Диспансеризація. Хворі з пухлинами головного мозку підлягають диспансерному обліку в онколога (за місцем проживання). При злоякісних пухлинах КТ/МРТ проводять кожні 3-6 місяців, а при доброякісних — кожні 6-12 місяців. У разі рецидиву захворювання в кожному конкретному випадку вирішують питання про показання або протипоказання до проведення повторного хірургічного втручання або ад'ювантної терапії.

Прогноз. Для більшості внутрішньомозкових пухлин головного мозку характерний рецидивуючий перебіг, незважаючи на проведення комбінованої терапії. Факторами, що сприяють подовженню безрецидивного періоду та зростанню загальної тривалості життя є: низький ступінь анаплазії пухлини, радикальне хірургічне видалення, молодий вік пацієнтів (до 45 років) та відсутність неврологічних порушень у післяопераційному періоді.

1.3. Протоколи надання медичної допомоги хворим з пухлинами головного мозку

Протоколи надання медичної допомоги хворим з пухлинами головного мозку розроблені відповідно до наказу МОЗ України від 28.09.2012 року №751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за №№ 2001/22313, 2002/22314, 2003/22315, 2004/22316 (зі змінами і доповненнями) та наказу МОЗ України від 29.12.1016 № 1422 «Про внесення змін до наказу Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751», зареєстрованого Міністерством юстиції за N 530/30398 від 24.04.2017.

Нормативні документи, затверджені МОЗ України, які регламентують надання допомоги за темою:

- Наказ МОЗ України від 13.06.2008 № 317 Про затвердження клінічних протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю «Нейрохірургія»
- Наказ МОЗ України від 25.04.2006 № 245 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю «Нейрохірургія»
- Наказ МОЗ України № 127 від 02.03.2011 «Про затвердження примірних табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення центральної районної (районної) та центральної міської (міської) лікарень».
- Наказ МОЗ України № 735 від 31.10.2011 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні інтенсивного лікування».
- Накази МОЗ України щодо Державного формуляру лікарських засобів: Наказ МОЗ України № 251 від 29.03.2013 року «Про затвердження п'ятого випуску Державного формуляру лікарських засобів та забезпечення його доступності» – Наказ МОЗ України від 18.04.2019 № 892 «Про затвердження одинадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».
- Наказ ДОО м. Києва № 394 від 12.07.2013 року «Про формулярну систему забезпечення лікарськими засобами закладів охорони здоров'я м.Києва».

- Державний Формуляр лікарських засобів четвертого перегляду та Регіональний формуляр (випуск другий за редакцією акад. НАМН України Педаченко Є.Г., проф. Морозова А.М.)

1.3.1. Протокол надання допомоги хворим з внутрішньомозковими пухлинами лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку

Шифр за МКХ-10: C71 (C71.0-C71.9)

Ознаки та критерії діагностики внутрішньомозкових пухлин лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку

Внутрішньомозкові пухлини півкуль великого мозку складають 60% первинних новоутворень головного мозку. Пухлини гліального походження поділяються на чотири групи за ступенем анаплазії (I-II ст. – високодиференційовані гліоми, III ст. – анапластичні гліоми, IV ст. – гліобластоми) та характеризуються частим ушкодженням функціонально важливих зон, що супроводжується вогнищевим неврологічним дефіцитом.

Клінічними ознаками внутрішньомозкових пухлин лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку є вогнищева і загально мозкова симптоматика. Вогнищева симптоматика визначається локалізацією пухлини. Вона може бути представлена первинно-вогнищевими (рухові, чутливі, нюхові, слухові, зорові, мовні порушення, епілептичні напади) симптомами, які обумовлені безпосередньою дією пухлини на мозкові структури, та вторинно-вогнищевими, які обумовлені набряком, дислокацією мозку та ішемічними порушеннями.

Загально мозкова симптоматика, спричинена, головним чином, підвищенням внутрішньочерепного тиску (гіпертензійним синдромом), що зумовлено сукупністю низки факторів – безпосередньо мас-ефектом пухлини, набряком-набуханням мозку, порушенням ліквороциркуляції, гемодинамічними розладами та супутніми проявами інтоксикації. Найтипівішими загально мозковими симптомами є головний біль, блювота, запаморочення, порушення свідомості, застійні диски зорових нервів.

Для внутрішньомозкових пухлин лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку більш характерним є прогрес-

дієтний тип перебігу хвороби, вираженість симптомів якої залежить від ступеню анаплазії та локалізації.

Діагностичними критеріями внутрішньомозкових пухлин лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку, що дають змогу відрізнити їх від судинних захворювань, інфекційно-запальних та травматичних ушкоджень головного мозку, є наявність клінічних проявів та патогномонічних ознак пухлинного росту за даними КТ, МРТ та ОФЕКТ.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога хворим на внутрішньомозкові пухлини лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку

Пацієнти з уперше виявленими внутрішньомозковими пухлинами лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку та рецидивами підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному відділенні. Подальше променеве, хіміотерапевтичне, відновне та симптоматичне лікування проводиться у спеціалізованих онкологічних, реабілітаційних, соматичних відділеннях та хоспісах за призначенням.

Діагностика внутрішньомозкових пухлин з ураженням лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічне (включаючи огляд офтальмолога) та соматичне обстеження.
2. КТ/МРТ головного мозку з внутрішньовенним контрастним підсиленням.
3. ОФЕКТ.
4. АГ (рекомендація).
5. ЕЕГ (рекомендація).
6. Визначення групи крові, резус-фактора.
7. Загальні аналізи крові та сечі, біохімічний аналіз крові, коагулограма крові, серологічне обстеження на RW та ВІЛ-інфекцію.

Лікування хворих на внутрішньомозкові пухлини з ураженням лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку

Хворі на внутрішньомозкові пухлини з ураженням лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку підлягають комбінованому лікуванню, поєднання складових якого визначається в залежності від гістологічного типу та ступеня анаплазії пухлини, її локалізації та розповсюдження, з урахуванням стану хворого.

Основним методом лікування внутрішньомозкових пухлин з ураженням лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку є хірургічний.

Показання до хірургічного лікування базуються на оцінці критеріїв операбельності пухлини (з урахуванням її розташування та хірургічної доступності) та загального стану хворого. Хірургічне лікування передбачає максимально можливе видалення пухлинної тканини в функціонально дозволених межах при мінімізації хірургічної травми, збереженні суміжних мозкових структур, що в цілому має забезпечувати внутрішньочерепну декомпресію та усунення неврологічного дефіциту.

Видалення внутрішньомозкових пухлин, що мають інфільтративний ріст, проводиться з використанням операційного мікроскопу із застосуванням методики інтраопераційної хірургічної флюоресценції.

При поширенні пухлин у функціонально важливі ділянки та медіанні життєво значущі структури півкуль великого мозку для забезпечення радикальності хірургічного втручання застосовується метод лазерної термодеструкції із навігаційним супроводом.

Планування хірургічного втручання проводиться з побудовою віртуальної просторової 3D-моделі за допомогою навігаційної системи, що дозволяє оптимізувати хірургічний доступ та розрахувати безпечний обсяг видалення пухлини. Хірургічне втручання проводиться з використанням хірургічного мікроскопу, мікрохірургічної, лазерної, ультразвукової техніки, електромагнітного та плазмового коагулятора, із застосуванням нейронавігаційного супроводу.

При планових втручаннях застосовується кістково-пластична трепанація.

Біопсія внутрішньомозкових пухлин з ураженням лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку проводиться

з діагностичною метою з використанням рамкової стереотаксії або нейронавігаційної системи при мультифокальному ушкодженні мозку, дифузному характері росту пухлини та за умови залучення у пухлинний процес медіанних структур, коли хірургічне видалення пухлини є неможливим або недоцільним.

КТ /МРТ контроль проводиться в наступні 1-2 дні після операції з метою визначення повноти або об'єму видалення пухлини, дислокаційних та геморагічних ускладнень.

Наступне медикаментозне лікування у гострому післяопераційному періоді включає протинабрякову, дегідратаційну, протисудомну, антибактеріальну та симптоматичну терапію за клінічними ознаками та лабораторними показниками.

Післяопераційна променева терапія проводиться при гліомах II, III та IV ступенів анаплазії (СВД складає 60-75 Гр).

Хіміотерапевтичне лікування проводиться з визначенням індивідуальної чутливості до антибластичного препарату, з урахуванням стану хворого та показників крові.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування хворих на внутрішньомозкові пухлини з ушкодженням лобової, скроневої, тім'яної, потиличної часток півкуль великого мозку

Критерії, за якими приймається рішення про виписку із нейрохірургічного стаціонару: поліпшення загального стану, регрес загальнономозкової та вогнищевої симптоматики, поліпшення якості життя. Функціональний стан хворого оцінюється за шкалою Карновського.

Орієнтовна тривалість післяопераційного лікування в умовах нейрохірургічного стаціонару – 6 діб (подальше променево, хіміотерапевтичне, відновне та симптоматичне лікування проводиться у спеціалізованих онкологічних, реабілітаційних, неврологічних, соматичних відділеннях та хоспісах за призначенням).

Контрольні КТ /МРТ дослідження з внутрішньовенним підсиленням проводяться кожні 3-6 міс. При ознаках продовженого росту пухлини додатково проводяться МРТ/КТ-перфузія та ОФЕКТ.

Прогноз залежить від гістологічної структури пухлини, віку та функціонального стану хворого, а також об'єму видалення пухлини та ефективності післяопераційної ад'ювантної терапії.

1.3.2. Протокол надання медичної допомоги хворим з внутрішньомозковими пухлинами функціонально важливих зон півкуль великого мозку

Шифр за МКХ-10: C71 (C71.0-C71.9)

Критерії діагностики та клінічні ознаки внутрішньомозкових пухлин однакові для всіх пухлин цієї локалізації (див. 1.3.1).

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога хворим на внутрішньомозкові пухлини з ураженням функціонально важливих зон півкуль великого мозку

Пацієнти з уперше виявленими та рецидивами внутрішньомозкових пухлин функціонально важливих зон півкуль великого мозку підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному відділенні. Подальше променеве, хіміотерапевтичне, відновне та симптоматичне лікування проводиться у спеціалізованих онкологічних, реабілітаційних, соматичних відділеннях та хоспісах за призначенням.

Діагностика внутрішньомозкових пухлин з ураженням функціонально важливих зон півкуль великого мозку

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічне (включаючи огляд офтальмолога) та соматичне обстеження.
2. КТ/МРТ головного мозку з внутрішньовенним контрастним підсиленням.
3. ОФЕКТ.
4. При пухлинному ураженні функціонально важливих зон головного мозку та життєво значущих медіанних структур додатково проводяться функціональна МРТ, МР-трактографія, МР-ангіографія, МР/КТ-перфузія.
5. АГ (рекомендація).
6. ЕЕГ (рекомендація).
7. Визначення групи крові, резус-фактора.
8. Загальні аналізи крові та сечі, біохімічний аналіз крові, коагулограма крові, серологічне обстеження на RW та ВІЛ-інфекцію.

Лікування хворих на внутрішньомозкові пухлини з ураженням функціонально важливих зон півкуль великого мозку

Хворі на внутрішньомозкові пухлини з ураженням функціонально важливих зон півкуль великого мозку підлягають комбінованому лікуванню, поєднання складових якого визначається в залежності від гістологічного типу та ступеня анаплазії пухлини, її локалізації та розповсюдження, з урахуванням стану хворого.

Основним методом лікування внутрішньомозкових пухлин з ураженням функціонально важливих зон півкуль великого мозку є хірургічний.

Показання до хірургічного лікування базуються на оцінці критеріїв операбельності пухлини (з урахуванням її розташування та хірургічної доступності) та загального стану хворого. Хірургічне лікування передбачає максимально можливе видалення пухлинної тканини в функціонально дозволених межах при мінімізації хірургічної травми, збереженні суміжних мозкових структур, що в цілому має забезпечувати внутрішньочерепну декомпресію та усунення неврологічного дефіциту.

Видалення внутрішньомозкових пухлин, що мають інфільтративний ріст, проводиться з використанням операційного мікроскопу із застосуванням методики інтраопераційної хірургічної флуоресценції.

При поширенні пухлин у функціонально важливі ділянки та медіанні життєво значущі структури півкуль великого мозку для забезпечення радикальності хірургічного втручання застосовується метод лазерної термодеструкції із навігаційним супроводом.

Планування хірургічного втручання проводиться з побудовою віртуальної просторової 3D-моделі за допомогою навігаційної системи, що дозволяє оптимізувати хірургічний доступ та розрахувати безпечний обсяг видалення пухлини. Хірургічне втручання проводиться з використанням хірургічного мікроскопу, мікрохірургічної, лазерної, ультразвукової техніки, електромагнітного, плазмового коагулятора із застосуванням нейронавігаційного супроводу.

При планових втручаннях застосовується кістково-пластична трепанація.

Біопсія внутрішньомозкових пухлин з ураженням функціонально важливих зон півкуль великого мозку проводиться з діагностичною

метою з використанням рамкової стереотаксії або нейронавігаційної системи при мультифокальному ураженні мозку, дифузному характері росту пухлини та за умови залучення у пухлинний процес медіанних структур, коли хірургічне видалення пухлини є неможливим або недоцільним.

КТ /МРТ контроль проводиться в наступні 1-2 дні після операції з метою визначення повноти або об'єму видалення пухлини, дислокаційних та геморагічних ускладнень.

Наступне медикаментозне лікування у гострому післяопераційному періоді включає протинабрякову, дегідратаційну, протисудомну, антибактеріальну та симптоматичну терапію за клінічними ознаками та лабораторними показниками.

Післяопераційна променева терапія проводиться при гліомах II, III та IV ступенів анаплазії (СВД складає 60-75 Гр).

Хіміотерапевтичне лікування проводиться з визначенням індивідуальної чутливості до антибластичного препарату та з урахуванням стану хворого та показників крові.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування хворих на внутрішньомозкові пухлини з ураженням функціонально важливих зон півкуль великого мозку

Критерії, за якими приймається рішення про виписку із нейрохірургічного стаціонару: поліпшення загального стану, регрес загальнономозкової та вогнищевої симптоматики, поліпшення якості життя. Функціональний стан хворого оцінюється за шкалою Карновського.

Орієнтовна тривалість післяопераційного лікування в умовах нейрохірургічного стаціонару – 6 діб (подальше променеве, хіміотерапевтичне, відновне та симптоматичне лікування проводиться у спеціалізованих онкологічних, реабілітаційних, неврологічних, соматичних відділеннях та хоспісах за призначенням).

Контрольні КТ /МРТ дослідження з внутрішньовенним підсиленням проводяться кожні 3-6 міс. При ознаках продовженого росту пухлини додатково проводяться МРТ/КТ-перфузія та ОФЕКТ.

Прогноз залежить від гістологічної структури пухлини, віку та функціонального стану хворого, а також об'єму видалення пухлини та ефективності післяопераційної ад'ювантної терапії.

1.3.3. Протокол надання медичної допомоги хворим з внутрішньомозковими пухлинами півкуль великого мозку з медіанним поширенням

Шифр за МКХ-10: C71 (C71.0-C71.9)

Критерії діагностики та клінічні ознаки внутрішньомозкових пухлин однакові для всіх пухлин цієї локалізації (див. 1.3.1)

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога хворим на внутрішньомозкові пухлини півкуль великого мозку з медіанним поширенням

Пацієнти з уперше виявленими та рецидивами внутрішньомозкових пухлин півкуль великого мозку з медіанним поширенням підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному відділенні. Подальше променеве, хіміотерапевтичне, відновне та симптоматичне лікування проводиться у спеціалізованих онкологічних, реабілітаційних, соматичних відділеннях та хоспісах за призначенням.

Діагностика внутрішньомозкових пухлин півкуль великого мозку з медіанним поширенням

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічне (включаючи огляд офтальмолога) та соматичне обстеження.
2. КТ/МРТ головного мозку з внутрішньовенним контрастним підсиленням.
3. ОФЕКТ.
4. При пухлинному ураженні функціонально важливих зон головного мозку та життєво значущих медіанних структур додатково проводяться функціональна МРТ, МР-трактографія, МР-ангіографія, МР/КТ-перфузія.
5. АГ (рекомендація).
6. ЕЕГ (рекомендація).
7. Визначення групи крові, резус-фактора.
8. Загальні аналізи крові та сечі, біохімічний аналіз крові, коагулограма крові, серологічне обстеження на RW та ВІЛ-інфекцію.

Лікування хворих на внутрішньомозкові пухлини півкуль великого мозку з медіанним поширенням

Хворі із внутрішньомозковими пухлинами півкуль великого мозку з медіанним поширенням підлягають комбінованому лікуванню, поєднання складових якого визначається в залежності від гістологічного типу та ступеня анаплазії пухлини, її локалізації та розповсюдження, з урахуванням стану хворого.

Основним методом лікування внутрішньомозкових пухлин півкуль великого мозку з медіанним поширенням є хірургічний.

Показання до хірургічного лікування базуються на оцінці критеріїв операбельності пухлини (з урахуванням її локалізації та хірургічної доступності) та загального стану хворого. Хірургічне лікування передбачає максимально можливе видалення пухлинної тканини в функціонально дозволених межах при мінімізації хірургічної травми, збереженні суміжних мозкових структур, що в цілому має забезпечувати внутрішньочерепну декомпресію та усунення неврологічного дефіциту.

Видалення внутрішньомозкових пухлин, що мають інфільтративний ріст, проводиться з використанням операційного мікроскопу із застосуванням методики інтраопераційної хірургічної флуоресценції.

При пухлинах медіанних структур півкуль великого мозку проводиться безрамкова стереотаксична біопсія пухлинної тканини з наступною інтерстеціальною лазерною деструкцією з використанням волоконних світловодів. Біопсія внутрішньомозкових пухлин півкуль великого мозку з медіанним поширенням проводиться з діагностичною метою з використанням рамкової стереотаксії або нейронавігаційної системи при мультифокальному ураженні мозку, дифузному характері росту пухлини та за умови залучення у пухлинний процес медіанних структур, коли хірургічне видалення пухлини є неможливим або недоцільним.

Планування хірургічного втручання проводиться з побудовою віртуальної просторової 3D-моделі за допомогою навігаційної системи, що дозволяє оптимізувати хірургічний доступ та розрахувати безпечний обсяг видалення пухлини. Хірургічне втручання проводиться з використанням хірургічного мікроскопу, мікрохірургічної, лазерної, ультразвукової техніки, електромагнітного та плазмового коагулятора, із застосуванням нейронавігаційного супроводу.

При планових втручаннях застосовується кістково-пластична трепанація.

При неоперабельних пухлинах у разі виникнення оклюзійного синдрому проводиться лікворо-шунтуюча операція.

КТ /МРТ контроль проводиться в наступні 1-2 дні після операції з метою визначення повноти або об'єму видалення пухлини, дислокаційних та геморагічних ускладнень.

Наступне медикаментозне лікування у гострому післяопераційному періоді включає протинабрякову, дегідратаційну, протисудомну, антибактеріальну та симптоматичну терапію за клінічними ознаками та лабораторними показниками.

Післяопераційна променева терапія проводиться при гліомах II, III та IV ступенів анаплазії (СВД складає 60-75 Гр).

Хіміотерапевтичне лікування проводиться з визначенням індивідуальної чутливості до антибластичного препарату та з урахуванням стану хворого та показників крові.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування хворих на внутрішньомозкові пухлини півкуль великого мозку з медіанним поширенням

Критерії, за якими приймається рішення про виписку із нейрохірургічного стаціонару: поліпшення загального стану, регрес загальнономозкової та вогнищевої симптоматики, поліпшення якості життя. Функціональний стан хворого оцінюється за шкалою Карновського.

Орієнтовна тривалість післяопераційного лікування в умовах нейрохірургічного стаціонару – 6 діб (подальше променеве, хіміотерапевтичне, відновне та симптоматичне лікування проводиться у спеціалізованих онкологічних, реабілітаційних, неврологічних, соматичних відділеннях та хоспісах за призначенням).

Контрольні КТ /МРТ дослідження з внутрішньовенним підсиленням проводяться кожні 3-6 міс. При ознаках продовженого росту пухлини додатково проводяться МРТ/КТ-перфузія та ОФЕКТ.

Прогноз залежить від гістологічної структури пухлини, віку та функціонального стану хворого, а також об'єму видалення пухлини та ефективності післяопераційної ад'ювантної терапії.

1.3.4. Протокол надання допомоги хворим з новоутвореннями головного мозку метастатичного походження

Шифр за МКХ-10: C71 (C71.0-C71.9)

Ознаки та критерії діагностики

Вторинні (метастатичні) пухлини півкуль великого мозку найчастіше спостерігаються у хворих з раком легень, шлунку, молочної залози та меланомами з частотою 70-130 випадків на 100 тис. населення.

Вторинні (метастатичні) пухлини півкуль великого мозку характеризуються вогнищевим ураженням структур головного мозку, що супроводжується перифокальними реакціями мозкової тканини, оклюзійним та дислокаційним синдромами.

Клінічними ознаками вторинних (метастатичних) пухлин півкуль великого мозку є: загально мозкова симптоматика, спричинена, головним чином, підвищенням внутрішньочерепного тиску (гіпертензійним синдромом), що зумовлено сукупністю низки факторів – безпосередньо мас-ефектом пухлини, набряком-набуханням мозку, порушенням ліквороциркуляції, гемодинамічними розладами та супутніми проявами інтоксикації. Найтиповішими загально мозковими симптомами є головний біль, блювання, запаморочення, порушення свідомості, застійні диски зорових нервів.

Вогнищеві симптоми залежать від локалізації пухлини і поділяються на первинно-вогнищеві (рухові, чутливі, нюхові, слухові, зорові, мовні порушення, епілептичні напади), обумовлені безпосередньо дією пухлини на мозкові структури, та вторинно-вогнищеві, обумовлені набряком, дислокацією мозку та ішемічними порушеннями. Для вторинних (метастатичних) пухлин півкуль великого мозку характерний прогресивний тип перебігу хвороби, виразність симптомів якої залежить від ступеню анаплазії та локалізації пухлини.

Діагностичними критеріями вторинних (метастатичних) пухлин півкуль великого мозку, що дають змогу відрізнити їх від судинних захворювань, інфекційно-запальних та травматичних уражень головного мозку є наявність клінічних проявів та патогномонічних ознак пухлинного росту за даними КТ, МРТ та ОФЕКТ.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Пацієнти з уперше виявленими та рецидивами вторинних (метастатичних) пухлин півкуль великого мозку підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному відділенні. Подальше променеве, хімотерапевтичне, відновне та симптоматичне лікування проводиться у спеціалізованих онкологічних, реабілітаційних, соматичних відділеннях та хоспісах за призначенням.

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічне (включаючи огляд офтальмолога) та соматичне обстеження.
2. КТ/МРТ головного мозку з внутрішньовенним контрастним підсиленням.
3. МСКТ органів грудної, черевної порожнини та порожнини малого тазу.
4. ОФЕКТ.
5. АГ (рекомендація).
6. ЕЕГ (рекомендація).
7. Визначення групи крові, резус-фактора.
8. Загальні аналізи крові та сечі, біохімічний аналіз крові, коагулограма крові, серологічне обстеження на RW та ВІЛ-інфекцію.

Лікування

Хворі із вторинними (метастатичними) пухлинами півкуль великого мозку підлягають комбінованому лікуванню, поєднання складових якого визначається в залежності від гістологічного типу та ступеня анаплазії пухлини, її локалізації та розповсюдження, з урахуванням стану хворого.

Основним методом лікування хворих з вторинними (метастатичними) пухлинами півкуль великого мозку є хірургічний.

Показання до хірургічного лікування базуються на оцінці критеріїв операбельності пухлини (з урахуванням її локалізації та хірургічної доступності) та загального стану хворого. Хірургічне лікування

передбачає максимально можливе видалення пухлинної тканини в функціонально дозволених межах при мінімізації хірургічної травми, збереженні суміжних мозкових структур, що в цілому має забезпечувати внутрішньочерепну декомпресію та усунення неврологічного дефіциту.

Видалення внутрішньомозкових пухлин, що мають інфільтративний ріст, проводиться з використанням операційного мікроскопу із застосуванням методики інтраопераційної хірургічної флюоресценції.

При поширенні пухлин у функціонально важливі ділянки та медіанні життєво значущі структури півкуль великого мозку для забезпечення радикальності хірургічного втручання застосовується метод лазерної термодеструкції із навігаційним супроводом.

Біопсія вторинних (метастатичних) пухлин півкуль великого мозку проводиться з діагностичною метою з використанням рамкової стереотаксії або нейронавігаційної системи при мультифокальному ураженні мозку, дифузному характері росту пухлини та за умови залучення у пухлинний процес медіанних структур, коли хірургічне видалення пухлини є неможливим або недоцільним.

Планування хірургічного втручання проводиться з побудовою віртуальної просторової 3D-моделі за допомогою навігаційної системи, що дозволяє оптимізувати хірургічний доступ та розрахувати безпечний обсяг видалення пухлини. Хірургічне втручання проводиться з використанням хірургічного мікроскопу, мікрохірургічної, лазерної, ультразвукової техніки, електромагнітного та плазмового коагулятора, з застосуванням нейронавігаційного супроводу.

При планових втручаннях застосовується кістково-пластична трепанація.

При неоперабельних пухлинах у разі виникнення оклюзійного синдрому проводиться лікворо-шунтуюча операція.

КТ /МРТ контроль проводиться в наступні 1-2 дні після операції з метою визначення повноти або об'єму видалення пухлини, дислокаційних та геморагічних ускладнень.

Наступне медикаментозне лікування у гострому післяопераційному періоді включає протинабрякову, дегідратаційну, протисудомну, антибактеріальну та симптоматичну терапію за клінічними ознаками та лабораторними показниками.

Післяопераційна променева терапія проводиться при метастазах за протоколами з СВД в 60-75 Гр.

Хіміотерапевтичне лікування проводиться з визначенням індивідуальної чутливості до антибластичного препарату та з урахуванням стану хворого та показників крові.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування.

Критерії, за якими приймається рішення про виписку із нейрохірургічного стаціонару: поліпшення загального стану, регрес загальнономозкової та вогнищевої симптоматики, поліпшення якості життя. Функціональний стан хворого оцінюється за шкалою Карновського.

Орієнтовна тривалість післяопераційного лікування в умовах нейрохірургічного стаціонару – 6 днів (подальше променево, хіміотерапевтичне, відновне та симптоматичне лікування проводиться у спеціалізованих онкологічних, реабілітаційних, неврологічних, соматичних відділеннях та хоспісах за призначенням).

Контрольні КТ /МРТ дослідження з внутрішньовенним підсиленням проводяться кожні 3-6 міс. При ознаках продовженого росту пухлини додатково проводяться МРТ/КТ-перфузія та ОФЕКТ.

Прогноз залежить від гістологічної структури пухлини, віку та функціонального стану хворого, а також об'єму видалення пухлини та ефективності післяопераційної ад'ювантної терапії.

1.3.5. Протокол надання медичної допомоги хворим із позамозковими базальними супратенторіальними пухлинами мозкових оболонок (менінгіомами)

Шифр за МКХ-10: D32.0 – типові і атипові базальні менінгіоми головного мозку (БМГМ), C70.1 – анапластичні БМГМ.

Базальні менінгіоми головного мозку – позамозкові пухлини мозкових оболонок походять із клітин менінготелія (арахноїдендотелія), що вистилає тверду і павутинну оболонки основи черепа під базальною поверхнею головного мозку; від криші орбіти до великого потиличного отвору, і складають майже 1/3 всіх менінгіом (МГМ); в більшості випадків – біологічно доброякісні пухлини і характеризуються сприятливим прогнозом з достатньо тривалим терміном безрецидивного виживання після їх радикального видалення.

Локалізація БМГМ на основі черепа в безпосередній близькості до магістральних судин артеріального кола великого мозку, черепних нервів і стовбура мозку значно збільшує складність хірургічного втручання і ризик операції.

БМГМ по розташуванню і клінічних проявах ділять на: менінгіоми ольфакторної ямки, площадки і пагорбка турецького сідла, крил основної кістки (великого крила основної кістки, зовнішнього і внутрішнього відділів малого крила), кавернозного синуса, поверхні орбіти і піраміди скроневої кістки.

Відповідно сучасним гістологічним класифікаціям пухлин ЦНС, менінгіоми розділені за ступенем злоякісності на 3 групи: типові (доброякісні), атипові (напівдоброякісні) і анапластичні (злоякісні).

БМГМ – здебільшого це типові (доброякісні) за своїми структурно-біологічними властивостями пухлини, які можуть бути радикально видалені хірургічним методом.

Пухлини переважно мають капсулу, добре відмежовані від мозку, тісно зв'язані з ТМО, інтенсивно кровопостачаються із гіпертрофованих оболонкових артерій, а також із судин мозку.

Типові (доброякісні) та атипові (напівдоброякісні) БМГМ гістологічно характеризуються рівномірним розташуванням клітин і помірним поліморфізмом ядер; фігур мітозів і некрозу немає. Серед типових менінгіом виділяють наступні гістологічні варіанти: менінготеліоматозний, фібробластичний, змішаний, псамомматозний, ангіоматозний, світлоклітинний і секреторний.

Анапластичні (злоякісні) БМГМ гістологічно характеризуються різко вираженою структурною і клітинною атипією. Перша проявляється втратою для типових менінгіом особливостей – мікроконцентричних «вихревих» структур. Друга проявляється або різко вираженим клітинно-ядерним поліморфізмом, або наявністю мономорфних клітин з гіперхромними ядрами і бідною цитоплазмою. Загальними гістологічними ознаками злоякісних менінгіом є густе розташування клітин по всій структурі пухлини, а також наявність множинних фігур мітозу (до 10-15 в одному полі зору) і вогнищ некрозу різних розмірів. Найбільш характерною відмінністю анапластичних від типових КМГМ є їх властивість формувати структури «епітеліально-ембріонального типу», до яких відносяться папілярні структури, щільові і округлі порожнини і пухлинні розетки.

Ознаки та критерії діагностики захворювання

БМГМ проявляються загальномозковими і вогнищевими симптомами. Загальномозкові симптоми свідчать про наявність пухлини, але не вказують на її локалізацію; вогнищеві, навпроти, відіграють важливу роль у визначенні розташування пухлини, тобто допомагають встановити топічний діагноз.

1. Найбільш постійними і типовими загальномозковими симптомами є головний біль, блювота, головокружіння, психічні розлади, судомні напади, застійні диски чи атрофії зорових нервів, зміни тиску і складу спинномозкової речовини, оболонкові і корінцеві симптоми, загальні рентгенологічні зміни черепа.

2. Вогнищеві симптоми ділять на первинно-вогнищеві, що з'являються в результаті прямого впливу на ті чи інші мозкові структури або ішемізації частини мозку, що здавлюється, і вторинно-вогнищеві, які обумовлені зміщеннями або ущемленнями мозку в тенторіальному чи великому отворі, а також ішемізацією частини мозку, що не прилягає до пухлини і здавлюється по мірі росту пухлини.

БМГМ за розташуванням і клінічними проявами ділять на:

- субфронтальні – пухлини даху орбіти, ольфакторної ямки, площадки клиноподібної кістки, пагорбка турецького сідла; варіанти росту: а) передній антехіазмальний; б) задній супрахіазмальний; в) задній супрадіафрагмальний супраселярний; г) задній параселярний; БМГМ діафрагми і спинки турецького сідла.
- крил клиноподібної кістки – медіальних відділів малого крила (кавернозного синуса); внутрішніх відділів крил клиноподібної кістки; середніх і зовнішніх відділів крил клиноподібної кістки; вершини орбіти; каналу зорового нерва; дна середньої черепної ямки; інтраосальні гіперостотичні.

Комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ) – основні дослідження в діагностичному комплексі. Вони дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення з мозковими структурами, оцінити їх стиснення і зміщення. МРТ переважає за інформативністю КТ. Вона дозволяє встановити залучення великих венозних колекторів в пухлину та визначити консистенцію менінгіоми. МРТ-ангіографія дає точну інформацію про взаємовідношення функціонально-важливих артеріальних судин з пухлиною і дозволяє виявити судини, що кровопостачають пухлину.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

Пацієнти з доброякісними менінгіомами супратенторіальної локалізації підлягають стаціонарному лікуванню в нейрохірургічному відділенні або в спеціалізованій нейроонкологічній клініці.

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічний та соматичний огляд.
2. Рентгенологічні зміни черепа.
3. Комп'ютерна томографія (КТ).
4. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) – провідний метод діагностики.
5. При необхідності проводиться церебральна ангіографія для виключення аневризм магістральних артерій мозку.

При БМГМ виявляються гіпертрофовані гілки передньої та середньої менінгіальних артерій, що кровопостачають пухлину, а в капілярній фазі – чіткі контури і тінь пухлини. При БМГМ в боковій проекції візуалізуються дугоподібні зміщення передньої мозкової артерії (ПМА).

Лікування

Основним методом лікування хворих з БМГМ супратенторіальної локалізації є хірургічне видалення пухлини.

При виборі хірургічного доступу у цих хворих слід враховувати такі фактори, як місце похідного росту пухлини, напрямок росту і поширення БМГМ, а також консистенцію пухлини.

Вибір адекватного хірургічного доступу, раціональної тактики операції і техніки значною мірою визначає результати хірургічного лікування. До пухлин передньої черепної ями (ПЧЯ) в основному використовують базальні субфронтальні доступи, а до БМГМ середньої черепної ями (СЧЯ) – базальні лобно-скроневі, базальні скроневі чи підскроневі, з резекцією чи без резекції виличної дуги.

Ступінь радикальності видалення менінгіоми визначається в кожному випадку інтраопераційно в залежності від залучення в патологічний процес функціонально важливих артерій основи мозку, ризику анатомічного пошкодження черепних нервів, обростання життєво важливих

магістральних артерій великого мозку, поширення пухлини в великі венозні колектори, наявності широкої інфільтрації піальної оболонки і інвазивності росту. Обов'язково виконується КТ-контроль після операції.

Лікування у післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями). Проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого. КТ чи МРТ-контроль обов'язково виконується при погіршенні стану хворого.

Протипоказання до хірургічного лікування: наявність грубої декомпенсованої соматичної патології.

Подальше лікування анапластичних БМГМ проводиться у відділенні реабілітації або неврології, чи амбулаторно під наглядом невропатолога з обов'язковим проведенням променевої і/або хіміотерапії.

Часто в якості передопераційної підготовки та після операції застосовується гормонозамісна терапія (ГЗТ) гормонами щитоподібної залози (Л-тіроксин) та глюко- і мінералокортикоїдами (кортизона ацетат, кортинеф, преднізолон) при недостатності наднирників.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого з частковим регресом загально мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, відновлення лікворотоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозкових структур.

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 15 діб.

Прогноз при типових і атипичних БМГМ: рецидиви виникають після їх радикального видалення майже у 10% випадків протягом 15 років. Прогноз при анапластичних БМГМ: рецидиви у 100% випадків, а 5-річне виживання не перевищує 30%.

1.3.6. Протокол надання медичної допомоги хворим із позамозковими конвекситалями супратенторіальними пухлинами мозкових оболонок (менінгіомами)

Шифр за МКХ-10: D32.0 – типові і атипичні конвекситальні менінгіоми (КМГМ), C70.1 – анапластичні конвекситальні менінгіоми (КМГМ).

Позамозкові пухлини мозкових оболонок походять із клітин менінгогелія (арахноїдендотелія), що вистилає тверду і павутинну оболонки мозку, а також ділянки судинних сплетінь шлуночків мозку; склада-

ють біля 30% всіх первинних внутрішньочерепних пухлин, виникають частіше в жінок в період перименопаузи, в 60-70% випадків поєднуються з іншими гормонозалежними пухлинами; в більшості випадків це біологічно доброякісні пухлини, що характеризуються сприятливим прогнозом з достатньо тривалим терміном безрецидивного виживання після їх радикального видалення.

По локалізації (в залежності від місця росту) КМГМ головного мозку ділять на: власно-конвекситальні (бокової поверхні головного мозку), парасагітальні (поряд із серпоподібним паростком) і серпоподібного паростка. Переважно розвиваються парасагітальні і конвекситальні пухлини.

Розрізняють 3 форми росту КМГМ: кулеподібну, інфільтративну і змішану. Майже в 1/3 хворих КМГМ врастають в кістки склепіння черепа.

Власно КМГМ розділяються по розташуванню в залежності від місця похідного росту пухлини на: КМГМ лобної долі, КМГМ центральних звивин, КМГМ тім'яної долі, КМГМ Сільвієвої щілини, КМГМ скроневої долі і КМГМ потиличної долі.

КМГМ парасагітальної локалізації ділять на: КМГМ передньої третини великого серпоподібного паростка і ВСС, КМГМ середньої третини великого серпоподібного паростка і ВСС, КМГМ задньої третини великого серпоподібного паростка і ВСС.

Відповідно сучасним гістологічним класифікаціям пухлин ЦНС менінгіоми розділені за ступенем злоякісності на 3 групи: типові (доброякісні), атипові (напівдоброякісні) і анапластичні (злоякісні).

КМГМ здебільшого це типові (доброякісні) за своїми структурно-біологічними властивостями пухлини, що можуть бути радикально видалені хірургічним методом.

Пухлини переважно сірувато-червонуватого кольору, мають капсулу, добре відмежовані від мозку, тісно зв'язані з ТМО, інтенсивно кровопостачаються із гіпертрофованих оболонкових артерій, а також із судин мозку.

Типові (доброякісні) та атипові (напівдоброякісні) КМГМ гістологічно характеризуються рівномірним розташуванням клітин і помірним поліморфізмом ядер. Фігур мітозів і некрозу немає. Серед типових менінгіом виділяють наступні гістологічні варіанти: менінготеліоматозний, фібробластичний, змішаний, псамомматозний, ангіоматозний, світлоклітинний і секреторний.

Анапластичні (злоякісні) КМГМ гістологічно характеризуються різко вираженою структурною і клітинною атипією. Перша проявляється втратою для типових менінгіом особливостей – мікроконцентричних «вихревих» структур. Друга проявляється або різко вираженим клітинно-ядерним поліморфізмом, або наявністю мономорфних клітин з гіперхромними ядрами і бідною цитоплазмою. Загальними гістологічними ознаками злоякісних менінгіом є густе розташування клітин по всій структурі пухлини, а також наявність множинних фігур мітозу (до 10-15 в одному полі зору) і вогнищ некрозу різних розмірів. Найбільш характерною відмінністю анапластичних КМГМ від типових є їх властивість формувати структури «епітеліально-ембріонального типу», до яких відносяться папілярні структури, щільові і округлі порожнини і пухлинні розетки.

Ознаки та критерії діагностики

КМГМ проявляються загальномозковими і вогнищевими симптомами. Загальномозкові симптоми свідчать про наявність пухлини, але не вказують на її локалізацію. Вогнищеві, навпроти, відіграють важливу роль у визначенні розташування пухлини, тобто допомагають встановити топічний діагноз.

Найбільш постійними і типовими загальномозковими симптомами є головний біль, блювота, головокружіння, психічні розлади, судомні випадки, застійні диски зорових нервів, зміни тиску і складу спинномозкової рідини, оболонкові і корінцеві симптоми, загальні рентгенологічні зміни черепа.

Вогнищеві симптоми ділять на первинно-вогнищеві, що появляються в результаті прямого впливу на ті чи інші мозкові структури, або ішемізації частини мозку, що здавлюється, і вторинно-вогнищеві, які обумовлені зміщеннями або ущемленнями мозку в тенторіальному чи великому потиличному отворі, а також ішемізацією частини мозку, що не прилягає до пухлини і здавлюється по мірі росту пухлини.

Пухлини лобної долі за розташуванням і клінічними проявами ділять на пухлини медіального і базального відділів, полюсної локалізації, премоторної ділянки, задніх відділів лобної ділянки, прецентральної звивини і базальних відділів лобової долі.

Пухлини тім'яної долі за розташуванням і клінічними проявами ділять на пухлини постцентральної звивини, верхньої і нижньої тім'яної дольки та вуглової звивини домінантної півкулі мозку.

Пухлини скроневої долі за розташуванням і клінічними проявами ділять на пухлини полюса і пухлини задніх відділів скроневої ділянки.

Для пухлин потиличної долі характерними є прості зорові фотопсії, дисхроматопсії в протилежних полях зору.

Комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ) – основні дослідження в діагностичному комплексі. Вони дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення з мозковими структурами, оцінити їх ступінь стиснення і зміщення. МРТ переважає за інформативністю КТ. Вона дозволяє встановити залучення великих венозних колекторів в пухлину та визначити консистенцію менінгіоми. МРТ-ангіографія дає точну інформацію про взаємовідношення функціонально-важливих артеріальних судин з пухлиною і дозволяє виявити судини, що кровопостачають пухлину.

Діагностика

1. Неврологічний та соматичний огляд.
2. Комп'ютерна томографія (КТ).
3. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) – ведучий метод діагностики.
4. При необхідності виконується церебральна ангіографія з подовженою венозною фазою з контрастуванням ВСС і поверхневих вен, впадаючих в ВСС.

Лікування

Основним методом лікування хворих з КМГМ супратенторіальної локалізації є хірургічне видалення пухлини.

При виборі хірургічного доступу у цих хворих слід враховувати такі фактори, як місце похідного росту пухлини, напрямок росту і поширення КМГМ, а також консистенцію пухлини.

Для доступів в лобній і скроневої ділянках перевагу віддають лінійним чи дугоподібним розрізам шкіри, в тім'яній і потиличній – підковоподібним. Розміри, форма і місце формування клаптя і трепанаційного вікна в кістках черепа визначаються в залежності від локалізації пухлини і об'єму запланованої операції. Здебільшого трепанація не повинна бути широкою, однак достатньою для виділення пухлини по її контуру при мінімальній травматизації прилягаючих ділянок мозку. Орієнтовно розміри трепанаційного вікна повинні бути на 1 см більшими за проекцію пухлини на поверхню черепа.

Ступінь радикальності видалення менінгіоми визначається в кожному випадку інтраопераційно в залежності від залучення в патологічний процес функціонально важливих артерій основи мозку, ризику анатомічного пошкодження черепних нервів, обростання життєвоважливих магістральних артерій великого мозку, поширення пухлини в великі венозні колектори, наявності широкої інфільтрації піальної оболонки і інвазивності росту. Обов'язково виконується КТ контроль.

Лікування в післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями). Проводиться динамічне спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого. КТ чи МРТ-контроль при погіршенні стану хворого.

Протипоказання до хірургічного лікування: наявність грубої декомпенсованої соматичної патології.

Подальше лікування анапластичних КМГМ проводиться у відділенні реабілітації або неврології, чи амбулаторно під наглядом невропатолога з проведенням променевої і/або хіміотерапії.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого з частковим регресом загально мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, відновлення лікворотоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозкових структур.

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 15 днів.

Подальше лікування – у відділенні реабілітації або неврології, чи під наглядом невролога амбулаторно.

Прогноз при типових і атипичних КМГМ: рецидиви виявляються після їх радикального видалення майже у 10% випадків протягом 15 років. Прогноз при анапластичних КМГМ: рецидиви в 100% випадків, а 5-річне виживання не перевищує 30%.

1.3.7. Протокол надання медичної допомоги хворим з астроцитомами задньої черепної ямки різного ступеня малігнізації

Шифр за МКХ-10: D 33.1; C 71.6

Астроцитоми відносяться до нейроектодермального ряду, частіше всього мають інфільтративний ріст; макроскопічно, як правило, добре відокремлені від мозкової тканини. Розміщені в півкулях або в хробаку

мозочка, можуть виходити із стінок четвертого шлуночку виповнюючи його та проростаючи в мозочок, в переважних випадках кістозно перероджуються.

Ознаки та критерії діагностики захворювання:

Клінічна картина астроцитом мозочку залежить від локалізації та розмірів пухлини, ступеня порушення лікворовідтоку, темпу росту, соматичних, вікових та індивідуальних особливостей хворого.

В першу чергу у хворого з'являються симптоми ураження структур задньої черепної ямки (шаткість при ходьбі, порушення координації, головокружіння). При ураженні стовбуру головного мозку також може відмічатися порушення ковтання, двоїння перед очима, асиметрія обличчя. В подальшому приєднується клінічна симптоматика порушення лікворовідтоку, внутрішньочерепної гіпертензії у вигляді інтенсивного головного болю, переважно у ранковий час, блювоти на висоті головного болю, вимушеного положення голови, погіршення зору. Важливою ознакою внутрішньочерепної гіпертензії є поява застійних дисків зорових нервів. Темп прогресування захворювання залежить від локалізації та малігнізації пухлини, темпу її росту, швидкості приєднання порушення лікворовідтоку.

Візуалізуючі методи діагностики:

При наявності двох і більше із вищезазначених скарг/симптомів наступним кроком діагностики має бути візуалізуюча діагностика – комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ). Ці дослідження не є конкуруючими чи взаємовиключаючими. Вони дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення зі стовбуром мозку і мозочковими структурами, судинами та нервами, оцінити ступінь їх стиснення, зміщення і залучення. МРТ переважає за інформативністю КТ і дозволяє верифікувати взаємовідношення із мозковими структурами, судинами та нервами, встановити залучення крупних венозних колекторів в пухлину та визначити консистенцію пухлини.

Догоспітальний етап

- Клінічна діагностика: збір скарг, анамнезу, загальносоматичний огляд, неврологічне обстеження, нейроофтальмологічне та отоневрологічне обстеження.
- Інструментальна діагностика: СКТ, МРТ.

- Встановлення показань до хірургічного лікування.
- Інформування пацієнта про вірогідний перебіг захворювання, існуючі можливі методи лікування (в тому числі променеві) з їх перевагами та недоліками та отримання інформованої згоди на хірургічне лікування.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень: загальний аналіз крові, визначення групи крові та Rh, коагулограма, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографія легенів (при потребі СКТ грудної клітки, черевної порожнини), аудіограма (при необхідності), викликані потенціали (ССВП, МВП, АВП, та ін. при необхідності).
3. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) (без та з в/в контрастуванням) – провідний метод діагностики.
4. При необхідності – МСКТ АГ, 3D-реконструкція.
5. При наявності супутньої патології – консультації профільних фахівців.

Показання до хірургічного лікування астроцитом задньої черепної ямки

1. Наявність пухлини, що викликає порушення лікворовідтоку та внутрішньочерепної гіпертензії.
2. Прогресуюче погіршення стану хворого, пов'язане з ростом пухлини.

Лікування

Основним методом лікування хворих з астроцитомами задньої черепної ямки є хірургічне видалення пухлини.

Операція направлена на видалення пухлини, відновлення лікворовідтоку.

Об'єм видалення пухлини – по перифокальній зоні, але для пухлин, які врастають в стовбур мозку, необхідно обмежуватись частковим

або субтотальним видаленням. При хірургічних втручаннях використовуються парамедіанний, субокципітальний, медіодіагональний субокципітальний чи серединний субокципітальний доступ з формуванням кісткового клаптя. При неможливості відновити лікворовідток за рахунок видалення пухлини хірургічне втручання має бути доповненим односторонньою вентрикулоцистерностомією.

При наявності вираженого гіпертензійно-гідроцефального синдрому (застій на очному дні, виражена гідроцефалія, наявність перивентрикулярного набряку), хірургічне втручання повинне бути проведено терміново в першу-третю добу з моменту госпіталізації хворого. У цьому випадку для покращення стану хворого призначається протинабрякова та дегідратаційна терапія (дексаметазон 8мг / 2р на добу, лазікс 2,0 / 1р на добу, розчин манніту 10-20 % 0,5-1,5 г/кг, не більше 140-180 г на добу в тих випадках, де гематокріт не перевищує 48-50 мг/л). У випадках з високим гематокрітом та при важкому стані хворого, який не покращується після проведення вищевказаної терапії в якості першого етапу, проводиться лікворошунтуюча операція (ЛШО), яка направлена на відновлення лікворовідтоку. У тих хворих, де більший об'єм пухлини розповсюджений в життєво важливих структурах, хірургічне лікування може бути обмежене ЛШО з подальшим вирішенням питання про застосування променевої терапії.

Обов'язковим є герметизація твердої мозкової оболонки, при потребі із застосуванням фібринового клею, тахокомбу, аутофасції, штучної твердої мозкової оболонки. В більшості випадків, якщо не виконана кістково-пластична трепанація, доцільна і виконується пластика дефекту черепа (титановими пластинами, кістковим цементом).

Протипоказання до хірургічного лікування:

Наявність грубої некомпенсованої соматичної патології, при якій ризик негативного результату перевищує завідомо позитивні очікування.

Критичні порушення системи згортання крові (тромбоцитопенія – кількість тромбоцитів 50×10^3 мкл і нижче, концентрація фібриногену в крові менше 0,5 г/л).

Інтраопераційно та в післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія: комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легенів, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу, антибактеріальна терапія.

Лікування у післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції). Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого. Проводяться лікувально-діагностичні пункції на наявність атипівих клітин в спинномозковій рідині.

Проводиться КТ чи МРТ з в/в підсиленням для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у відділенні субтенторіальної нейроонкології 20 днів.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення/нормалізація стану хворого з частковим/повним регресом загально-мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 10-12 днів.

Подальше лікування при потребі проводиться у відділенні реабілітації або неврології, чи під наглядом невролога амбулаторно.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді

Пацієнти з астроцитомами мозочка підлягають динамічному диспансерному спостереженню у невролога за місцем проживання та в поліклініці ДУ «ІНХ НАМН» в післяопераційному періоді в залежності від радикальності видалення пухлини з інтервалом часу спочатку 3-4 місяці, потім – 6-8 місяців при неповному видаленні та з інтервалом в 12 місяців однократно при радикальному видаленні з МРТ контролем з в/в підсиленням.

У випадку атипової чи анапластичної астроцитоми, навіть при максимально радикальному видаленні, хворий направляється до онколога-радіолога для подальшого лікування – променевої хірургії, хіміотерапії (при наявності атипівих клітин в лікворі).

1.3.8. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з гемангіобластомами задньої черепної ямки

Шифр за МКХ-10: D 33.1; C 71.6

Гемангіобластоми відносяться до менінго-судинного ряду пухлин. Вони досить чітко відокремлені від оточуючих мозкових утворень, в більшості випадків складаються з пухлинної кисти та солідного компонента, до якого конвергують змінені судини, які кровопоста-чають пухлину. Рідше зустрічаються солідні гемангіобластоми. Вони можуть локалізуватись в півкулях та хробаку мозочку, парастовбу-рових відділах ділянок мосто-мозочкового кута. Ці пухлини часто мають спадкове походження, що обумовлено аутосомно-домінантним типом спадковості та виражається в формі хвороби Гіппеля-Ліндау, яка сполучає в собі гемангіобластому мозочку та гемангіобластому паренхіматозних органів.

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Клінічна картина гемангіобластом мозочку залежить від локалізації та розмірів пухлини, ступеня порушення лікворовідтоку, темпу росту, соматичних, вікових та індивідуальних особливостей хворого.

В першу чергу у хворого з'являються симптоми ураження структур задньої черепної ямки (шаткість при ходьбі, порушення координації, головокружіння). При ураженні стовбуру головного мозку також може відмічатися порушення ковтання, двоїння перед очима, асиметрія обличчя. В подальшому приєднується клінічна симптоматика порушення лікворовідтоку, внутрішньочерепної гіпертензії у вигляді інтенсивного головного болю, переважно у ранковий час, блювоти на висоті головного болю, вимушеного положення голови, погіршення зору. Важливою ознакою внутрішньочерепної гіпертензії є поява застійних дисків зорових нервів. Темп прогресування захворювання залежить від локалізації та малігнізації пухлини, темпу її росту, швидкості приєднання порушення лікворовідтоку. Непряма діагностична ознака гемангіобластом виражається в більшості випадків в показниках крові, високого гематокриту, гемоглобіну та еритрополіцитемії.

Візуалізуючі методи діагностики

При наявності двох і більше із вищезазначених скарг/симптомів наступним кроком діагностики має бути візуалізуюча діагностика: комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ).

Ці дослідження не є конкуруючими чи взаємовиключаючими та дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення зі стовбуром мозку і мозочковими структурами, судинами та нервами, оцінити ступінь їх стиснення, зміщення і залучення. МРТ переважає за інформативністю КТ і дозволяє верифікувати взаємовідношення із мозковими структурами, судинами та нервами, встановити залучення крупних венозних колекторів в пухлину та визначити консистенцію пухлини. МРТ-ангіографія дає точну інформацію про взаємовідношення функціонально важливих артеріальних судин з пухлиною і дозволяє виявити судини, які кровопостачають пухлину.

Догоспітальний етап

Клінічна діагностика: збір скарг, анамнезу, загальносоматичний огляд, неврологічне обстеження, нейроофтальмологічне та отоневрологічне обстеження.

Інструментальна діагностика: СКТ, МРТ.

Встановлення показань до хірургічного лікування.

Інформування пацієнта про вірогідний перебіг захворювання, існуючі можливі методи лікування (в тому числі променеві) з їх перевагами та недоліками, отримання інформованої згоди на хірургічне лікування.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень: загальний аналіз крові, визначення групи крові та Rh, коагулограма, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографія легенів (при потребі СКТ грудної клітки, черевної порожнини), аудіограма (при необхідності), викликані потенціали (ССВП, МВП, АВП, та ін. при необхідності).
3. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) (без та з в/в контрастуванням) – провідний метод діагностики.
4. При необхідності МСКТ АГ, 3D-реконструкція.
5. При необхідності МРТ-ангіографія.

6. При необхідності церебральна ангіографія.
7. При наявності супутньої патології – консультації профільних фахівців.

Показання до хірургічного лікування гемангіобластом задньої черепної ямки

1. Наявність пухлини, що викликає порушення лікворовідтоку та внутрішньочерепної гіпертензії.
2. Прогресуюче погіршення стану хворого, пов'язане з ростом пухлини.

Лікування

Основним методом лікування хворих з гемангіобластомами задньої черепної ямки є хірургічне видалення пухлини.

Операція направлена на видалення пухлини, відновлення лікворовідтоку. При виборі хірургічного доступу слід враховувати такі фактори, як місце розміщення пухлини, її поширення та залучення функціонально життєво важливих структур задньої черепної ями, кистозно-солідний чи солідний склад пухлини.

Об'єм видалення пухлини – по перифокальній зоні з коагуляцією та відсіченням кровопостачаючих та дренуючих пухлинний вузол судин. При оперативних втручаннях використовуються парамедіанний, субокципітальний, медіодіагональний субокципітальний чи серединний субокципітальний доступ з формуванням кісткового клаптя.

В разі видалення кистозно-солідних пухлин, спочатку проводиться розтин кисти з аспірацією кистозної рідини та подальшим видаленням солідного компоненту по перифокальній зоні.

При кистозно-солідних гемангіобластомах з невеликим солідним компонентом можливо використання ендоскопічної техніки (малоінвазивної нейрохірургії).

При видаленні солідних гемангіобластом великих розмірів доцільно проведення селективної ангіографії з попереднім можливим виключенням ендоартеріально кровопостачаючих пухлину судин.

Етап видалення солідних пухлин великих розмірів проводиться з використанням керованої гіпотензії.

При наявності вираженого гіпертензійно-гідроцефального синдрому (застій на очному дні, виражена гідроцефалія, наявність перивентрикулярного набряку) та тяжкому стані хворого в першу-третю добу в якості першого етапу проводиться лікворощунтуюча операція (ЛШО), направлена на відновлення лікворовідтоку.

Обов'язковим є герметизація твердої мозкової оболонки, при потребі із застосуванням фібринового клею, тахокомбу, аутофасції, штучної твердої мозкової оболонки. В більшості випадків, якщо не виконана кістково-пластична трепанація, доцільна і виконується пластика дефекту черепу (титановими пластинами, кістковим цементом).

Протипоказання до хірургічного лікування:

1. Наявність грубої некомпенсованої соматичної патології, при якій ризик негативного результату перевищує завідомо позитивні очікування.
2. Критичні порушення системи згортання крові (тромбоцитопенія – кількість тромбоцитів 50×10^3 мкл і нижче, концентрація фібриногену в крові менше 0,5 г/л).

Інтраопераційно та у післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія: комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легенів, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу та антибактеріальна терапія.

Лікування у післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та заходи відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції). Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого.

Проводиться КТ чи МРТ з в/в підсиленням для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення/

нормалізація стану хворого з частковим/повним регресом загально-мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація, (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 12 днів.

Подальше лікування при потребі проводиться у відділенні реабілітації або неврології, чи амбулаторно під наглядом невролога.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді

Пацієнти з гемангіобластомами мозочка підлягають динамічному диспансерному спостереженню у невролога за місцем проживання та в поліклініці ДУ «ІНХ НАМН» в післяопераційному періоді через 3-4 та 12 місяців з МРТ контролем з в/в підсиленням.

1.3.9. Протокол надання медичної допомоги хворим з епендімомами задньої черепної ямки різного ступеня малігнізації

Шифр за МКХ-10: D 33.1; C 71.6

Епендімоми – пухлини, обумовлені ростом із епендіми або субепендімарного шару четвертого шлуночка, фіксовані в області матрикса, які розповсюджуються в сільвіев водогін, потиличну цистерну, вповняють порожнину четвертого шлуночку, розповсюджуються в навколишні структури мозочку. Вони можуть бути як доброякісними, так і злоякісними.

Ознаки та критерії діагностики захворювання:

Особливості клінічних проявів епендіом залежать від їх похідного місця та направлення росту в порожнині четвертого шлуночка (вестибулярний симптомокомплекс – приступи системного головокружіння, ністагм, вимушене положення голови); бульбарні порушення (блювота не пов'язана із вживанням їжі, пароксизмальні порушення дихання та серцевого ритму, порушення ковтання); дисфункція черепно-мозкових нервів. У разі появи порушень лікворовідтоку – головні болі, падіння зору.

Візуалізуючі методи діагностики:

При наявності двох і більше із вищезазначених скарг/симптомів наступним кроком діагностики має бути: візуалізуюча діагностика -

комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ), які не є конкуруючими чи взаємовиключаючими дослідженнями. Вони дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення зі стовбуром мозку і мозочковими структурами, судинами та нервами, оцінити ступінь їх стиснення, зміщення і залучення. МРТ переважає за інформативністю КТ і дозволяє верифікувати взаємовідношення із мозковими структурами, судинами та нервами, встановити залучення крупних венозних колекторів в пухлину та визначити консистенцію пухлини.

Догоспідальний етап

Клінічна діагностика: збір скарг, анамнезу, загальносоматичний огляд, неврологічне обстеження, нейроофтальмологічне та отоневрологічне обстеження.

Інструментальна діагностика: СКТ, МРТ.

Встановлення показань до хірургічного лікування.

Інформування пацієнта про вірогідний перебіг захворювання, існуючі можливі методи лікування (в тому числі променеві) з їх перевагами та недоліками, та отримання інформованої згоди на хірургічне лікування.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень, що включає: загальний аналіз крові, групу крові та Rh, коагулограму, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографію легенів, (при потребі СКТ грудної клітки, черевної порожнини), аудіограму (при необхідності), викликані потенціали (ССВП, МВП, АВП, та ін.) (при необхідності).
3. Магнітно-резонансна томографія (МРТ)(без та з в/в контрастуванням) – ведучий метод діагностики.
4. При необхідності МСКТ АГ, 3D-реконструкція.
5. При наявності супутньої патології консультації профільних фахівців.

Показання до хірургічного лікування епендіомом задньої черепної ямки:

1. Наявність пухлини, що викликає порушення лікворовідтоку та внутрішньочерепної гіпертензії.
2. Прогресуюче погіршення стану хворого, пов'язане з ростом пухлини.

Лікування

Основним методом лікування хворих з епендіомами задньої черепної ямки є хірургічне видалення пухлини.

Операція направлена на видалення пухлини, відновлення лікворовідтоку.

Об'єм видалення пухлини – субтотальний або частковий. При хірургічних втручаннях використовуються парамедіанний субокципітальний, медіодіагональний субокципітальний чи серединний субокципітальний доступ з формуванням кісткового клаптя. При неможливості відновити лікворовідток за рахунок видалення пухлини хірургічне втручання має бути доповненим односторонньою вентрикулоцистерностомією.

При наявності вираженого гіпертензійно-гідроцефального синдрому (застій на очному дні, виражена гідроцефалія, наявність перивентрикулярного набряку) хірургічне втручання повинне бути проведено терміново в першу – третю добу з моменту поступлення хворого. У цьому випадку для покращення стану хворого призначається протинабрякова та дегідратаційна терапія (дексаметазон 8мг х 2 р. на добу, лазікс 2,0 х 1р на добу, розчин манніту 10-20 % 0,5-1,5 г/кг, не більше 140-180 г на добу в тих випадках, де гематокрит не перевищує 48-50 мг/л). У випадках з високим гематокритом та при важкому стані хворого, який не покращується після проведення вищевказаної терапії (як перший етап), проводиться лікворошунтуюча операція направлена на відновлення лікворовідтоку. У тих хворих, де більший об'єм пухлини розташований в життєво важливих структурах, хірургічне лікування може бути обмежене ЛШО з подальшим вирішенням питання про застосування променевої терапії.

Обов'язковим є герметизація твердої мозкової оболонки, при потребі із застосуванням фібринового клею, аутофасції, штучної твердої

мозкової оболонки, препаратів колагену В більшості випадків, якщо не виконана кістково-пластична трепанація, доцільна і виконується пластика дефекту черепа (титанові пластини, кістковим цементом).

Протипоказання до хірургічного лікування:

Наявність грубої некомпенсованої соматичної патології, при якій ризик негативного результату перевищує завідомо позитивні очікування.

Критичні порушення системи згортання крові (тромбоцитопенія – кількість тромбоцитів 50×10^3 мкл і нижче, концентрація фібриногену в крові менше 0,5 г/л).

Інтраопераційно та у післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія, що включає: комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легенів, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу, та антибактеріальна терапія.

Лікування у післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та заходи відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції). Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого. Проводяться лікувально діагностичні пункції на наявність атипичних клітин в спинномозковій рідині.

КТ чи МРТ з в/в підсиленням для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у відділенні субтенторіальної нейроонкології 12 днів.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення/нормалізація стану хворого з частковим/повним регресом загально-мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 20 днів.

Подальше лікування при потребі проводиться у відділенні реабілітації чи неврології, або під наглядом невролога амбулаторно.

У випадку атипової чи анапластичної епендіноми, навіть при максимально повному видаленні, хворий направляється до онколога-радіолога для подальшого лікування – променевої хірургії, хіміотерапії (при наявності атипових клітин в лікворі).

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді:

Пацієнти з епендімомами мозочка підлягають динамічному диспансерному спостереженню у невролога за місцем проживання та в поліклініці Інституту в післяопераційному періоді в залежності від радикальності видалення пухлини з інтервалом часу спочатку 3-4, потім – 6-8 міс. при неповному видаленні; та з інтервалом в 12 міс. однократно при радикальному видаленні з МРТ контролем з в/в підсиленням.

1.3.10. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з епідермоїдними пухлинами в ділянці задньої черепної ямки

Шифр за МКХ-10: D 32

Епідермоїдні пухлини в ділянці задньої черепної ямки - позамозкові, в більшості випадків чітко відокремлені від оточуючих мозкових утворень, але ростуть обгортаючи судини та нерви, мають капсулу, що часто щільно зрощена із мозковими структурами, особливо із стовбуром мозку, ростуть вкрай повільно і рідко проявляються клінічно поки не досягають великих розмірів за винятком больових синдромів (невралгії трійчастого нерва). При великих розмірах викликають стиснення життєво важливих структур в задній черепній ямці та прилеглих зонах. Вони складають до 1,5% всіх внутрішньочерепних пухлин і до 38% пухлин, що мають суб-супратенторіальний ріст.

Лікування є тільки хірургічним. Епідермоїдні пухлини задньої черепної ямки, як правило, розташовані в ділянці мосто-мозочкового кута, нерідко з розповсюдженням в прилеглі ділянки (на протилежну сторону ЗЧЯ, супратенторіально, спінально, в зону внутрішнього слухового каналу) і, виповнюючи всі порожнини нерідко відшнурованими фрагментами, представляють собою проблему для тотального хірургічного видалення і тим самим водночас являють небезпеку

розвитку післяопераційного асептичного менінгіту як реакції мозку на залишки пухлини.

Ознаки та критерії діагностики захворювання:

Скарги найтипівіші: як правило на головний біль гіпертензійного характеру, при залученні трійчастого нерва – біль в ділянці його інервації, нерідко із гіпестезією чи занімінням; головокружіння; порушення функції черепних нервів, найчастіше 7,8; статокординаторні порушення, нудоту, блювоту; порушення слуху одностороннє, рідше -дисфонія, дисфагія; окорухові порушення у вигляді диплопії; провідникові при компресії стовбурових відділів мозку - порушення чутливості, рухів у кінцівках, функції тазових органів.

Візуалізуючі методи діагностики:

При наявності двох і більше із вищезазначених скарг/симптомів наступним кроком діагностики має бути: візуалізуюча діагностика – комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ), які не є конкуруючими чи взаємовиключаючими дослідженнями, а саме: при невеликих розмірах пухлини і незрозумілих «збільшених зонах лікворних просторів» режим DWI дозволяє верифікувати холестеатому. МРТ дозволяє визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення зі стовбуром мозку і мозочковими структурами, судинами та нервами, кістковими структурами, оцінити ступінь їх стиснення, зміщення і залучення.

Догоспітальний етап.

Клінічна діагностика: збір скарг, анамнезу, загально соматичний огляд, неврологічне обстеження, нейроофтальмологічне та ото неврологічне обстеження.

Інструментальна діагностика: МРТ.

Встановлення показань до хірургічного лікування.

Інформування пацієнта про вірогідний перебіг захворювання, існуючі можливі методи лікування з поясненням ризиків та вірогідного післяопераційного розвитку захворювання, та отримання інформованої згоди на хірургічне лікування.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень, що включає: загальний аналіз крові, групу крові та Rh, коагулограму, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографію легенів, (при потребі – СКТ грудної клітки, черевної порожнини), аудіограму (при необхідності), викликані потенціали (ССВП, МВП, АВП, та ін.) (при необхідності).
3. Комп'ютерна томографія.
4. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) (режим DWI) – ведучий метод діагностики.
5. При необхідності – магнітно-резонансна томографія з контрастом.
6. При необхідності МСКТ АГ, 3D реконструкція.
7. При необхідності – церебральна ангіографія.
8. При наявності супутньої патології консультації профільних фахівців.

Лікування

Основним методом лікування хворих з холестеатомами задньої черепної ямки є хірургічне видалення пухлини. У випадках неповного видалення пухлин та при їх продовженому рості і клінічних проявах – повторне хірургічне втручання.

При виборі хірургічного доступу у цих хворих слід враховувати такі фактори, як місце похідного росту пухлини, поширення новоутворення та залучення функціонально життєво важливих структур ЗЧЯ. Враховуючи переважну зону росту пухлин в ділянці мосто-мозочкового кута, оптимальний хірургічний доступ – субокципітальний ретросигмоподібний.

Видалення має бути радикальним, по можливості з видаленням всіх фрагментів капсули пухлини. Враховуючи характер росту пухлин, операційна має бути обладнана нейрохірургічним ендоскопом, без якого неможливо гарантувати радикальне видалення.

При супратенторіальному поширенні пухлини застосовується один із комбінованих суб-супратенторіальних доступів.

Ступінь радикальності видалення холестеатом визначається в кожному випадку інтраопераційно, в залежності від залучення в патологічний процес та щільності адгезії капсули до функціонально важливих артерій основи мозку, ризику анатомічного пошкодження черепних нервів, наявності широкої інфільтрації піальної оболонки стовбуру мозку. Важливим є вимивання всіх залишків пухлини і недопущення контамінації ліквору холестеатомними масами.

Обов'язковим є герметизація твердої мозкової оболонки, при потребі із застосуванням фібринового клею, аутофасції, штучної твердої мозкової оболонки, препаратів колагену В більшості випадків, якщо не виконана кістково-пластична трепанація, доцільна і виконується пластика дефекту черепа (титанові пластини, кістковим цементом).

Інтраопераційно та в післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія, що включає:

Комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легень, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу, та антибактеріальна терапія. Для холестеатом специфічною є протівірусна терапія направлена на подавлення активізації ентеровірусів та тривале застосування гормональних препаратів (дексаметазону) для попередження розвитку асептичного менінгіту.

Лікування у післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та заходи відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції). Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі – їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого.

КТ чи МРТ з в/в підсиленням та DWI проводиться для контролю ступеня радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у відділенні субтенторіальної нейроонкології 12 днів.

Протипоказання до хірургічного лікування: наявність грубої декомпенсованої соматичної патології при якій ризик негативного результату завідомо перевищує позитивні очікування.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення/нормалізація стану хворого з частковим/повним регресом загально мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 20 днів.

Подальше лікування при потребі проводиться у відділенні реабілітації чи неврології, або під наглядом невролога амбулаторно.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді:

Пацієнти з холестеатомами підлягають динамічному диспансерному спостереженню у невролога за місцем проживання та в поліклініці Інституту у післяопераційному періоді в залежності від радикальності видалення пухлини з інтервалом часу спочатку 6 місяців, потім 12 місяців при неповному видаленні; та з інтервалом в 12-24 міс. однократно при радикальному видаленні з МРТ контролем DWI режим.

1.3.11. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з пухлинами мозкової оболонки в ділянці задньої черепної ямки

Шифр за МКХ-10: D 32

Пухлини мозкової оболонки (доброякісні менінгіоми в переважачій кількості випадків) в ділянці задньої черепної ямки – позамозкові, в більшості випадків чітко відокремлені від оточуючих мозкових утворень, які викликають стиснення життєво важливих структур в задній черепній ямці та прилеглих зонах. Вони складають близько 2% всіх внутрішньочерепних пухлин та 17% всіх менінгіом.

Менінгіоми задньої черепної ямки позділяються за розташуванням в залежності від місця похідного росту пухлини на: 1) менінгіоми, що знаходяться біля конвексимальної поверхні мозочку; 2) менінгіоми задньої поверхні піраміди скроневої кістки і передньо-бокових відділів намету мозочку; 3) менінгіоми намету мозочку; 4) петроклівальні менінгіоми, 5) менінгіоми ділянки великого потиличного отвору, 6) менінгіоми з розповсюдженням в прилеглі ділянки (супратенторіально, спинально, екстракраніально).

Ознаки та критерії діагностики захворювання:

Скарги найтипівіші: як правило на головний біль гіпертензійного характеру, рідше, при конвексیتالно розташованих менінгіомах, локальний в проекції фіксації пухлини, при залученні трійчастого нерва – в ділянці його інервації, нерідко із гіпестезією чи занімінням; головокружіння; порушення функції черепних нервів, найчастіше VII і VIII пар; статокординаторні порушення, нудоту, блювоту; порушення слуху одностороннє, дисфонія, дисфагія; окорухові порушення у вигляді диплопії; провідникові при компресії стовбурових відділів мозку – порушення чутливості, рухів у кінцівках; функції тазових органів; погіршення гостроти зору.

Менінгіоми, що розташовані біля конвекситальної поверхні мозочку, як правило, проявляються симптомами внутрішньочерепної гіпертензії. Симптоми порушення функцій мозочку відмічаються не завжди.

Клінічна картина менінгіом задньої поверхні пірамідки скроневої кістки складається з 4 груп симптомів: симптоми внутрішньочерепної гіпертензії (при медіально розташованих, що викликають компресію шляхів лікворовідтоку, та великих розмірів пухлинах), симптоми ураження черепних нервів частіше у вигляді ослаблення або випадіння функції, рідше – у вигляді гіперактивної дисфункції (перш за все V та VII, VIII, рідше III, IV, VI та каудальної групи – IX-XII), симптоми порушення функцій мозочку, симптоми компресії пухлиною стовбурових відділів мозку. При менінгіомах намету мозочкові порушення та симптоми впливу на стовбур мозку виражені значно в меншій мірі, ніж у попередній групі, а порушення функції черепних нервів виникають значно рідше.

Для всіх менінгіом ділянки великого потиличного отвору є характерним сполучення симптомів випадіння функції, розташованих на цьому рівні черепних нервів та провідникових, головним чином, пірамідних порушень. При петроклівальних менінгіомах найбільш рано виявляються мозочкові порушення і порушення функції черепних нервів, до яких потім приєднуються симптоми пірамідної недостатності.

Візуалізуючі методи діагностики:

При наявності двох і більше із вищезазначених скарг/симптомів наступним кроком діагностики має бути: візуалізуюча діагностика – комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ),

які не є конкуруючими чи взаємовиключаючими дослідженнями. Вони дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення зі стовбуром мозку і мозочковими структурами, судинами та нервами, кістковими структурами, оцінити ступінь їх стиснення, зміщення і залучення. МСКТ дозволяє краще верифікувати/візуалізувати залучення/враження кісткових структур. МРТ переважає за інформативністю КТ і дозволяє верифікувати взаємовідношення із мозковими структурами, судинами та нервами, встановити залучення крупних венозних колекторів в пухлину та визначити консистенцію менінгіоми. МРТ-ангіографія дає точну інформацію про взаємовідношення функціонально-важливих артеріальних судин з пухлиною і дозволяє виявити судини, які кровопостачають менінгіому.

Догоспідальний етап

Клінічна діагностика: збір скарг, анамнезу, загальносоматичний огляд, неврологічне обстеження, нейроофтальмологічне та отоневрологічне обстеження.

Інструментальна діагностика: СКТ, МРТ.

Встановлення показань до хірургічного лікування.

Інформування пацієнта про вірогідний перебіг захворювання, існуючі можливі методи лікування (в тому числі променеві) з їх перевагами та недоліками та отримання інформованої згоди на хірургічне лікування.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень, що включає: загальний аналіз крові, групу крові та Rh, коагулограму, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографію легенів, (при потребі СКТ грудної клітки, черевної порожнини), аудіограму (при необхідності), викликані потенціали (ССВП, МВП, АВП, та ін.) (при необхідності).
3. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) – провідний метод діагностики.

4. Комп'ютерна томографія (при необхідності).
5. При необхідності магнітно-резонансна томографія з контрастом.
6. При необхідності МСКТ АГ, 3D-реконструкція.
7. При необхідності церебральна селективна ангиографія (при ознаках інтенсивної васкуляризації новоутворення проведення ендова-скулярного виключення судин як перший етап перед видаленням пухлини).
8. При наявності супутньої патології консультації профільних фахівців.

Лікування

Основним методом лікування хворих з менінгіомами задньої черепної ямки є хірургічне видалення пухлини. При невеликих розмірах пухлин (до 25мм) та наявності грубої соматичної патології, що унеможлиблює проведення хірургічного лікування, або при категоричній відмові пацієнта від хірургічного лікування, може бути застосоване променеве лікування. У випадках неповного видалення пухлин та при їх продовженому рості, може бути застосоване променеве лікування.

При виборі хірургічного доступу у цих хворих слід враховувати такі фактори, як місце похідного росту пухлини, поширення новоутворення та залучення функціонально/життєво важливих структур ЗЧЯ і, можливо, консистенцію менінгіоми.

Видалення менінгіом, прилеглих до конвексимальної поверхні мозочку виконується з серединного чи парамедіанного субокципітального доступів (в залежності від переважної локалізації пухлини). Тверду мозкову оболонку, з якої походить пухлина, видаляють разом з пухлиною з наступною пластикою оболонки.

Видалення менінгіом задньої поверхні пірамідки скроневої кістки і передньо-бокових відділів намету мозочку виконується з парамедіанного субокципітального доступу з відділенням пухлини від VII, VIII і V черепних нервів, а також структур мозочку.

При видаленні менінгіом намету мозочку в залежності від особливостей їх топографії використовується частіше медіодіагональний субокципітальний доступ. При супратенторіальному поширенні пухлини застосовується один із комбінованих суб-супратенторіальних доступів.

Для видалення петроклівальних менінгіом в залежності від розмірів і переважного поширення використовується субокципітальний пречичи ретросигмоподібний доступ, підскроневий трансзигматичний чи комбінований доступ, і, з огляду на залучення в пухлину в більшості випадків судинно-нервових структур, використовується нейрохірургічний мікроскоп із великим збільшенням та мікрохірургічна техніка, для контролю видалення пухлини у важкодоступних ділянках – ендоскопічна техніка.

Видалення менінгіом ділянки великого потиличного отвору здійснюється з серединного доступу при задньо-боковому розташуванні пухлини, чи за допомогою субокципітального латерального і вкрай латерального трансконділярного доступів (при вентральній локалізації пухлини) та мікрохірургічна техніка (аналогічно попередньому пункту).

Ступінь радикальності видалення менінгіоми визначається в кожному випадку інтраопераційно в залежності від залучення в патологічний процес функціонально важливих артерій основи мозку, ризику анатомічного пошкодження черепних нервів, поширення пухлини в великі венозні колектори, наявності широкої інфільтрації піальної оболонки стовбуру мозку і інвазивності росту.

Обов'язковим є герметизація твердої мозкової оболонки, при потребі із застосуванням фібринового клею, тахокомбу, аутофасції, штучної твердої мозкової оболонки. В більшості випадків, якщо не виконана кістково-пластична трепанація, доцільна і виконується пластика дефекту черепу (титанові пластини, кістковим цементом).

Інтраопераційно та в післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія, що включає:

Комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легень, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу, та антибактеріальна терапія.

Лікування в післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та заходи відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції).

Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого.

КТ чи МРТ з в/в підсиленням для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у відділенні субтенторіальної нейроонкології 12 днів.

Протипоказання до хірургічного лікування: наявність грубої декомпенсованої соматичної патології при якій ризик негативного результату завідомо перевищує позитивні очікування.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення/нормалізація стану хворого з частковим/повним регресом загально-мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 20 днів.

Подальше лікування при потребі проводиться у відділенні реабілітації чи неврології, або під наглядом невролога амбулаторно.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді:

Пацієнти з доброякісними менінгеомами підлягають динамічному диспансерному спостереженню у невролога за місцем проживання та в поліклініці Інституту в післяопераційному періоді в залежності від радикальності видалення пухлини з інтервалом часу спочатку 6, потім 12 міс. при неповному видаленні; та з інтервалом в 12 – 24 міс. однократно при радикальному видаленні з КТ, МРТ контролем з в/в підсиленням.

У випадку атипової менінгіоми з продовженим ростом чи анапластичної менінгіоми, навіть при максимально радикальному видаленні, хворий направляється до онколога чи радіолога для подальшого лікування – променевої хірургії, терапії.

1.3.12. Протокол нейрохірургічної допомоги хворим з плексуспапіломами задньої черепної ямки різного ступеня малігнізації

Шифр за МКХ-10: D 33.1; C 71.6

Плексуспапіломи ростуть із судинного сплетіння і можуть бути доброякісні і злоякісні. Захворювання прогресує повільно (інколи протягом декількох років, з ремісіями), проявляється синдромом інтрашлуночної локалізації пухлини.

Ознаки та критерії діагностики захворювання:

Характерним являється раптово виникаючі приступи головного болю, що супроводжуються блювотою, вестибулярними порушеннями (приступами системного головокружіння), а також приступами ізольованої блювоти та ікоти. Такі пароксизмальні приступи можуть зустрічатись в різних комбінаціях, наявності їх зв'язку зі зміною положення голови (синдром Брунса), відсутністю поза приступами якоїсь неврологічної симптоматики.

Візуалізуючі методи діагностики:

При наявності двох і більше із вищезазначених скарг/симптомів наступним кроком діагностики має бути: візуалізуюча діагностика – комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ), які не є конкуруючими чи взаємовиключаючими дослідженнями. Вони дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення зі стовбуром мозку і мозочковими структурами, судинами та нервами, оцінити ступінь їх стиснення, зміщення і залучення. МРТ переважає за інформативністю КТ і дозволяє верифікувати взаємовідношення із мозковими структурами, судинами та нервами, встановити залучення крупних венозних колекторів в пухлину та визначити консистенцію пухлини. МРТ-ангіографія дає точну інформацію про взаємовідношення функціонально важливих артеріальних судин з пухлиною і дозволяє виявити судини, які кровопостачають пухлину.

Догоспітальний етап

Клінічна діагностика: збір скарг, анамнезу, загальносоматичний огляд, неврологічне обстеження, нейроофтальмологічне та отоневрологічне обстеження.

Інструментальна діагностика: СКТ, МРТ.

Встановлення показань до хірургічного лікування.

Інформування пацієнта про вірогідний перебіг захворювання, існуючі можливі методи лікування (в тому числі променеві) з їх перевагами та недоліками, та отримання інформованої згоди на хірургічне лікування.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень, що включає: загальний аналіз крові, групу крові та Rh, коагулограму, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографію легенів, (при потребі СКТ грудної клітки, черевної порожнини), аудіограму (при необхідності), викликані потенціали (ССВП, МВП, АВП, та ін.) (при необхідності).
3. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) (без та з в/в контрастуванням) – ведучий метод діагностики.
4. При необхідності МСКТ АГ, 3D реконструкція.
5. При необхідності МРТ-ангіографія.
6. При необхідності церебральна ангіографія.
7. При наявності супутньої патології консультації профільних фахівців.

Показання до хірургічного лікування плексусапілом задньої черепної ямки

1. Наявність пухлини, що викликає порушення лікворовідтоку та внутрічерепної гіпертензії.
2. Прогресуюче погіршення стану хворого, пов'язане з ростом пухлини.

Лікування

Основним методом лікування хворих з плексусапіломами задньої черепної ямки є хірургічне видалення пухлини.

Операція направлена на видалення пухлини, відновлення лікворовідтоку.

Об'єм видалення пухлини – тотальний або субтотальний (при включенні функціонально важливих судин в товщу пухлини і неможливістю їх відділення). При хірургічних втручаннях використовуються парамедіанний, субокципітальний, медіодіагональний субокципітальний чи серединний субокципітальний доступ з формуванням кісткового клаптя. При неможливості відновити лікворовідток за рахунок видалення пухлини хірургічне втручання має бути доповненим односторонньою вентрикулоцистерностомією.

При наявності вираженого гіпертензійно-гідроцефального синдрому (застій на очному дні, виражена гідроцефалія, наявність перивентрикулярного набряку), хірургічне втручання повинне бути проведено терміново в першу–третю добу з моменту поступлення хворого. У цьому випадку для покращення стану хворого призначається протинабрякова та дегідратаційна терапія (дексаметазон 8мг 2р на добу, лазікс 2,0 1р на добу, розчин манніту 10-20 % 0,5-1,5 г/кг, не більше 140-180 г на добу в тих випадках, де гематокрит не перевищує 48-50 мг/л). У випадках з високим гематокритом та при важкому стані хворого, який не покращується після проведення вищевказаної терапії (як перший етап), проводиться лікворшунтуюча операція направлена на відновлення лікворовідтоку.

Обов'язковим є герметизація твердої мозкової оболонки, при потребі із застосуванням фібринового клею, тахокомбу, аутофасції, штучної твердої мозкової оболонки. В більшості випадків, якщо не виконана кістково-пластична трепанація, доцільна і виконується пластика дефекту черепа (титанові пластини, кістковим цементом).

Протипоказання до хірургічного лікування:

Наявність грубої некомпенсованої соматичної патології, при якій ризик негативного результату перевищує завідомо позитивні очікування.

Критичні порушення системи згортання крові (тромбоцитопенія – кількість тромбоцитів 50×10^3 мкл і нижче, концентрація фібриногену в крові менше 0,5 г/л).

Інтраопераційно та у післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія, що включає:

Комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легень, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція

водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу, та антибактеріальна терапія.

Лікування в післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та заходи відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції). Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого.

КТ чи МРТ з в/в підсиленням для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у відділенні субтенторіальної нейроонкології 12 днів.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення/нормалізація стану хворого з частковим/повним регресом загально-мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 20 днів.

Подальше лікування при потребі проводиться у відділенні реабілітації чи неврології, або під наглядом невролога амбулаторно.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді:

Пацієнти з плексуспапіломами мозочка підлягають динамічному диспансерному спостереженню у невролога за місцем проживання та в поліклініці ДУ «ІНХ НАМН» в післяопераційному періоді в залежності від радикальності видалення пухлини з інтервалом часу спочатку 3-4 місяці, потім – 6-8 місяців при неповному видаленні; та з інтервалом в 12 міс. однократно при радикальному видаленні з МРТ контролем з в/в підсиленням.

У випадку неповного видалення пухлин, хворий направляється до онколога чи радіолога для подальшого лікування – променевої хірургії.

1.3.13. Протокол нейрохірургічної допомоги хворим на метастатичні пухлини в області задньої черепної ямки

Шифр за МКХ-10: С 79.3

Метастази головного мозку становлять найбільшу групу пухлин зазначеної локалізації і за даними різних авторів складають 30-40% всіх церебральних уражень. Під час постановки первинного діагнозу у більш, ніж 50% хворих мають місце множинні метастази головного мозку. Метастатичні пухлини в ділянці задньої черепної ямки в більшості випадків чітко відокремлені від оточуючих мозкових утворень, викликають стиснення життєво важливих структур в задній черепній ямці та прилеглих зонах. Метастатичні пухлини субтенторіальної локалізації можуть розташовуватись інтрацеребрально, або екстрацеребрально і нагадувати менінгіоми. Вони можуть бути солідними, або кістозними, мати некротичні зони та крововиливи в середині пухлини, бути поодинокими, або множинними в ділянці задньої черепної ямки, або в різних зонах головного мозку.

Ознаки та критерії діагностики захворювання:

Скарги найтипівіші: як правило на головний біль гіпертензійного характеру, рідше, при конвексیتالно розташованих метастазах, локальний в проекції пухлини. Спостерігаються порушення функції черепних нервів, найчастіше VII і VIII пар; статокординаторні порушення, нудота, блювота; дисфонія, дисфагія; окорухові порушення у вигляді диплопії; провідникові при компресії стовбурових відділів мозку – порушення чутливості, рухів у кінцівках, функції тазових органів.

Метастази, що розташовані на конвексیتالній поверхні мозочку, як правило, проявляються симптомами внутрішньочерепної гіпертензії та симптомами порушення функцій мозочку.

Візуалізуючі методи діагностики:

При наявності двох і більше із вищезазначених скарг/симптомів наступним кроком діагностики має бути: візуалізуюча діагностика – комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ), які не є конкуруючими чи взаємовиключаючими дослідженнями. Вони дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення зі стовбуром мозку і мозочковими структурами, судинами та нервами, кістковими структурами,

оцінити ступінь їх стиснення, зміщення і залучення, розміри пухлини, її структуру, розміри та поширеність перифокального набряку, ступінь зміщення структур середньої лінії, співвідношення пухлини з шлуночками мозку.

МСКТ дозволяє краще верифікувати/візуалізувати залучення/ушкодження кісткових структур. МРТ переважає за інформативністю КТ.

Перфузійна МСКТ-методика, що базується на визначенні показників гемодинаміки головного мозку при проходженні болюсу контрастної речовини, дозволяє оцінювати зміни гемодинаміки пухлини до і після проведеного лікування.

Догоспітальний етап

Клінічна діагностика: збір скарг, анамнезу, загальносоматичний огляд, неврологічне обстеження, нейроофтальмологічне та отоневрологічне обстеження.

Інструментальна діагностика: СКТ (бажано всього тіла), МРТ.

Встановлення показань до хірургічного лікування.

Інформування пацієнта про вірогідний перебіг захворювання, існуючі можливі методи лікування (в тому числі променеві) з їх перевагами та недоліками та отримання інформованої згоди на хірургічне лікування.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень, що включає: загальний аналіз крові, групу крові та Rh, коагулограму, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографію легенів, (при потребі СКТ грудної клітки, черевної порожнини).
3. Комп'ютерна томографія.
4. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) (без та з в/в контрастуванням) – провідний метод діагностики.
5. При необхідності перфузійної МСКТ.
6. При необхідності МСКТ АГ, 3D-реконструкція.

7. При необхідності церебральна ангіографія.
8. Консультації онколога
9. При наявності супутньої патології консультації профільних фахівців.

Лікування

З впровадженням в нейрохірургічну практику нейровізуалізуючих методів дослідження і поліпшенням хірургічної техніки, хірургічна резекція визнана важливим методом в лікуванні хворих з метастазами головного мозку. Дуже часто тільки шляхом видалення метастазу можна досягти швидкої декомпресії, а також отримати тканину для гістологічного дослідження.

При невеликих розмірах пухлин (до 25мм, а за останніми даними і до 35мм) та наявності грубої соматичної патології, що унеможлиблює проведення хірургічного лікування, або при категоричній відмові пацієнта від хірургічного лікування, може бути застосоване променеве лікування. У випадках неповного видалення пухлин та при їх рецидивах, може бути застосоване променеве лікування.

Застосування комбінованого лікування транскраніального та СРХ у хворих на метастатичні пухлини субтенторіальної локалізації з різною послідовністю в залежності від ефективності лікування.

При виборі хірургічного доступу у цих хворих слід враховувати такі фактори, як місце розташування пухлини, поширення новоутворення та залучення функціонально/життєво важливих структур ЗЧЯ і, можливо, консистенцію метастаза.

Видалення метастазів, конвексітальної поверхні мозочку, або прилеглих до неї виконується з серединного чи парамедіанного субокципітального доступів (в залежності від переважної локалізації пухлини). Тверду мозкову оболонку, з якою щільно пов'язана пухлина, видаляють разом з пухлиною з наступною пластикою оболонки.

Видалення метастазів розташованих в мостомозочковому куті і передньо-бокових відділів намету мозочку виконується з парамедіанного субокципітального доступу з відділенням пухлини від VII, VIII і V черепних нервів, а також структур мозочку.

Для контролю видалення пухлини у важкодоступних ділянках застосовується ендоскопічна техніка.

Ступінь радикальності видалення метастазів визначається в кожному випадку інтраопераційно в залежності від залучення в патологічний процес функціонально важливих структур мозку, ризику анатомічного пошкодження черепних нервів, поширення пухлини в великі венозні колектори, наявності широкої інфільтрації піальної оболонки стовбуру мозку і інвазивності росту. При можливості ефективним є застосування флуоресцентних методів інтраопераційної діагностики.

Бажаним є герметизація твердої мозкової оболонки, при потребі із застосуванням фібринового клею, тахокомбу, аутофасції, штучної твердої мозкової оболонки. В більшості випадків, якщо не виконана кістково-пластична трепанація, доцільна і виконується пластика дефекту черепу (кістковим цементом).

Інтраопераційно та в післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія, що включає: комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легенів, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу, антибактеріальна терапія.

Лікування в післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та заходи відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції). Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого.

КТ чи МРТ з в/в підсиленням застосовують для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого при перебігу захворювання без ускладнень у відділенні субтенторіальної нейроонкології складає до 14 днів.

Протипоказання до хірургічного лікування: наявність грубої декомпенсованої соматичної патології при якій ризик негативного результату завідомо перевищує позитивні очікування.

Відкритим залишається питання про показання до хірургічного лікування у випадках множинних метастазів головного мозку. До кінця

неясним на сьогоднішній день залишається питання про стереотаксичну радіохірургію при кістозно-некротичних, множинних метастазах головного мозку.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення/нормалізація стану хворого з частковим/повним регресом загально-мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 14 днів.

Подальше лікування проводиться під наглядом онколога, радіолога, хіміотерапевта та невролога.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді:

Пацієнти з метастазами головного мозку підлягають динамічному диспансерному спостереженню у онколога, радіолога, хіміотерапевта та невролога за місцем проживання та у нейрохірурга в поліклініці Інституту в післяопераційному періоді в залежності від радикальності видалення пухлини з інтервалом часу 3-6 міс. з КТ, МРТ контролем з в/в підсиленням.

1.3.14. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з пухлинами черепних нервів в ділянці задньої черепної ямки

Шифр за МКХ-10: D 32

Пухлини черепних нервів (доброякісні шваноми в переважаючій кількості випадків) в ділянці задньої черепної ямки - позамозкові, в більшості випадків чітко відокремлені від оточуючих мозкових утворень, які викликають стиснення життєво важливих структур в задній черепній ямці та прилеглих зонах.

Найчастіше зустрічаються пухлини вестибулокохлеарного нерва, значно рідше – трійчастого, вкрай рідко лицевого, як поодинокі випадки описані невриноми блокоподібного, відвідного чи каудальної групи нервів. Вестибулярні шваноми складають близько 8% всіх внутрішньочерепних пухлин, 30% всіх пухлин задньої черепної ямки та близько 85% всіх пухлин мосто-мозочкового кута.

Ознаки та критерії діагностики захворювання:

Скарги найтипівші: як правило порушення чи відсутність слуху на одній стороні, статокординаторні порушення, головокружіння, головний біль гіпертензійного характеру при великих розмірах пухлини, особливо при порушенні ліквороциркуляції, нудота, блювота; при залученні трійчастого нерва – гіпестезія в ділянці його інервації; рідше – порушення функції каудальної групи черепних нервів: дисфонія, дисфагія; окорухові порушення у вигляді диплопії; при вкрай великих розмірах пухлини з компресією стовбурових відділів мозку – провідникові: порушення чутливості, рухів у кінцівках, функції тазових органів.

Візуалізуючі методи діагностики:

При наявності двох і більше із вищезазначених скарг/симптомів наступним кроком діагностики має бути: візуалізуюча діагностика – комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ), які не є конкуруючими чи взаємовиключаючими дослідженнями. Вони дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення зі стовбуром мозку і мозочковими структурами, судинами та нервами, кістковими структурами, оцінити ступінь їх стиснення, зміщення і залучення. МСКТ дозволяє краще верифікувати/візуалізувати залучення/враження кісткових структур, розширення внутрішнього слухового каналу. МРТ переважає за інформативністю КТ і дозволяє верифікувати взаємовідношення із мозковими структурами, судинами та нервами, встановити залучення крупних венозних колекторів в пухлину та визначити консистенцію невриноми. МРТ-ангіографія дає точну інформацію про взаємовідношення функціонально важливих артеріальних судин з пухлиною і дозволяє виявити судини, які кровопостачають пухлину.

Догоспідальний етап

Клінічна діагностика: збір скарг, анамнезу, загальносоматичний огляд, неврологічне обстеження, нейроофтальмологічне та отоневрологічне обстеження.

Інструментальна діагностика: СКТ, МРТ.

Встановлення показів до хірургічного лікування.

Інформування пацієнта про вірогідний перебіг захворювання, існуючі можливі методи лікування (в тому числі променеві) з їх перевагами та недоліками, та отримання інформованої згоди на хірургічне лікування.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень, що включає: загальний аналіз крові, групу крові та Rh, коагулограму, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографію легенів, (при потребі СКТ грудної клітки, черевної порожнини), аудіограму (при необхідності), викликані потенціали (ССВП, МВП, АВП, та ін.) (при необхідності).
3. Комп'ютерна томографія.
4. Магнітно-резонансна томографія (без та з в/в контрастуванням) – ведучий метод діагностики.
5. При необхідності МСКТ АГ, 3D-реконструкція.
6. При необхідності церебральна ангиографія.
7. При наявності супутньої патології консультації профільних фахівців.

Лікування

Основним методом лікування хворих з невриномами задньої черепної ямки є хірургічне видалення пухлини. При невеликих розмірах пухлин (до 25мм) та наявності грубої соматичної патології, що унеможлиблює проведення хірургічного лікування, або при категоричній відмові пацієнта від хірургічного лікування, може бути застосоване променеве лікування. У випадках неповного видалення пухлин та при їх продовженому рості, може бути застосоване променеве лікування.

При виборі хірургічного доступу у цих хворих слід враховувати такі фактори, як місце похідного росту пухлини, поширення новоутворення та залучення функціонально/життєво важливих структур ЗЧЯ і, можливо, консистенцію невриноми, разом з тим найбільш обґрунтованим і оптимальним є субтенторіальний ретросигмоїдний доступ.

На сьогодні хірургічна тактика лікування передбачає максимально повне видалення невриноми із розсвердлюванням внутрішнього слухового каналу і видаленням пухлини із зони похідного росту, але при

неможливості безпечного радикального видалення пухлини, проводиться субтотальне видалення з метою максимального збереження функціонального стану хворого.

Ступінь радикальності видалення невриноми визначається в кожному випадку інтраопераційно в залежності від залучення в патологічний процес функціонально важливих артерій основи мозку, ризику анатомічного пошкодження черепних нервів, поширення пухлини в великі венозні колектори, наявності широкої інфільтрації піальної оболонки стовбуру мозку і інвазивності росту.

Обов'язковим є герметизація твердої мозкової оболонки, при потребі із застосуванням фібринового клею, тахокомбу, аутофасції, штучної твердої мозкової оболонки. В більшості випадків, якщо не виконана кістково-пластична трепанація, доцільна і виконується пластика дефекту черепа (титанові пластини, кістковим цементом).

Інтраопераційно та в післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія, що включає:

Комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легень, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу, антибактеріальна терапія.

Лікування в післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та заходи відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції). Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого.

КТ чи МРТз в/в підсиленням проводиться для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у відділенні субтенторіальної нейроонкології 12 днів.

Протипоказання до хірургічного лікування: наявність грубої декомпенсованої соматичної патології при якій ризик негативного результату завідомо перевищує позитивні очікування.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення/нормалізація стану хворого з частковим/повним регресом загально-мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 20 днів.

Подальше лікування при потребі проводиться у відділенні реабілітації чи неврології, або під наглядом невролога амбулаторно.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді:

Пацієнти з пухлинами черепних нервів підлягають динамічному диспансерному спостереженню у невролога за місцем проживання та в поліклініці Інституту в післяопераційному періоді в залежності від радикальності видалення пухлини з інтервалом часу спочатку 6, потім 12 міс. при неповному видаленні; та з інтервалом в 12-24 міс. однократно при радикальному видаленні з КТ, МРТ контролем з в/в підсиленням.

1.3.15. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з медулобластомами

Шифр за МКХ-10: С 71

Медулобластома (МБ) – це найбільш поширена форма злоякісних пухлин головного мозку (Клас II, С 71). МБ становлять 20% від всіх злоякісних новоутворень головного мозку і локалізуються в задній черепній ямці. У відповідності до Міжнародної класифікації пухлин ЦНС (ВООЗ, 2016) МБ віднесені до розділу “Ембріональні пухлини”.

Клінічні форми. Найчастіше використовується класифікація за Chang and all (2002), заснована на міжнародній системі TNM. Буква N опускається у зв'язку з відсутністю лімфатичних судин в головному мозку. Буква Т означає первинну пухлину (Т1, Т2, Т3 і Т4 у відповідності до розмірів пухлини). Буква М означає наявність метастазів, ступінь метастазування (М0, М1, М2, М3 і М4).

Т1 вказує пухлину менше 3 см в діаметрі, обмежену класичним положенням по середній лінії в черв'яку, покришки IV шлуночка, або, менш часто, в півкулі мозочка.

T2 вказує на пухлину більше 3 см в діаметрі, яка вражає одну сусідню структуру, або частково виповнює IV шлуночок.

T3 підрозділяється на T3a і T3b. При T3a пухлина вражає дві сусідні структури, або повністю виповнює IV шлуночок, поширюючись у водопровід, серединну або латеральну апертуру IV шлуночка, викликаючи гідроцефалію. T3b – пухлина виникає із дна IV шлуночка або стовбуру головного мозку і виповнює весь IV шлуночок.

T4 вказує на поширення пухлини через водопровід і ураження III шлуночка, або поширення пухлини у верхню частину шийного відділу спинного мозку.

При M0 не існує ніяких доказів субарахноїдальних чи гематогенних метастазів.

M1 вказує на те, що мікроскопічні пухлинні клітини виявлені в ЦСР.

M2 припускає відсів вузла в мозочок чи субарахноїдальний простір мозку, в III, або в бокові шлуночки.

M3 вказує на відсів вузла у субарахноїдальний простір спинного мозку.

M4 вказує на екстраневральні метастази.

Ознаки та критерії діагностики захворювання:

Тривалість клінічного пербігу, як правило, не перевищує 1 рік. Захворювання починається з головного болю і блювоти з послідуєчим швидким розвитком вогнищевих симптомів зі сторони хробака і півкуль мозочка.

Мозочкові симптоми: атаксія, ністагм, інтенційний тремор.

Симптоми підвищеного внутрішньочерепного тиску, блювота, головний біль, парез відвідного нерва.

Вогнищеві симптоми: парези черепно-мозкових нервів, наявність провідникової симптоматики, порушення регуляції вітальних центрів.

Візуалізуючі методи діагностики:

Комп'ютерна томографія (КТ) (з контрастом і без) – медулобластома, як правило, гіперденсивна до оточуючого мозку без підсилення і гомогенно підсилюється при введенні контрастної речовини. КТ виявляє

МБ в 91-98% випадків, і визначає не тільки пухлину, а і ступінь гідроцефалії, субарахноїдальне чи супратенторіальне поширення пухлини.

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) головного та всіх відділів спинного мозку (з гадолінієм і без) – високоінформативний метод зі 100% здатністю виявляти об'ємний утвір КТ і МРТ допомагають виявити наявність резидуальних вогнищ в неконтрастованій тканині пухлини, які можуть залишитися в ложі пухлини після, здавалося, макроскопічно повного її видалення. Це особливо актуально для пухлин, які частково контрастуються на передопераційних знімках. Наявність метастазів встановлюється на основі ознак лептоменінгеального розповсюдження, за даними МРТ до операції або в післяопераційному періоді і на основі цитологічного дослідження цереброспінальної рідини.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень, що включає: загальний аналіз крові, групу крові та Rh, коагулограму, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографію легенів, (при потребі СКТ грудної клітки, черевної порожнини), аудіограму (при необхідності), викликані потенціали (ССВП, МВП, АВП, та ін.) (при необхідності).
3. КТ.
4. МРТ (без та з в/в контрастуванням) – ведучий метод діагностики.
5. При необхідності – МСКТ АГ, 3Дреконструкція.
6. При необхідності – церебральна ангиографія.
7. При наявності супутньої патології – консультації профільних фахівців.

Методи, які проходять випробування.

1. Позитронно-емісійна томографія.
2. Визначення стовбурових пухлинних клітин.

3. Визначення контамінації пухлини цитомегаловірусом.

Лікування

Основним методом лікування хворих з медулообластомами є хірургічне видалення пухлини. При наявності грубої соматичної патології, що унеможлиблює проведення хірургічного лікування, або при категоричній відмові пацієнта від хірургічного лікування, може бути застосоване променеве лікування та хіміотерапія (бажано після отримання гістології при біопсії пухлини).

При виборі хірургічного доступу у цих хворих слід враховувати такі фактори, як поширення новоутворення та залучення функціонально/життєво важливих структур ЗЧЯ і, можливо, консистенцію медуллобластоми, її кровопостачання. Видалення медуллобластоми виконується з серединного чи парамедіанного субокципітального доступів (в залежності від переважної локалізації пухлини).

Ступінь радикальності видалення медуллобластоми визначається в кожному випадку інтраопераційно в залежності від залучення в патологічний процес функціонально важливих артерій, ризику анатомічного пошкодження черепних нервів, поширення пухлини в великі венозні колектори, наявності широкої інфільтрації піальної оболонки стовбуру мозку і інвазивності росту. Бажано проводити герметизацію твердої мозкової оболонки, при потребі із застосуванням фібринового клею, тахокомбу, аутофасції, штучної твердої мозкової оболонки.

Питання про доцільність проведення у подальшому шунтуючої операції після основної операції вирішується з урахуванням клінічної картини в кожному конкретному випадку.

Гістобіологічний діагноз. Встановлюється місцевим патологом і повинен бути дотриманий до відповідних вказівок ВООЗ – класифікації за принципами стандартування пухлин нервової системи. Крім конвенційної гістопатології і імуногістології, існує молекулярно-біологічне дослідження, яке має значення для кращого розуміння біології МБ за існуючими рекомендаціями.

Обов'язкова діагностика післяопераційної залишкової пухлини – краніоспінальне МРТ з гадолінієм.

Обов'язкова діагностика метастазів.

1. Системна МРТ з гадолінієм (до операції або через 10-14 днів після операції).
2. Цитологія ліквору (шляхом люмбальної пункції отриманий ліквор через 14 днів після операції і до початку післяопераційної терапії).

Додаткова рекомендована діагностика обліку пошкоджуючої дії пухлини:

1. Нейрофізіологічне обстеження (зір, міміка відповідно віку, перевірка слуху, ЕЕГ, VEP, AEP, SSEP).
2. Нейропсихологічне тестування.
3. Нейроендокринологічна діагностика.

Інтраопераційно та у післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія, що включає:

Комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легень, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу та антибактеріальна терапія.

Лікування у післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та заходи відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції). Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого.

КТ чи МРТз в/в підсиленням для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у відділенні субтенторіальної нейроонкології 12 днів.

Протипоказання до хірургічного лікування: наявність грубої декомпенсованої соматичної патології при якій ризик негативного результату завідомо перевищує позитивні очікування.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення/

нормалізація стану хворого з частковим/повним регресом загально-мозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 20 днів.

Подальше лікування (променева терапія, хіміотерапія) проводиться у спеціалізованому відділенні під наглядом онколога, невролога.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді

Пацієнти з медулобластомами підлягають динамічному диспансерному спостереженню у невролога та онколога за місцем проживання та в поліклініці Інституту в післяопераційному періоді в залежності від радикальності видалення пухлини з інтервалом часу спочатку 3 місяці, потім 6 місяців з МРТ контролем з в/в підсиленням.

У випадку медулобластоми з продовженим ростом чи з метастазуванням, навіть при максимально радикальному видаленні, тактика подальшого лікування вирішується спільно з онкологами-радіологами, хіміотерапевтами.

Лікування рецидиву. Обмежений локальний рецидив при резекції не може дати тривалої повторної ремісії. Із-за опромінення в ході первинного лікування, проведення повторної радіотерапії обмежене. Фокусоване опромінення або інтерстиціальне опромінення допомагає в окремих благоприємних випадках. При рецидивах також ефективна хіміотерапія (карбоплатин, НІТ 2000). Локальні рецидиви і солітарні метастази – показання до повторної операції.

1.3.16. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з пухлинами стовбура мозку

Шифр за МКХ-10: Д.33.1, С71.7

Пухлини стовбура мозку у хворих складають 15% всіх інтракраніальних пухлин та 20% всіх пухлин задньої черепної ями. Гліоми стовбура мозку – це гетерогенна група новоутворень, які розрізняються за гістоструктурою, характером росту та топографією. За топографічною ознакою пухлини стовбура мозку поділяються на пухлини середнього мозку, мосту, довгастого мозку, мосту та довгастого мозку, краніоспінальні пухлини.

Гістоструктура пухлин стовбура мозку різноманітна – це астроцитоми фібрилярно-протоплазматичні, анапластичні астроцитоми, епенді-

моми, анапластичні епендімоми. Характер росту пухлин - вузловий, дифузний, вузловий з екзофітним компонентом, кістозний.

Ознаки та критерії діагностики захворювання:

Ушкодження верхніх відділів стовбура мозку поєднується з нудотою, сонливістю, в'ялістю, мозочковими симптомами та гідроцефалією. Ушкодження нижніх відділів стовбура мозку проявляється бульбарними порушеннями, дизартрією, ядерними порушеннями окоорухових, лицьового чи слухового нервів, руховими порушеннями і в меншому ступені, симптомами підвищеного внутрішньочерепного тиску та гідроцефалії. Тривалість захворювання: від декількох тижнів до декількох років. Диференціювати необхідно з стовбуровим енцефалітом, епідермоїдними кістами, іншими пухлинами ЗЧЯ, абсцесами, туберкуломами, гемангіомами, артеріо-венозними мальформаціями, демієлінізуючими захворюваннями.

Візуалізуючі методи діагностики:

При наявності двох і більше із вищезазначених скарг/симптомів наступним кроком діагностики має бути: візуалізуюча діагностика – комп'ютерна томографія (КТ) і магнітно-резонансна томографія (МРТ), які не є конкуруючими чи взаємовиключаючими дослідженнями. Вони дозволяють визначити як характер пухлини, так і особливості її топографії, взаємовідношення з прилеглими структурами, судинами та нервами, оцінити ступінь їх стиснення, зміщення і залучення, характерні ознаки-зміщення IV шлуночка, зміни в цистернах моста та міжножкових цистернах. У 25% хворих виявляється зона гіподенсивності в стовбурі головного мозку.

МСКТ дозволяє краще верифікувати/візуалізувати вузловий характер росту пухлини, взаємовідношення із мозковими структурами, судинами та нервами, встановити залучення крупних венозних колекторів в пухлину та визначити консистенцію пухлини, кістозний характер. МРТ переважає за інформативністю КТ. Вузлові пухлини стовбура мозку відзначаються чітко окресленими контурами, поєднанням солідної частини з кістозними порожнинами. Екзофітний компонент пухлини може розповсюджуватись в порожнину IV шлуночка, велику потиличну цистерну, передню або бокову цистерну моста, міжножкову цистерну. Вузлові пухлини накопичують контрастну речовину. Дифузні пухлини стовбура мозку характеризуються гіпо- або ізоінтенсивним сигналом на T1 – виваженому зображенні та рівно-

мірним підвищенням сигналу на T2- томограмах. Межі пухлини простежуються невиразно. МРТ-ангіографія дає точну інформацію про взаємовідношення функціонально-важливих артеріальних судин з пухлиною і дозволяє виявити судини, які кровопостачають пухлину. При необхідності застосовують МР-трактографію

Догоспітальний етап

Клінічна діагностика: збір скарг, анамнезу, загальносоматичний огляд, неврологічне обстеження, нейроофтальмологічне та отоневрологічне обстеження.

Інструментальна діагностика: СКТ, МРТ.

Встановлення показань до хірургічного лікування.

Інформування пацієнта про вірогідний перебіг захворювання, існуючі можливі методи лікування (в тому числі променеві) з їх перевагами та недоліками, та отримання інформованої згоди на хірургічне лікування.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. Соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний, отоневрологічний та анестезіологічний огляд.
2. Передопераційний комплекс лабораторних досліджень, що включає: загальний аналіз крові, групу крові та Rh, коагулограму, біохімічний аналіз крові, аналізи крові на гепатити В, С, ВІЛ; загальний аналіз сечі, ЕКГ, рентгенографію легенів, (при потребі СКТ грудної клітки, черевної порожнини), аудіограму (при необхідності), викликані потенціали (ССВП, МВП, АВП, та ін.) (при необхідності).
3. КТ.
4. МРТ (без та з в/в контрастуванням) – головний метод діагностики.
5. При необхідності – МСКТ АГ, 3D-реконструкція.
6. При необхідності – церебральна ангіографія.
7. При необхідності – магнітно-резонансна трактографія
8. При наявності супутньої патології – консультації профільних фахівців.

Лікування

Характер та об'єм хірургічного втручання залежить від анатомічної доступності пухлини, її розмірів, гістобіологічних властивостей, особливостей кровопостачання, тяжкості стану хворого.

При наявності оклюзійної гідроцефалії та неоперабельності пухлини стовбура мозку (дифузний характер росту або поширене розповсюдження) показана лікворошунтуюча операція з використанням вентрикулоперітонеальних клапанних систем, або ендоскопічна три-вентрікулостомія.

Метою хірургічного лікування хворих з пухлиною стовбура мозку є декомпресія стовбура мозку, зменшення об'єму пухлини, отримання патоморфологічного заключення про гістоструктуру пухлини. При хірургічних втручаннях обов'язкове використання операційного мікроскопу та інтраопераційного нейромоніторингу.

Хірургічному лікуванню підлягають пухлини вогнищового характеру, з екзофітним та кістозним компонентом. Для видалення пухлин мезенцефальних відділів головного мозку використовується супрацерібелярний субтенторіальний доступ або підпотилично-транстенторіальний доступ. Для видалення пухлин, які розповсюджуються в порожнину IV шлуночка та мосто-мозочковий кут, показана підпотилична краніотомія. У випадках дифузних пухлин мосту і отриманні результатів біопсії, що свідчать про злякисну природу пухлини, показано використання ад'ювантних методів лікування – хіміотерапії та опромінення.

Інтраопераційно та в післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія, що включає:

Комбінований внутрішньовенний наркоз з штучною вентиляцією легенів, знеболення, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового та кислотно-лужного балансу та антибактеріальна терапія.

Лікування у післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями) та заходи відновної реабілітації. Після відновлення та стабілізації вітальних функцій після наркозу та після екстубації хворий переводиться у профільне відділення (як правило на наступний день після операції). Надалі проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне) спостереження за неврологічним та соматичним статусом хворого, при потребі їх корекція, рання активізація та вертикалізація хворого.

КТ чи МРТ з в/в підсиленням для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у відділенні субтенторіальної нейроонкології 20 днів.

Протипоказання до хірургічного лікування: наявність грубої декомпенсованої соматичної патології при якій ризик негативного результату завідомо перевищує позитивні очікування.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення стану хворого з частковим регресом загальноомозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики, функціональна та соціальна адаптація, (шкала ком Глазго, шкала Карнавського).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 20 днів.

Подальше лікування при потребі проводиться у відділенні реабілітації чи неврології, або (при наявності показань) у відділенні променевої терапії. чи під наглядом невролога амбулаторно.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді:

Пацієнти з пухлиною стовбура мозку підлягають динамічному диспансерному спостереженню у невролога за місцем проживання та в поліклініці Інституту в післяопераційному періоді в залежності від радикальності видалення пухлини з інтервалом часу спочатку 3 місяці, потім 6 місяців з КТ, МРТ контролем з в/в підсиленням.

У випадку з продовженим ростом пухлини стовбура мозку чи рецидиву тактика подальшого лікування вирішується сумісно з онкологом-радіологом.

1.3.17. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з доброякісними та злоякісними краніофасціальними пухлинами

Шифр за МКХ-10: D 31, D 32, D 33, C 11, C 31, C 49

Ознаки та критерії діагностики

Краніофасціальними пухлинами (КФП) є пухлини, що одночасно поширюються по зовнішній та внутрішній поверхнях черепа, зокрема, які поширюються в носовій порожнині, приносних пазухах, носо-

глотці, тканинах шиї, поширюються в орбіту, підскроневу, крилопіднебінну ямку, на кістки лицьового скелету, ушкоджують основу черепа (переднього та передньо-латерального відділів мозкового черепа, задньої черепної ямки) і проникають в інтракраніальний простір.

Вони виникають в носовій та приноскових пазухах і поширюються інтракраніально, в порожнину черепа, руйнуючи основу черепа, проростаючи тверду мозкову оболонку, кору головного мозку.

У більшості випадків вони є злоякісними:

1. Раки носової порожнини та приноскових пазух: базальноклітинний рак, перехідноклітинний рак, плоскоклітинний рак з ороговінням і без, анапластичний рак, аденокістозний рак, рак без деталізації, цистаденоїдний рак.
2. Саркоми: хондросаркома, лейоміосаркома, рабдоміосаркома, ангіоміосаркома, лімфосаркома, поліморфноклітинна саркома, ретикулоклітинна саркома.
3. Пухлини кісткового та хрящового походження: остеобластокластома, хордома, хондрома решітчастого лабіринту, схилу основної кістки, краніо-вертебрального переходу, пірамідки скроневої кістки.
4. Естезіонейробластоми.
5. Пухлини симпатичних гангліїв та нервів: неврилемома злоякісна, парагангліома.
6. Пухлини судин і лімфоїдної тканини: гемангіоперицитома, ангіолейоміома, лімфома, гемангіотеліома злоякісна.
7. Нейробластоми та гангліонейробластоми.

Також КФП можуть бути доброякісними:

1. Ювенільна ангіофіброма носоглотки з поширенням в підскроневу та крило-піднебінну ямки; Пухлини кісткового та хрящового походження: остеома, фіброзна дисплазія лобної пазухи, решітчастого лабіринту.
2. Менінгіоми передньої та середньої черепних ямок.
3. Пухлини симпатичних гангліїв та нервів: нейрофіброма та нейрофіброматоз підскроневої та крилопіднебінної ямок).

КФП можуть також виникати інтракраніально в порожнині черепа (зокрема це стосується менінгіом передньої та середньої черепних ямок, риноольфакторних менінгіом, менінгіом пагорбку та діафрагми турецького сідла) і в подальшому проростаючи основу черепа набувати екстракраніального росту, поширюючись в носовій порожнині, приносних пазухах, підскроневій та крило-піднебінній ямках.

Екстракраніальне поширення менінгіом дна передньої та середньої черепних ямок в носову порожнину, приносні пазухи, підскроневу та крило-піднебінну ямки має місце внаслідок неповного видалення пухлини при первинній операції, коли не проводилось видалення (спилування) ураженої пухлиною кісткової частини основи черепа. Є пухлини, що первинно виникають в кістковій частині основи черепа: остеоми передньої черепної ямки, решітчастого лабіринту; фіброзна дисплазія черепно-лицевих кісток; хондросаркоми носової порожнини з інтракраніальним ростом, схилу основної кістки; остеобластоми передньої та середньої черепних ямок з інтра- екстракраніальним поширенням, поширенням в носову порожнину та приносні пазухи.

Клінічними ознаками краніофациальних пухлин є:

Скарги у хворих в значній мірі визначаються об'ємом пухлини, напрямком її поширення. Для КФП характерні значні, гігантські розміри, що обумовлено тривалим безсимптомним перебігом захворювання. Хворі висловлюють скарги на затруднене носове дихання, відсутність або значне зниження нюху, гнійні виділення з носа, іноді носові кровотечі. Часто хворі відмічають головний біль, головокружіння, втомлюваність, загальну слабкість та сонливість, іноді можуть виникати слабкість чи паралічі кінцівок.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Хворих з підозрою на наявність краніофациальної пухлини слід госпіталізувати для обстеження і лікування в нейрохірургічне відділення.

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічний огляд.
2. МРТ головного мозку та приносних пазух – основний метод діагностики пухлин черепних нервів. Додатково – СКТ головного мозку та приносних пазух із в/в контрастуванням

3. Загальносоматичний огляд, який включає визначення основних вітальних функцій (пульс, АТ, частота дихання), огляд терапевта, при необхідності ЕКГ.
4. Огляд окуліста, отоневролога.
5. Визначення групи крові та резус-фактора.
6. Загальний аналіз крові та сечі.
7. Коагулограма.
8. Біохімічний аналіз крові (гематокрит, електроліти, загальний білок, креатиніни і т.д.)

МРТ головного мозку та приносівих пазух дає можливість визначити локалізацію пухлини, її відношення досуміжних структур (магістральних судин та нервів), особливості кровопостачання, поширення в суміжні ділянки мозку, супратенторіально, спінально, або екстракраніально крізь отвори основи черепа, ступінь зміщення та утискання стовбура мозку. Якщо для визначення лікувальної тактики даних МРТ недостатньо, можливо проведення МРТ з контрастним підсиленням, МРТ-ангіографії. Додатковим методом діагностики є КТ головного мозку та приносівих пазух, з метою оцінки кісткової деструкції основи черепа та її інвазії пухлиною.

Лікування

При пухлинах з інтра- та екстракраніальним ростом проводиться краніофасціальна резекція, з одночасним видаленням як інтра- так екстракраніальної частини пухлини із одного хірургічного доступу та під час однієї операції. При цьому операція також включає в себе видалення інвазованої кісткової частини основи черепа (дна передньої чи середньої черепних ямок). Видалення інвазованої пухлиною кісткової частини основи черепа є обов'язковою умовою при злоякісних пухлинах і вкрай важливою при доброякісних пухлинах основи черепа (менінгіоми основи черепа). В останньому випадку це попередить можливий екстракраніальний ріст в майбутньому. При певних показаннях проводяться малоінвазивні нейрохірургічні операції при видаленні краніофасціальних пухлин, зокрема субкраніальна хірургія (хірургічний доступ через лобову пазуху до краніофасціальних пухлини та пухлин дна передньої черепної ямки). Субкраніальний доступ передбачає розріз шкіри невеликих

розмірів у ділянці надбрівних дуг — надперенісся (довжина розрізу визначається розміром необхідної трепанації). Наступний етап — трепанація передньої стінки лобної пазухи, далі проводиться резекція задньої стінки лобної пазухи. За необхідності – латералізація хірургічного доступу (за латерального поширення пухлини) чи за невеликих розмірів лобної пазухи проводиться латералізація субкраніального доступу. Субкраніальна хірургія – це можливість видалення краніофаціальних пухлин та пухлин краніобазальної локалізації передньої черепної ямки (риноольфакторні менінгіоми, менінгіоми пагорбку та діафрагми турецького сідла), малотравматичність доступу (видалення пухлини проводиться субкраніально, що значно зменшує ризик травматизації лобних долей головного мозку). Для хірургічного лікування хворих з пухлинами латеральних відділів основи черепа з інтра-екстракраніальним ростом (пухлини дна середньої черепної ямки, підскроневої ямки, крилопіднебінної ямки, ділянки кавернозного синуса, основної пазухи) застосовується лобно-скроневий доступ самостійно або в поєднанні з резекцією орбіто-вличного комплексу.

Для поліпшення результатів лікування хворих, зменшення травматичності хірургічного втручання проводиться мінімізація лобно-скроневого доступу — модифікація підскроневого та орбіто-вличного доступу. При цьому проводиться резекція дна середньої черепної ямки та птеріону для розширення візуалізації пухлин вищевказаної локалізації. Лобно-скронева трепанація є більш травматичним доступом в порівнянні із підскронеvim чи орбіто-вличним, що пов'язано із більшою черепно-мозковою трепанацією. Краніобазальні доступи дають можливість (в противагу лобноскронеvому доступу) одноментно видаляти інтра-екстракраніальну частини пухлини.

Протипоказання до хірургічного лікування:

1. Наявність грубої некомпенсованої соматичної патології.
2. Критичні порушення системи згортання крові (тромбоцитопенія – кількість тромбоцитів 50×10^3 мкл і нижче, концентрація фібриногену в крові менше 0,5 г/л).

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Критерії, за якими приймається рішення про виписку із нейрохірургічного стаціонару: поліпшення загального стану хворого, регрес загаль-

номозкової та вогнищевої симптоматики, поліпшення якості життя. Функціональний стан хворого оцінюється за шкалою Карновського.

Орієнтовна тривалість післяопераційного лікування в умовах нейрохірургічного стаціонару складає 9-14 діб. Зазвичай зляжкісні краніофасціальні пухлини потребують комбінованого та комплексного лікування, що досягається участю в лікувальному процесі отоларингологів та онкологів. Контрольні КТ/МРТ дослідження з внутрішньовенним підсиленням проводяться кожні 3-6 місяців. При ознаках продовженого росту пухлини додатково проводяться МРТ/КТ-перфузія та ОФЕКТ.

Прогноз залежить від гістологічної структури пухлини, віку та функціонального стану хворого, а також об'єму видалення пухлини та ефективності післяопераційної ад'ювантної терапії.

1.3.18. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з аденомами гіпофіза

Аденома гіпофіза - доброякісна пухлина, яка росте з передньої долі гіпофіза.

За виробленням гормонів аденоми гіпофіза розподіляються на:

- соматотропний гормон (СТГ)-секретуючі – виробляють гормон росту та проявляють себе такими хворобами як акромегалія та гігантизм;
- пролактин (ПРЛ)-секретуючі – виробляють пролактин та проявляють себе такими симптомами як порушення менструального циклу, безпліддя, імпотенція, зниження статевого потягу (лібідо);
- АКТГ-секретуючі – виробляють адренкортикотропний гормон (АКТГ) та проявляють себе клінічно хворобою Кушинга або синдромом Нельсона (виникає після видалення наднирників при хворобі Кушинга);
- ТТГ-секретуючі – виробляють тиреотропний (ТТГ) гормон та проявляють себе клінічно порушенням функції щитовидної залози;
- умовно гормонально неактивні – аденоми гіпофіза, які не проявляють себе захворюванням; однак, при додатковому дослідженні матеріалу пухлини імуногістохімічним методом визначаються певні рівні вироблення різних гормонів та їх комбінації.

За розміром аденоми гіпофіза розподіляються на:

- мікроаденоми – розміри пухлини менше 10 мм;
- макроаденоми – розміри пухлини більше 10 мм;
- велетенські – розмір пухлини більше 50 мм, або пухлина досягає області третього шлуночка.

За характером росту аденоми гіпофіза розподіляються на:

- не інвазивні – пухлини, що ростуть в межах своєї оболонки (капсули), та можуть тиснути на оточуючі структури
- інвазивні – пухлини, що поширюються за межі своєї капсули та не лише тиснуть на оточуючі структури, але і проростають в них.

За ступенем злоякісності пухлини гіпофіза бувають:

- доброякісні – аденоми гіпофіза
- злоякісні – аденокарциноми, основною ознакою яких є наявність метастазів пухлини в організмі

Діагностика аденом гіпофіза

Основними методами діагностики аденом гіпофіза є наступні:

- клініко-неврологічна діагностика;
- лабораторна діагностика, основними методами якої є дослідження рівня гормонів в крові;
- нейроофтальмологічна діагностика;
- інструментальна діагностика.

Клініко-неврологічна діагностика.

Під час огляду пацієнта необхідно звертати увагу на наявність у пацієнтів набряків на обличчі і кінцівках, зміну рис обличчя, збільшення пальців кінцівок, появу розтяжок, збільшення або зменшення маси тіла, наявність підвищеної сальності шкіри, або, навпаки, її сухість та витончення, випадіння волосся на голові, надмірний ріст волосся на тілі почервоніння обличчя, зміну кольору шкіри, грибкове ураження нігтів.

Важливо порівнювати зовнішній вигляд хворих з фотографіями у паспорті (особливо, при підозрі на акромегалію або хворобу Кушинга).

Також необхідно виявити, чи є у хворого порушення статевої функції, виділення з молочних залоз, зміни менструального циклу (у жінок), зорові розлади, підвищення або зниження артеріального тиску, порушення толерантності до глюкози або цукровий діабет, погане загоєння ран, підвищене потовиділення, зміни настрою, порушення сну, храп або зупинки дихання під час сну.

Лабораторні методи.

При підозрі на аденому гіпофіза, або на недостатність функції гіпофіза необхідно проводити визначення рівнів гормонів гіпофіза в крові:

- гормон росту (СТГ);
- пролактин (ПРЛ);
- адренкортикотропний гормон (АКТГ);
- тиреотропний гормон (ТТГ);
- фолікулостимулюючий (ФСГ) та лютеїнізуючий (ЛГ) гормони.

Також досліджується рівень гормонів щитовидної залози, наднирників, статевих залоз (в крові та/або в сечі):

- кортизол;
- тироксин;
- інсуліноподібний фактор росту 1 (соматомедин-С);
- ДГЕА-сульфат;
- тестостерон;
- естрадіол;
- прогестерон та інші.

Нейроофтальмологічне обстеження

Нейроофтальмолог проводить дослідження гостроти зору, комп'ютерну периметрію, дослідження очного дна та комп'ютерну томографію сітківки. Для аденоми гіпофіза характерними є наступні порушення:

- темпоральна геміанопсія;
- первинна атрофія зорових нервів;

- ураження окоорухових нервів – диплопія, птоз (частіше, у випадку гіпофізарної апоплексії за геморагічними або ішемічним типом);
- застійні диски зорових нервів при велетенських аденомах гіпофіза (симптом внутрішньочерепної гіпертензії);

Інструментальні методи дослідження.

Головним методом діагностики аденом гіпофіза є **МРТ** з в/в введенням контрастної речовини. Проводиться як МРТ головного мозку, так і прицільне МРТ гіпофіза, особливо, у випадку підозри на мікроаденому. Якщо не вдається виявити мікроаденому гіпофіза при звичайному режимі введення контрасту, необхідно проводити динамічне контрастування, або вводити $\frac{1}{2}$ дози контрасту. Аденома гіпофіза виявляється як дефект накопичення контрастної речовини, тоді як нормальна тканина гіпофіза контраст накопичує.

Необхідно відмітити, що інколи аденоми гіпофіза виявляються при проведенні МРТ як випадові знахідки. Тобто, у пацієнта нема характерних для аденоми гіпофіза скарг на момент обстеження. Такі аденоми гіпофіза називаються в іноземній літературі «incidentaloma». У випадку виявлення «інцеденталом» пацієнт потребує поглибленого обстеження у ендокринолога та нейроофтальмолога.

На сучасному розвитку інструментальних методів дослідження актуальним є проведення обстеження пацієнтам не лише на томографах з напруженістю магнітного поля 1,5 Тл, але і на томографах з напруженістю магнітного поля 3 Тл, які є у великих мультидисциплінарних центрах.

МСКТ є додатковим рентгенівським методом обстеження, або основним при наявності протипоказів до проведення МРТ (металеві імпланти, протези, водії ритму). Виконується МСКТ для уточнення розмірів і характеру змін турецького сідла, особливостей анатомії основної пазухи, наявності крововиливів в пухлину.

Церебральна ангиографія на сьогоднішній день використовується лише для проведення диференційної діагностики з іншими ураженнями селярної області

До впровадження в практику дослідження МРТ для підтвердження діагнозу аденом гіпофіза використовували тріаду Гірша - класичне поєднання бітемпоральні геміанопсії, дисфункції гіпофіза та рентгенологічно виявлених змін розмірів турецького сідла. Однак, на сьогодні

нішній день це має лише історичне значення. оскільки за допомогою тріади Гірша можна діагностувати лише макроаденоми гіпофіза, які змінюють розмір турецького сідла.

Гормонально-неактивні аденоми гіпофіза

Гормонально-неактивні аденоми гіпофіза (ГНАГ) – це пухлини, які не викликають надлишкової продукції гормонів і, отже, не призводять до клінічних проявів. Однак, вони можуть викликати симптоми захворювання при зростанні пухлини, яка створює тиск на гіпофіз і на оточуючі анатомічні структури.

ГНАГ складають близько 30% всіх аденом гіпофіза.

Діагностика ГНАГ

Найчастіше клінічні симптоми при ГНАГ виникають, коли пухлина росте та стискає гіпофіз або зорові нерви, викликаючи при цьому зорові порушення та зниження функції гіпофіза (гіпопітуїтаризм).

Симптоми зниження функції гіпофіза:

- нудота і блювота;
- втрата апетиту;
- швидка втомлюваність;
- слабкість в м'язах;
- схуднення;
- уповільнене мислення;
- зниження артеріального тиску;
- запаморочення або втрата просторової орієнтації;
- порушення менструального циклу у жінок;
- еректильна дисфункція у чоловіків;
- зменшення або відсутність сексуального потягу;
- непліддя;
- зменшення оволосіння у чоловіків.

Зорові розлади:

- зниження гостроти зору;
- звуження бокових полів зору (погляд «як у тонелі»);
- двоїння в очах.

Лабораторні методи діагностики включають в себе дослідження рівнів гормонів гіпофіза, а також, гормонів щитовидної залози, наднирників, статевих гормонів. У випадку гіпопітуїтаризму найчастіше виявляється зниження вільного тироксину, ЛГ, ФСГ, тестостерону, ДГЕА-сульфату та ІФР-1. Рівні ж пролактину, СТГ, АКТГ та ТТГ у більшості пацієнтів в межах норми (на відміну від гормонально-активних аденом гіпофіза).

Інструментальні методи діагностики

Особливістю ГНАГ за даними МРТ є їх розміри. 95% таких пухлин виявляється на стадії макроаденом гіпофіза (більше 10 мм в діаметрі). Крім того, саме в групі ГНАГ частіше виявляються велетенські аденоми гіпофіза (більше 50 мм) та аденоми гіпофіза з крововиливами.

Лікування ГНАГ

Хірургічне лікування є основним та первинним методом лікування для більшості хворих на ГНАГ. Операція проводиться ендоскопічним транс назальним доступом (через ніс). Ендоскоп є трубкою з вмонтованими в неї відеокамерами, що має різні кути огляду. Така візуалізація дає можливість підвищити радикальність видалення пухлин. При ефективній операції вже протягом перших днів пацієнти відзначають покращення гостроти зору і розширення скроневих полів зору. Остаточою ефективністю операції оцінюється через 3-4 місяці, коли проводиться повторне МРТ гіпофіза з контрастом.

Необхідно пам'ятати, що навіть при найкращому результаті операції пацієнти з ГНАГ потребують ПОЖИТТЄВОГО спостереження ендокринолога та нейрохірурга. Це обумовлено можливістю розвитку гормональної недостатності та імовірністю продовженого росту пухлини.

Опромінення використовується після хірургічного лікування, якщо пухлину не вдалося видалити тотально, а також, якщо за даними гістології та імуногістохімії в аденомі гіпофіза виявлено ділянки підвищеної проліферації.

В нашому Інституті проводиться опромінення на лінійному прискорювачі в режимі радіотерапії (вся доза опромінення розбивається на 10-20 сеансів) та радіохірургії (доза опромінення направляється на одну невелику ділянку за один сеанс).

Медикаментозна терапія. Препарату, який би зупиняв чи уповільнював ріст ГНАГ на даний момент не існує. Проте, часто актуальним є призначення замісної гормональної терапії, якщо після операції не вдається відновити нормальну функцію гіпофіза.

Акромегалія

Акромегалія – нейро-ендокринне захворювання, що характеризується наявністю підвищеного рівня гормону росту (соматотропний гормон - СТГ) у крові пацієнта. Високий рівень гормону виробляється аденомою гіпофіза та призводить до надлишкового росту тканин організму, що обумовлює характерну клінічну симптоматику.

Пацієнти стають подібними зовнішньо до мультиплікаційного персонажу «Шрек», оскільки збільшуються в розмірах ніс, губи, язик, вуха, пальці рук та ніг.

Акромегалія може виникнути тільки в дорослому віці, коли вже закриті зони росту у кістках. Акромегалія найчастіше виникає у віці від 30 до 50 років. Поширеність акромегалії становить приблизно 1 випадок на кожні 25000 дорослого населення.

У дітей (вік до 18 років) аденома гіпофіза, яка виробляє гормон росту, призводить до **гігантизму**.

Діагностика акромегалії.

Клінічні симптоми акромегалії:

- головні болі;
- збільшення розміру кистей та ступнів;
- зміна (огрубіння) рис обличчя: збільшення надбрівних дуг, вилиць, носа, губ, язика, вух, розширення зубних проміжків, зміна прикусу;
- тунельний синдром зап'ястя (стиснення нерву в сухожилковому каналі), що проявляється онімінням та втратою чутливості пальців рук;

- болі в суглобах та спині;
- жирна шкіра й підвищена пітливість;
- втома і депресія;
- імпотенція, зниження статевого потягу;
- порушення менструального циклу;
- гіпертонія (підвищення артеріального тиску);
- підвищення рівня глюкози в крові;
- хропіння;
- нічне апное (зупинка дихання);
- погіршення зору.

Лабораторна діагностика

Підвищення рівня СТГ та інсуліноподібного фактору росту-1 (ІФР-1) у крові пацієнта у поєднанні з виявленою аденомою гіпофіза на МРТ підтверджує діагноз.

На початкових стадіях захворювання або в сумнівних випадках проводять визначення рівня СТГ через 2 години після прийому 75 г глюкози.

Лікування акромегалії.

Хірургічне лікування є основним та первинним методом лікування для більшості хворих на акромегалію. Операція проводиться через ніс за допомогою ендоскопу. Ендоскоп це трубка та вмонтовані в неї відеокамери з різними кутами огляду, що дає можливість хірургу підвищити якість видалення пухлини. Після операції в носових ходах залишаються спеціальні турунди з антисептичним розчином на 1-3 дні.

При ефективній операції вже протягом перших днів пацієнти відмічають зменшення набряків на обличчі, руках та ногах, зменшення храпу, полегшення дихання.

Пацієнти, у яких післяопераційний період проходить без ускладнень можуть повернутися додому через 7-10 днів.

Остаточна ефективність операції оцінюється через 12 тижнів. Згідно сучасних світових стандартів рівень СТГ має бути менше 1 нг/мл, а рівень ІФР-1 має бути в межах вікової норми. Також, в цей час про-

водиться повторне МРТ гіпофіза з контрастуванням, на якому не має бути виявлено залишки пухлини.

Необхідно пам'ятати, що навіть при найкращому результаті операції пацієнти з акромегалією потребують ПОЖИТТЄВОГО спостереження ендокринолога та нейрохірурга у мультидисциплінарному центрі.

Додаткові методи лікування (медикаментозна та променева терапія) необхідні у наступних випадках:

- залишки аденоми гіпофіза не виявлено за даним МРТ через 12 тижнів, однак, зберігаються високі рівні в крові гормонів ІФР-1 та СТГ (або, навіть, тільки ІФР-1);
- пухлину не можливо видалити повністю;
- стан пацієнта занадто тяжкий для проведення операції.

Медикаментозна терапія застосовується у випадках, якщо операція не ефективна або протипоказана для пацієнта. Ліки іноді призначають до операції, щоб підвищити ефективність хірургічного лікування або як передопераційна підготовка з метою нормалізації цукру та артеріального тиску.

Октреотид або ланреотид є синтетичними формами соматостатина I покоління - гормону, який пригнічує вироблення гормону росту. Для довгострокового контролю акромегалії дані препарати призначають у лікарських формах продовженої дії, що вводяться кожні 3-6 тижнів. Якщо пухлина дуже великих розмірів, ці препарати можуть бути використані до проведення операції. Необхідно пам'ятати, що ефективність контролю акромегалії даними препаратами становить в середньому 66%, терапією вибору в цілому світі є хірургічне лікування.

Згідно міжнародних рекомендацій лікування акромегалії від 2019 року при неефективності аналогів соматостатину I покоління використовуються аналог соматостатину II покоління – пасереотид. Цей препарат використовують у пацієнтів з нормальним рівнем цукру в крові.

Якщо ефективність аналогів соматостатину I і II покоління виявляється недостатньою, до терапії підключають препарати інших класів. До них відносять агоністи дофамінових рецепторів (каберголін), а також антагоніст рецепторів соматостатину – пегвісомант (Сомаверт). Механізм дії даного препарату полягає в пригніченні продукції ІФР-1 у печінці. Це дозволяє зупинити або зменшити руйнівну дію гормону

росту на внутрішні органи. Проте серед побічних ефектів данного препарату може бути деяке збільшення розмірів аденоми.

Променева терапія та радіохірургія зазвичай використовується вже після хірургічного лікування, тоді, коли необхідно «припалити» залишки пухлини, або все місце, де знаходилася аденома гіпофіза (особливо, якщо за даними гістології виявлено ділянки в пухлині, які швидше ростуть і діляться).

Опромінення проводиться в режимі **радіотерапії** (вся доза опромінення ділиться декілька сеансів) або **радіохірургії** (вся доза опромінення направляється на одну невелику ділянку за один сеанс). Метод лікування підбирається індивідуально для кожного пацієнта лікарем-радіологом (променевим терапевтом).

Пролактиноми

Пролактинома – це аденома гіпофіза (доброякісна пухлина), що виробляє гормон пролактин. Пролактиноми найчастіше виявляються у дорослих віком до 40 років і вкрай рідко зустрічається у дітей. Жінки хворіють в п'ять разів частіше, ніж чоловіки. У чоловіків виявляються частіше пролактиноми великих розмірів (макропролактиноми більше 10 мм), в той час як невеликі пролактиномами (мікропролактиноми менше 10 мм) частіше діагностуються у жінок.

Клінічні симптоми пролактиноми:

у жінок:

- порушення менструального циклу або відсутність менструацій;
- непліддя;
- виділення з молочних залоз, не пов'язані з вагітністю або вигодуванням;
- набрякання та болючість молочних залоз;
- набирання ваги;
- ламкість кісток, остеопороз;

у чоловіків:

- зниження лібідо, імпотенція;
- набирання ваги;

- збільшення грудних залоз (гінекомастія);
- знижений ріст волосся на обличчі та тілі;
- м'язова слабкість;
- непліддя.

При особливо великих розмірах пухлини можуть виникнути такі симптоми як головний біль, млявість, блювота, зниження гостроти зору.

Діагностика пролактином

Гормональна діагностика включає в себе визначення рівня пролактину в крові який в нормі становить для жінок 1-27 нг/л, для чоловіків 1-18 нг/л.

Діагноз пролактинома підтверджується у випадку підвищення рівня пролактину в 10 разів і більше в будь-яких одиницях виміру.

Лікування пролактином

Медикаментозна терапія. Біля 85 % пролактином успішно лікуються без операції медикаментозними препаратами, за допомогою яких вдається досягнути контролю росту пухлини та тривалу ремісію.

Каберголін (достінекс, алактін) та бромкриптин відносяться до класу препаратів, відомих як агоністи дофамінових рецепторів. Механізм дії пов'язаний з блокуванням рецепторів клітини, які виробляють пролактин. Після прийому препарату рівень пролактину поступово знижується до норми. По мірі нормалізації пролактину відмічається поступове зменшення симптомів захворювання. Доза препаратів підбирається індивідуально. Стартова терапія великими дозами агоністів дофаміну має починатися в стаціонарі із застосуванням проти набрякових препаратів (дексаметазон) та гепатопротекторів.

Проте, у 15-20% хворих не спостерігається нормалізація рівня пролактину у відповідь на прийом препаратів через нечутливість (резистентність) до них.

Хірургічне лікування показане лише у випадках відсутності ефекту від проведення медикаментозної терапії та при наявності крововиливу в пухлину (гіпофізарна апоплексія). Операція проводиться ендоскопічним трансназальним доступом.

Наголошуємо, що більшість пацієнтів навіть після операції потребують підтримуючої терапії агоністами дофаміну у мінімальних дозах.

Хвороба Кушинга

Хвороба Кушинга – це тяжке нейроендокринне захворювання, яке розвивається через виникнення аденоми гіпофіза, яка продукує адренокортикотропний гормон (АКТГ). Високий рівень АКТГ в крові «дає команду» наднирникам виробляти надмірно багато кортизолу, в наслідок чого, у пацієнтів виникає клініка гіперкортицизму.

Хвороба Кушинга виявляється рідко. Всього 5-25 випадки на мільйон осіб на рік.

Середній вік хворих – 28-42 роки. Частіше хворіють жінки. Дуже рідко хвороби виникає у дітей.

Хворобу Кушинга необхідно відрізнити від синдрому Кушинга. При хворобі Кушинга високий рівень кортизолу в крові спричинений саме наявністю аденоми гіпофіза, яка продукує АКТГ. При синдромі Кушинга високі рівні кортизолу в крові спричинені пухлиною наднирників або іншими захворюваннями, НЕ ПОВ'ЯЗАНИМИ з аденомою гіпофіза. Окремою нозологічною формою є синдром ектопічної секреції АКТГ, коли АКТГ виробляється пухлиною з клітин APUD-системи. Такі нейро-ендокринні пухлини частіше за все локалізуються в легенях, бронхах, тимусі, щитовидній залозі, підшлунковій залозі та кішківнику.

Діагностика хвороби Кушинга.

Основним симптомами хвороби Кушинга є:

- диспластичне «павукоподібне» ожиріння (ожиріння за рахунок обличчя, плечей, живота при витонченні рук та ніг);
- набряки та почервоніння обличчя;
- стрії (темно-фіолетові широкі розтяжки на шкірі);
- підвищення артеріального тиску;
- атрофія м'язів;
- оволосіння у жінок за чоловічим типом (гірсутизм);
- потемніння шкіри;
- висипи на шкірі, псування нігтів, випадіння волосся;
- цукровий діабет або порушення толерантності до глюкози;
- остеопороз та болі в спині;

- слабкість в ногах та руках;
- психічні розлади (емоційна лабільність, плаксивість, порушення сну, агресія).

Лабораторні методи діагностики.

Пацієнтам вимірюють рівні АКТГ і кортизолу в крові та кортизолу в слині і добовій сечі. Також, при необхідності, проводять дексаметазонові проби.

Лабораторним підтвердженням хвороби Кушинга є:

- підвищення рівнів АКТГ та кортизолу;
- позитивна мала дексаметазонова проба.

Інструментальні методи діагностики

При хворобі Кушинга за даними МРТ головного мозку або МРТ гіпофіза виявляється аденома гіпофіза. Необхідно наголосити, що при хворобі Кушинга найчастіше виявляються мікроаденоми гіпофіза так, так звані, «МР-негативні» аденоми гіпофіза (пухлини, яких не вдається візуалізувати за даними МРТ). Тому вкрай важливо проводити МРТ на томографах з напруженістю магнітного поля 1,5 і 3 Тл та з різноманітними режимами введення контрасту. Зауважимо, що, не дивлячись на переважання мікроаденом гіпофіза в структурі хвороби Кушинга (біля 80-90%), поводять ці пухлини себе дуже агресивно – проростають кавернозний синус, супраселлярні цистерни, стебло гіпофіза, інфільтрують нормальну тканину гіпофіза. Ці особливості також можливо візуалізувати за даними МРТ.

Для виключення синдрому ектопічної секреції АКТГ проводиться мультиспіральна комп'ютерна томографія органів грудної, черевної порожнини та малого тазу (МСКТ-онкоскринінг).

Лікування хвороби Кушинга

Хірургічне лікування є основним методом лікування для пацієнтів з хворобою Кушинга згідно міжнародних рекомендацій. Операція, як і при інших аденомах гіпофіза, провотиться ендоскопічним трансназальним доступом.

Дуже важливим є під час першої операції видалити всю пухлину, оскільки повторні операції є значно менш ефективними. Іноді, хірург

виявляє пророщення пухлиною самого гіпофіза. Тоді таку частину гіпофіза теж видаляють, оскільки згодом вона може стати причиною повторного росту пухлини. Для цього важливий досвід хірурга. Наші хірурги оперують біля 15-35 випадків хвороби Кушинга на рік, що є надзвичайно високим показником при цій патології, враховуючі її рідкість.

При ефективній операції вже протягом перших днів пацієнти відзначають зменшення набряків та почервоніння обличчя, зниження артеріального тиску, зменшення маси тіла. Однак, не завжди зниження рівнів гормонів АКТГ і кортизолу після операції переноситься добре. У частини пацієнтів може виникати поганий апетит, слабкість, нудота, блювання. Важливо розуміти, що це не є ускладненням, а є особливістю звикання організму до видалення пухлини і нормалізації рівнів гормонів. Для полегшення стану пацієнтів призначаються препарати замісної терапії – гідрокортизон та тироксин.

Контроль рівнів АКТГ і кортизолу в крові проводиться через 5-7 днів після операції. Найкращим вважається результат, якщо рівень і АКТГ і кортизолу буде нижчим за норму.

Повторне МРТ гіпофіза з контрастуванням проводиться через 3-4 місяці і за його результатами не має бути виявлено залишки пухлини.

Всі пацієнти з хворобою Кушинга потребують ПОЖИТТЄВОГО спостереження ендокринолога та нейрохірурга у мультидисциплінарному центрі.

Додаткові методи лікування

Медикаментозна та променева терапія хвороби Кушинга необхідні у наступних випадках:

- пухлину не можливо видалити тотально;
- пухлину видалено візуально тотально і не виявлено її залишків за даними МРТ, однак, рівні АКТГ і кортизолу залишаються високими;
- стан пацієнта занадто тяжкий для проведення операції.

Слід наголосити, що первинне опромінення мікроаденом гіпофіза при хворобі Кушинга на будь-якому апараті (лінійний прискорювач, гама-ніж, кібер-ніж) не входить в жодний світовий протокол лікування і **є не виправданим ризиком** для пацієнта! При опроміненні

мікроаденом гіпофіза існують високі ризики ураження зорових нервів та гіпофіза, що призводить до порушень зору та розвитку тяжкої гормональної недостатності.

Медикаментозна терапія актуальна для пацієнтів з тяжким перебігом хвороби, у яких не вдалося досягти ефекту після операції та опромінення. Дія медикаментів, переважним чином, направлена на зниження рівня кортизолу в крові та зменшення його негативного впливу на організм. Однак, ефективність медикаментозної терапії не перевищує 15-20 %.

Використовуються наступні препарати: аналоги соматостатину I та II покоління, каберголін, кетоконазол.

У випадкову відсутності ефекту від усіх вищезазначених методів лікування при тяжкому перебігу хвороби Кушинга проводиться операція – видалення наднирників. Однак, за жодних обставин не можна видаляти наднирники до операції на гіпофізі. Причиною хвороби Кушинга є саме аденома гіпофіза, і, доки вона не видалена, операція на наднирниках **заборонена** і не відповідає світовим стандартам лікування.

У 30-40% пацієнтів, яким видаляють наднирники, замість аденоми гіпофіза виникає **синдром Нельсона**. Це дуже тяжкий стан, обумовлений швидким ростом аденоми гіпофіза після видалення наднирників, і, відповідно, продукцією надзвичайно високих рівнів АКТГ (більше 150 пг/мл).

Симптомами синдрому Нельсона є:

- «аддісонові кризи» – різке зниження артеріального тиску з болями в животі, нудотою, блюванням, потовиділенням, втратою свідомості (виникають у пацієнтів, які після видалення наднирників не приймають препарати гідрокортизону);
- слабкість, головокружіння;
- темний «бронзовий» відтінок шкіри (більш виражене, ніж при хворобі Кушинга);
- схуднення;
- порушення менструального циклу;
- психічні розлади;

- ознаки тиску пухлини на оточуючі структури: зниження зору, опущення повік, двоїння перед очима, парези і паралічі, порушення ходи.

Аденоми гіпофіза при синдромі Нельсона є агресивними і швидко досягають великих розмірів. В такі пухлини частіше можуть виникати крововиливи, що є потенційно небезпечним станом для життя пацієнтів.

Особливістю хірургічного лікування аденом гіпофіза при хворобі Нельсона є те, що повне видалення цих пухлин вкрай утруднене через їх розмір та ушкодження оточуючих анатомічних структур. Майже всі пацієнти з синдромом Нельсона після операції потребують проведення променевої терапії. Але, навіть таке комплексне лікування, часто не призводить до клініко-лабораторної ремісії. Тому розвиток синдрому Нельсона важливо не допустити.

Диференційна діагностика аденом гіпофіза

Аденоми гіпофіза необхідно диференціювати з наступними ушкодженнями селярної області:

- краніофарінгіоми;
- кісти кишені Ратке;
- арахноїдальні кісти;
- менінгіоми;
- хордоми;
- лімфоми;
- дермоїди та епідермоїди;
- запальні процеси гіпофіза.

Для проведення коректної диференційної діагностики необхідне співставлення даних МРТ і МСКТ головного мозку з даними клініко-лабораторних обстежень.

РОЗДІЛ 2. ПУХЛИНИ ХРЕБТА ТА СПИННОГО МОЗКУ

2.1. Епідеміологія пухлин спинного мозку

Менінгіоми спинного мозку виявляються частіше на п'ятому-сьомому десятиріччі життя, переважно у жінок і тільки в 20% випадків зустрічаються у чоловіків. У 75% хворих менінгіоми виникають в грудному відділі хребта, у 20% випадків – у шийному. Менінгіоми частіше виникають вентролатерально вище рівня С7 хребця і дорсолатерально нижче цього рівня [1, 2].

Невриноми складають близько 30% всіх спінальних новоутворень. Крім випадків нейрофіброматозу, шваноми складають приблизно 85% пухлин спинномозкових корінців. На відміну від менінгіом, вони однаково часто зустрічаються як у чоловіків, так і у жінок, мають відносно однаковий розподіл по довжині хребта, зустрічаються в більш молодому віці, і, зазвичай, виявляються протягом третього-п'ятого десятиліття життя. Оскільки невриноми частіше утворюються з задніх спинномозкових корінців, вони в основному розташовуються задньо-латерально по відношенню до спинного мозку. Частота невринном різних рівнів спинного мозку становить: інтрадуральних екстрамедулярних – 72%, екстрадуральних – 13%, інтрадуральних і екстрадуральних – 13%, інтрамедулярних – 1%. Нейрофіброми складають близько 15% пухлин спинномозкових корінців. З усіх нейрофібром до 60% випадків зустрічаються при першому типі нейрофіброматозу (NF1). У 55% пацієнтів з другим типом нейрофіброматозу (NF2) як нейрофіброми, так і менінгіоми локалізуються інтрадурально екстрамедулярно. Нейрофіброми також однаково часто зустрічаються у чоловіків і у жінок на всіх рівнях хребта. Більшість нейрофібром є повністю інтрадуральні, однак 30% з них мають екстрадуральний компонент, половина з яких є як інтра-, так і екстрадуральні, половина – повністю екстрадуральні. Малігнізація нейрофібром відбувається у 5–10% хворих з нейрофіброматозом і, зазвичай, проявляється швидким зростанням і посиленням больового синдрому. Серед інтрамедулярних пухлин більше 90% – астроцитоми і епендимомми. Це складає 2–8,5% від усіх пухлин ЦНС і близько 15% первинних інтрадуральних пухлин спинного мозку у дорослих. У дітей частота інтрамедулярних спінальних пухлин зростає до 35%. Серед інтрамедулярних пухлин гліальні пухлини у дітей складають 68%. У дорослих найчастіше виникають інтрамедулярні пухлини (епендимомми), далі йдуть астро-

цитоми і гемангіобластоми. У дітей переважають астроцитомы, потім слідує гангліогліоми і змішані гліоми. Епендимомы виникають в основному в шийному відділі спинного мозку, частіше у чоловіків. Гемангіобластоми становлять від 3% до 11% пухлин спинного мозку, одна третина з них пов'язана з хворобою Гіппеля-Ліндау. Часто це множинне ураження спинного мозку [1-3].

Згідно статистичних даних в Україні пухлини спинного мозку і хребта складають 5,3% від всієї нейрохірургічної спінальної патології. Щорічно діагностується біля 800 нових випадків пухлин.

2.2. Класифікація пухлин спинного мозку та хребта

Інтрамедулярні пухлини

Інтрамедулярні пухлини розташовані всередині спинного мозку. В загальній структурі пухлин ЦНС інтрамедулярні пухлини складають близько 4%. Переважна більшість (80–90%) інтрамедулярних пухлин – астроцитомы та епендимомы, рідше зустрічаються гемангіобластоми, олігодендрогліоми, гангліоми, метастази.

Астроцитомы частіше виникають у дітей та осіб молодого віку. Атипів астроцитомы частіше діагностують у дорослих. Астроцитомы мають інфільтративний характер росту, проте в дитячому віці астроцитомы достатньо добре відмежовані від оточуючих структур спинного мозку. Астроцитомы спинного мозку часто супроводжуються кістоутворенням.

Епендимомы серед інтрамедулярних пухлин зустрічаються найчастіше, особливо у людей середнього та похилого віку. В більшості випадків вони локалізуються в шийному відділі та в ділянці кінського хвоста, де розвиваються із термінальної нитки.

Більшість епендимом спинного мозку – доброякісні пухлини, мають вигляд компактних, добре відокремлених від оточуючих структур спинного мозку новоутворень.

Гемангіобластоми складають 1–8% від усіх інтрамедулярних пухлин, достатньо васкуляризовані, переважно локалізуються в шийному відділі. У 25% випадків гемангіобластоми – прояви синдрому Гіппеля-Ліндау. Гемангіобластоми можуть бути множинними. Вони відзначаються багатим кровопостачанням та кровоточивістю [5-7].

Екстрamedулярні пухлини

Екстрamedулярні пухлини розташовані між спинним мозком та твердою мозковою оболонкою. Вони складають близько 70% інтрадуральних пухлин. Частіше першим симптомом є біль корінцевого характеру. Пухлини, які локалізуються в верхньо-шийному відділі спинного мозку, можуть викликати потиличні головні болі. По мірі росту пухлини приєднуються явища компресійної мієлопатії.

Пухлини із оболонок нерва

Виділяють два види пухлин спинномозкових корінців: шваноми (виникають зі шванівських клітин), нейрофіброми (розвиваються з клітин мезенхіми – фібробластів).

Пухлини оболонок спінальних корінців зустрічаються по всій довжині спинного мозку, але частіше — в грудному відділі. Нейрофіброми частіше розташовуються в ділянці гангліїв дорзальних корінців.

Пухлини з оболонок спінальних корінців однаково часто розвиваються у чоловіків та жінок і в більшості випадків зустрічаються в середньому віці.

Нейрофіброми в основному розвиваються з чутливих нервових корінців, як фузиформна дилатація нерва, цим обумовлюється неможливість хірургічного видалення цієї пухлини від нервового корінця без пересічення останнього.

Шваноми розвиваються з чутливих нервових корінців. Вони можуть мати зв'язок з невеликою кількістю фасцикул корінця, не викликаючи ураження всього корінця. В ряді випадків шваноми можуть бути видалені з частковим збереженням корінця [8-9].

Пухлини з мозкових оболонок

Менінгіоми зустрічаються найбільш часто на п'ятому-сьомому десятиріччі життя. В 75–80% випадків менінгіоми виникають у жінок. Вони розвиваються з арахноїдальних клітин в ділянці виходу нервових корінців або входження артерій.

Менінгіоми грудного відділу локалізуються на задньо-боковій поверхні дурального мішка, в той час як менінгіоми шийного відділу частіше розташовуються в передній частині спинномозкового каналу.

У 10% випадків менінгіоми проростають в тверду мозкову оболонку та розповсюджуються екстрадурально. Особливість спінальних менін-

гіом – відкладення в їх стромі солей кальцію (псаммоматозні менінгіоми). У молодих пацієнтів менінгіоми мають тенденцію до більш агресивного росту та часто є ангіобластичними.

Пухлини спинномозкових нервів та хребта часто поширюються паравертебрально, викликаючи компресію нервових структур чи внутрішніх органів в залежності від локалізації пухлин.

Група цих пухлин різноманітна, проте єдине що їх поєднує – поширення пухлини допереду чи вбік від хребта, що при хірургічному лікуванні потребує передніх та передньо-бокових доступів на шийному, грудному, поперековому відділах та до малого тазу в разі наявності пухлин крижів. Такі доступи виконуються трансторакально, трансабдомінально або через структури шиї.

Діагноз встановлюється на основі клінічної, неврологічної симптоматики, МРТ та / або КТ обстеження. Місцеві зміни характеризуються болями в ділянці шиї, грудної та черевної порожнин та в тазу [10].

Пухлини хребта вражають кісткові структури хребців, часто поширюються паравертебрально чи епідурально, викликаючи компресію нервових структур.

Серед пухлин хребта, які викликають компресію спинного мозку та його корінців, виділяють групу первинних пухлин (виникають з тканин хребта) та групу метастатичних (вторинних) пухлин. Первинні пухлини хребта складають від 3 до 7,1% від загальної кількості первинних пухлин скелета. В переважній більшості випадків до 80% хребет вражається морфологічно доброякісним пухлинним процесом.

Серед доброякісних пухлин хребта, які призводять до компресії спинного мозку, найбільш часто зустрічаються гемангіома, хондрома, остеобластокластома, остеома. Серед злроякісних первинних пухлин хребта найбільш часто зустрічаються лімфома та саркома Юінга, рідше – остеогенна саркома, хордома, хондросаркома. Серед вторинних злроякісних пухлин хребта перше місце по частоті займають метастази раку та гіпернефроми [11-18].

Провідний клінічний симптом – біль. Спочатку біль помірний, періодичний, посилюється при фізичному навантаженні, в стані спокою виражений слабо. Місцеві зміни характеризуються зменшенням руховості хребта, болючістю при пальпації остистого відростка, розвитком сколіозу. Пізніше болі посилюються, приймають постійний

характер. При виникненні компресії спинного мозку розвиваються парези та паралічі кінцівок.

Для оцінки провідникових порушень у хворих з пухлинами спинномозкових нервів шийного відділу хребта використовується модифікована шкала McCormick, яка розроблена експертами в хірургії екстрамедулярних пухлин та найбільш вдало описує стан пацієнтів до і після операції. За даними зарубіжної та вітчизняної літератури, ця шкала використовується в більшості випадків для оцінки результатів хірургічного лікування. Epstein F.J. в 1992 році модифікував оригінальний варіант шкали, зробивши її більш зручною для використання.

Модифікована шкала McCormick

I	Немає неврологічного дефіциту, нормальна хода, мінімальна дизестезія
II	Легкий моторний або сенсорний дефіцит, функціональна незалежність
III	Середній дефіцит, обмеження функцій, пацієнт незалежний від сторонньої допомоги
IV	Грубий моторний або сенсорний дефіцит, обмеження функцій, пацієнт залежний від сторонньої допомоги
V	Параплегія або тетраплегія

Джерела

1. Parihar VS, Yadav N, Yadav YR, Ratre S, Bajaj J, Kher Y. Endoscopic Management of Spinal Intradural Extramedullary Tumors. J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg. 2017 May;78(3):219-226. doi: 10.1055/s-0036-1594014. PMID: 2795161.
2. Zuckerman SL, Chotai S, Devin CJ, Parker SL, Stonko DP, Wick JB, Hale AT, McGirt MJ, Cheng JS. Surgical Resection of Intradural Extramedullary Spinal Tumors: Patient Reported Outcomes and Minimum Clinically Important Difference. Spine (Phila Pa 1976). 2016 Dec 15;41(24):1925-1932. DOI: 10.1097/BRS.0000000000001653. PMID: 27111764.

3. Notani N, Miyazaki M, Kanezaki S, Ishihara T, Kawano M, Tsumura H. Surgical management of ventrally located spinal meningiomas via posterior approach. *Eur J Orthop Surg Traumatol*. 2017 Feb;27(2):181-186. doi: 10.1007/s00590-016-1860-1. PMID: 2767147.
4. Wang X, Gao J, Wang T, Li Z, Li Y. The Long-term Outcome After Resection of Upper Cervical Spinal Cord Tumors: Report of 51 Consecutive Cases. *Sci Rep*. 2018 Oct 4;8(1):14831. doi: 10.1038/s41598-018-33263-8. PMID: 30287941.
5. Parker F, Campello C, Lejeune JP, David P, Herbrecht A, Aghakhani N, Messerer M. [Intramedullary astrocytomas: A French retrospective multicenter study]. *Neurochirurgie*. 2017 Nov;63(5):402-409. doi: 10.1016/j.neuchi.2016.09.007. Epub 2017 Feb 2. French.
6. Takami T, Naito K, Yamagata T, Kawahara S, Ohata K. Surgical Outcomes of Posterolateral Sulcus Approach for Spinal Intramedullary Tumors: Tumor Resection and Functional Preservation. *World Neurosurg*. 2017 Dec;108:15-23. doi: 10.1016/j.wneu.2017.08.127. Epub 2017 Sep 1.
7. Rashad S, Elwany A, Farhoud A. Surgery for spinal intramedullary tumors: technique, outcome and factors affecting resectability. *Neurosurg Rev*. April 2018;41(2):503-11. doi: 10.1007/s10143-017-0879-z.
8. Jeong WJ, Choi I, Seong HY, Roh SW. Thoracic Extradural Cavernous Hemangioma Mimicking a Dumbbell-Shaped Tumor. *J Korean Neurosurg Soc*. 2015 Jul;58(1):72-5. doi: 10.3340/jkns.2015.58.1.72. Epub 2015 Jul 31.
9. Pacchiarotti G, Wang MY, Kolcun JPG, Chang KH, Al Maaieh M, Reis VS, Nguyen DM. Robotic paravertebral schwannoma resection at extreme locations of the thoracic cavity. *Neurosurg Focus*. 2017 May;42(5):E17. doi: 10.3171/2017.2.FOCUS16551.
10. Oppenlander ME, Maulucci CM, Ghobrial GM, Evans NR 3rd, Harrop JS, Prasad SK. En bloc resection of upper thoracic chordoma via a combined simultaneous anterolateral thoracoscopic and posterior approach. *Neurosurgery*. 2014 Sep;10 Suppl 3:380-6; discussion 386. doi: 10.1227/NEU.0000000000000368.

11. Mishra A, Pruthi N, Nandeesh BN, Shukla D. Multidisciplinary surgical planning for en bloc resection of malignant primary cervical spine tumors involving 3D-printed models and neoadjuvant therapies: report of 2 cases. *Pediatr Neurosurg*. 2019;54(1):46-50. doi: 10.1159/000495065. Epub 2019 Jan 23.
12. Zhang J, Li Z, Ma X, Feng H. Surgical management of coincidental metastases to upper cervical spine and skull from hepatocellular carcinoma: a case report. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Jan;98(3):e14190. doi: 10.1097/MD.0000000000014190
13. Uei H, Tokuhashi Y, Maseda M, Nakahashi M, Sawada H, Matsumoto K, Miyakata Y, Soma H. Surgical Treatment Outcomes in Metastatic Tumours Located at the Craniocervical Junction. *J Int Med Res*. 2018 Nov;46(11):4852-4859. doi: 10.1177/0300060518800875. Epub 2018 Oct 3.
14. Biega P, Guzik G, Pitera T. Four-Level Vertebrectomy for En Bloc Resection of a Cervical Chordoma. *Ortop Traumatol Rehabil*. 2018 Feb 27;20(1):5-13. doi: 10.5604/01.3001.0011.5836.
15. Aoun SG, Elguindy M, Barrie U, El Ahmadieh TY, Plitt A, Moreno JR, Truelson JM, Bagley CA. Surgical management of chordoma: A systematic review. *World Neurosurg*. 2018 Oct;118:316-323. doi: 10.1016/j.wneu.2018.07.153. Epub 2018 Jul 27.
16. En bloc spondylectomy combined with chest wall excision for spinal tumor via a modified posterior approach: a retrospective study on 21 patients. Yang H, Hou K, Lu N, Xiao S, Wang Y. *Clin Neurol Neurosurg*. 2016 Jan;140:91-6.
17. Biega P, Guzik G, Pitera T. Neurological Complications after Surgical Treatment of Metastatic Tumours of the Spine. *Ortop Traumatol Rehabil*. 2017 May 10;19(3):239-247.
18. Altaf F, Weber M, Dea N, Boriani S, Ames C, Williams R, Verlaan JJ, Laufer I, Fisher CG. Evidence-Based Review and Survey of Expert Opinion of Reconstruction of Metastatic Spine Tumors. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2016 Oct 15;41 Suppl 20:S254-S261.

Надання медичної допомоги хворим з пухлинами хребта та спинного мозку регламентується наступними нормативними документами, які затверджені МОЗ України.

- Наказ МОЗ України від 13.06.2008 № 317 Про затвердження клінічних протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю «Нейрохірургія»
- Наказ МОЗ України від 25.04.2006 № 245 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю «Нейрохірургія»
- Наказ МОЗ України № 127 від 02.03.2011 «Про затвердження примірних табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення центральної районної (районної) та центральної міської (міської) лікарень».
- Наказ МОЗ України № 735 від 31.10.2011 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні інтенсивного лікування».
- Накази МОЗ України щодо Державного формуляру лікарських засобів: Наказ МОЗ України № 251 від 29.03.2013 року «Про затвердження п'ятого випуску Державного формуляру лікарських засобів та забезпечення його доступності» – Наказ МОЗ України від 18.04.2019 № 892 «Про затвердження одинадцятого випуску Державного формуляру лікарських засобів та забезпечення його доступності».
- Наказ ДОЗ м. Києва № 394 від 12.07.2013 року «Про формулярну систему забезпечення лікарськими засобами закладів охорони здоров'я м.Києва».
- Державний Формуляр лікарських засобів четвертого перегляду та Регіональний формуляр (випуск другий за редакцією акад. НАМН України Педаченка Є.Г., проф. Морозова А.М.)

2.3. Протоколи надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим з пухлинами хребта та спинного мозку

2.3.1. Протокол надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим із інтрамедулярними пухлинами спинного мозку

Шифр за МКХ-10: С72.0

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Клінічні прояви інтрамедулярних пухлин різні. Біль в спині – найбільш частий симптом інтрамедулярних пухлин у дорослих і у 60–70% випадків є першою ознакою захворювання. Локалізація болю первинно відповідає рівню новоутворення. У дітей одним з ранніх симптомів може бути деформація хребта.

Характер неврологічних порушень визначається рівнем розвитку новоутворення.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога та критерії госпіталізації

Всіх хворих з інтрамедулярними пухлинами потрібно направляти на обстеження та лікування в нейрохірургічні відділення.

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати:

1. Загально соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій дихання, пульс, АТ).
2. Неврологічний огляд.
3. Спондилографія ушкодженого відділу хребта в 2 проекціях.
4. МРТ ушкодженого відділу хребта (основний метод діагностики).
5. Нейроміографія.
6. Визначення групи крові та резус-фактора.
7. Загальний аналіз крові та сечі.
8. Аналіз крові на вміст цукру.

9. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників осмолярності плазми крові та гематокриту. Контроль згортання крові (з 3-го дня).
10. Суперселективна спінальна ангіографія при підозрі на судинну природу пухлини (гемангіобластома).

Лікування хворих з інтрамедулярними пухлинами спинного мозку

Лікування даної групи хворих необхідно проводити у спеціалізованих нейрохірургічних відділеннях. У випадках поширення пухлини більш ніж на рівні 2-х хребців та ушкодження більше 25% поперечного діаметру спинного мозку доцільне хірургічне лікування.

Показання до хірургічного лікування: 1. наявність інтрамедулярних пухлин за даними МРТ обстеження; 2. неврологічна симптоматика, що співпадає із рівнем ушкодження за даними МРТ обстеження; 3. часткова або повна блокада лікворних шляхів; 4. прогресування дисфункції спинного мозку та його корінців.

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта.

Особливості хірургічного лікування

Метою хірургічного лікування є тотальне, субтотальне або часткове видалення інтрамедулярних пухлин, досягнення внутрішньої декомпресії спинного мозку та створення сприятливих умов для подальшого променевого лікування або хіміотерапії. Операцію необхідно проводити до того, як розвинулись тяжкі, незворотні симптоми ураження спинного мозку.

Особливості хірургічних втручань

Положення хворого на боці або на спині. Реєстрація сенсорних та моторних викликаних потенціалів. Ламінектомія проводиться над місцем розташування пухлини. Якщо у хворого є кисти в ділянці орального або каудального полюсів пухлини, то ламінектомію над цими ділянками не проводять.

У дітей замість резекційної доцільно використовувати остеопластичну ламінектомію. Це попереджує розвиток деформації хребта та захищає спинний мозок від можливих ушкоджень.

ТМО відкривають лінійним розрізом відповідно розташуванню пухлини та розводять в сторони лігатурами. Важливо виявити середню лінію (середину відстані між задніми корінцями). Мієлотомія проводиться суворо по середній лінії. Після виявлення задньої поверхні пухлини необхідно зменшити об'єм пухлини за рахунок видалення її центральної частини. Після цього видаляють залишки пухлини. Коагулюють та пересікають тільки малі судини, які направляються безпосередньо в пухлину. Гемостаз досягають шляхом промивання рани фізіологічним розчином та за допомогою гемостатичної марлі.

Епендимомми навіть великої протяжності можуть бути видалені повністю. Місцем росту епендимом в ділянці кінського хвоста часто є кінцева нитка, яку пересікають вище та нижче пухлини.

Астроцитоми необхідно видалити ззовні до поверхні до появи зовнішньої збережених структур мозку. Якщо такої границі немає, необхідно зупинитись на частковому видаленні.

При видаленні гемангіобластом спочатку зі всіх сторін відділяють пухлину від спинного мозку, коагулюють та пересікають спочатку артерії, що підходять до пухлини, а в останню чергу – вени. Випорожнення кист полегшує відділення гемангіобластоми від спинного мозку.

Важливим є герметичне зашивання ТМО.

При неможливості радикального видалення пухлини, особливо при анапластичних гліомах, можуть бути показання до проведення променевої терапії. Додаткове проведення хіміотерапії показане при анапластичних гліальних пухлинах [1-3].

Вимоги до обладнання:

- ЕОП;
- нейрохірургічний мікроскоп;
- набір та ендоскопічна стійка;
- набір спінального нейрохірургічного інструментарію.

Післяопераційне ведення хворого.

Хворий знаходиться на ШВЛ у відділенні інтенсивної терапії відповідно до неврологічного та загально-соматичного стану. Після просинання хворого, відновлення самостійного дихання, оцінюються

вітальні функції, контролюються показники крові. Далі проводиться екстубація. На протязі 2-3 годин за хворим спостерігають, при стабільному стані переводять в палату.

Призначається антибіотик протягом 7-17 днів, проводиться помірна дегідратаційна та знеболююча терапія. Переведення хворого для реабілітаційного лікування можливо після стабілізації вітальних функцій.

Етап післяопераційного лікування.

В післяопераційному періоді хворий спостерігається лікуючим лікарем-нейрохірургом щоденно. Призначається антибактеріальна терапія, знеболюючі препарати, а при необхідності – препарати для відновлення неврологічних функцій, курс реабілітаційного, фізіотерапевтичного лікування в разі доброякісних пухлин.

Після виконання хірургічних втручань зі стабілізацією хребта в якості післяопераційного контролю – проведення рентгенографії ушкодженого відділу хребта.

Критерії ефективності лікування в найближчому післяопераційному періоді

Для оцінки ступеня регресу больового синдрому слід застосовувати VAS (Visual Analogue Scale). В ній використовують 10-бальну оцінку інтенсивності болю самим пацієнтом. Хворий оцінює динаміку інтенсивності болю в кінцівці до та після хірургічного втручання.

Оцінку неврологічного стану хворого рекомендується проводити за шкалою Frankel чи ASIA.

Спостереження у віддаленому періоді.

Через 6 місяців після втручання слід виконати контрольне МРТ та КТ обстеження та провести оцінку неврологічного стану хворого.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, відсутність пухлини чи зменшення її розмірів за даними контрольних МРТ чи КТ обстежень.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого у відділення реабілітації або неврології; відповідно до показів першочерговості онкологічного лікування – у відділення онкології, хіміотерапії,

променевої терапії. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

При злюккісних пухлинах після закінчення нейрохірургічного лікування потрібно направляти хворого до онколога, хіміотерапевта або променевого терапевта в разі чутливості пухлини до променевої терапії чи хіміотерапії. Повторні амбулаторні консультації, МРТ та КТ контроль можливі і раніше якщо виникають покази в разі прогресування пухлини, та необхідності виконати контроль ефективності променевої терапії чи хіміотерапії.

Джерела:

1. Domazet I, Pašalić I, Nemir J, Peterković V, Vukić M. Predictors of Functional Outcome after Spinal Ependymoma Resection. *J Neurosci Rural Pract.* 2018 Jul-Sep;9(3):354-358. doi: 10.4103/jnrp.jnrp_56_18. PMID: 30069091.
2. Zhang P, Wang G, Sun Z, Lv X, Guo Y, Wang J, Wu Y, Shi W, Zhang H, Liu H, Lu Y. Application of Multimodal Image Fusion to Precisely Localize Small Intramedullary Spinal Cord Tumors. *World Neurosurg.* 2018 Oct;118:246-249. doi: 10.1016/j.wneu.2018.07.034. Epub 2018 Jul 20. PMID: 30031956.
3. Azad TD, Pendharkar AV, Pan J, Huang Y, Li A, Esparza R, Mehta S, Connolly ID, Veeravagu A, Campen CJ, Cheshier SH, Edwards MSB, Fisher PG, Grant GA. Surgical outcomes of pediatric spinal cord astrocytomas: systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr.* 2018 Oct;22(4):404-410. doi: 10.3171/2018.4.PEDS17587. Epub 2018 Jul 20. PMID: 3002827.

2.3.2. Протокол надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим із екстрamedулярними пухлинами спинного мозку

Шифр за МКХ-10: 032.1, 033.4, 042.1

Ознаки та критерії діагностики

Клінічна картина екстрamedулярних інтрадуральних пухлин спинного мозку включає в себе 3 фази:

- корінцевого болю;

- половинного ушкодження спинного мозку (синдром Броун-Секара);
- повного поперечного ушкодження спинного мозку.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога та критерії госпіталізації: хворих з екстремедулярними інтрадуральними пухлинами спинного мозку потрібно направляти на обстеження та лікування в нейрохірургічні відділення.

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати:

1. Загальносоматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АТ).
2. Неврологічний огляд.
3. Спондилографія ушкодженого відділу хребта в 2 проекціях.
4. МРТ ушкодженого відділу хребта (основний метод діагностики).
5. Люмбальна пункція, висхідна чи низхідна мієлографія (за відсутності КТ, МРТ).
6. Нейроміографія.
7. Визначення групи крові та резус-фактора.
8. Загальний аналіз крові та сечі.
9. Аналіз крові на вміст цукру.
10. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників осмолярності плазми крові та гематокриту.
11. Коагулограма.

Основою **інструментальної діагностики** інтрадуральних екстремедулярних пухлин в даний час є МРТ та КТ обстеження. Спондилографія та рентгенівська контрастна мієлографія втратили своє діагностичне значення.

Лікування хворих з екстремедулярними інтрадуральними пухлинами спинного мозку необхідно проводити у спеціалізованих нейрохірургічних відділеннях.

Лікувальна тактика при екстрамедулярних інтрадуральних пухлинах спинного мозку – хірургічне лікування.

Показання до хірургічного втручання:

1. Наявність екстрамедулярних інтрадуральних пухлин спинного мозку за даними МРТ обстеження.
2. Неврологічна симптоматика, що співпадає із рівнем ураження за даними МРТ обстеження
3. Часткова або повна блокада лікворних шляхів.
4. Прогресування дисфункції СМ і його корінців.

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта.

Особливості хірургічної техніки. До операції точно визначають рівень розташування пухлини, щоб виконати ламінектомію над пухлиною. ТМО відкривають серединним розрізом. Пухлини мають округлу форму і, як правило, добре відділені від мозку. Навіть при невеликих пухлинах доцільним є проведення інтракапсулярного видалення пухлини. При *невріномах (шваномах)* вдається виявити корінець, з якого розвивається пухлина, і навіть частково зберегти його. *Нейрофіброми* інфільтрують корінець, який пересікають з обох сторін від пухлини.

При видаленні спінальних менінгіом необхідно розширити доступ на стороні розташування пухлини. Спочатку необхідно по можливості повністю видалити частину пухлини, яка прикріплюється до ТМО. Після цього виділяють частину пухлини, яка є прилеглою до спинного мозку. Інфільтровану пухлиною ТМО висікають або ретельно коагулюють. Проводять пластику дефекту ТМО.

Видалення екстрамедулярних пухлин призводить до значного регресу неврологічних проявів [1-3].

Вимоги до обладнання:

- ЕОП;
- нейрохірургічний мікроскоп;
- набір та ендоскопічна стійка;
- набір спінального нейрохірургічного інструментарію.

Післяопераційне ведення хворого. Хворий знаходиться на ШВЛ у відділенні інтенсивної терапії відповідно до неврологічного та загально-соматичного стану. Після просинання хворого, відновлення самостійного дихання, оцінюються вітальні функції, контролюються показники крові. Далі проводиться екстубація. Протягом 2-3 годин за хворим спостерігають, при стабільному стані переводять в палату.

Призначається антибіотик протягом 7-17 днів, проводиться помірна дегідратаційна та знеболююча терапія. Переведення хворого для реабілітаційного лікування можливо після стабілізації вітальних функцій.

Етап післяопераційного лікування

В післяопераційному періоді хворий спостерігається нейрохірургом щоденно.

Призначається антибактеріальна терапія, знеболюючі препарати, а при необхідності – препарати для відновлення неврологічних функцій, курс реабілітаційного, фізіотерапевтичного лікування в разі доброякісних пухлин.

Після виконання хірургічних втручань зі стабілізацією хребта в якості післяопераційного контролю обов'язково проведення рентгенографії ушкодженого відділу хребта.

Критерії ефективності лікування в найближчому післяопераційному періоді

Для оцінки ступені регресу больового синдрому слід застосовувати VAS (Visual Analogue Scale). В ній використовують 10-бальну оцінку інтенсивності болю самим пацієнтом. Хворий оцінює динаміку інтенсивності болю в кінцівці до та після оперативного втручання.

Оцінку неврологічного стану хворого рекомендується проводити за шкалою Frankel чи ASIA.

Спостереження у віддаленому періоді. Через 6 місяців після втручання слід виконати контрольне МРТ та КТ обстеження та провести оцінку неврологічного стану хворого.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, відсутність пухлини чи зменшення її розмірів за даними контрольних МРТ чи КТ обстежень.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології; онкології, хіміотерапії, променевої терапії відповідно до показів першочерговості онкологічного лікування. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

При зляккісних пухлинах після закінчення нейрохірургічного лікування потрібно направляти хворого до онколога, хіміотерапевта та променевого терапевта в разі чутливості пухлини до променевої терапії чи хіміотерапії. Повторні амбулаторні консультації, МРТ та КТ контрольні дослідження можливі і раніше, якщо виникають ознаки прогресування пухлини, а також для контролю ефективності променевої або хіміотерапії.

Джерела

1. Bhimani AD, Denyer S, Esfahani DR, Zakrzewski J, Aguilar TM, Mehta AI. Surgical Complications in Intradural Extramedullary Spinal Cord Tumors - An ACS-NSQIP Analysis of Spinal Cord Level and Malignancy. *World Neurosurg.* 2018 Sep;117: e290-e299. doi: 10.1016/j.wneu.2018.06.014. Epub 2018 Jun 12. PMID: 2990260.
2. Guerrero-Suarez PD, Magdaleno-Estrella E, Guerrero-López P, Vargas-Figueroa AI, Martínez-Anda JJ. Intradural spinal tumors: 10 - years surgical experience in a single institution. *Clin Neurol Neurosurg.* 2018 Jun; 169:98-102. doi: 10.1016/j.clineuro.2018.03.013. Epub 2018 Mar 10. PMID: 29649676.
3. Bettaswamy G, Ambesh P, Kumar R, Sahu RN, Das KK, Jaiswal AK, Srivastava AK, Behari S. Multicompartmental Primary Spinal Extramedullary Tumors: Value of an Interdisciplinary Approach. *Asian J Neurosurg.* 2017 Oct-Dec;12(4):674-680. doi: 10.4103/ajns.AJNS_54_13. PMID: 29114282.

2.3.3. Протокол надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим із пухлинами хребта, що супроводжуються неврологічними проявами

Шифр за МКХ-10: С41.2, С41.4, 016.6, 018

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога та критерії госпіталізації: всіх хворих з пухлинами хребта та неврологічною симптоматикою потрібно направляти на обстеження та лікування в нейрохірургічні відділення.

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати:

1. Загально-соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АТ).
2. Неврологічний огляд.
3. Спондилографія ушкодженого відділу хребта в 2 проєкціях.
4. МРТ ушкодженого відділу хребта.
5. КТ ушкодженого відділу хребта.
6. Нейроміографія.
7. Радіонуклідна діагностика.
8. Визначення групи крові та резус-фактора.
9. Загальний аналіз крові та сечі.
10. Аналіз крові на вміст цукру.
11. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників осмолярності плазми крові та гематокриту.
12. Коагулограма.
13. Суперселективна спінальна ангіографія при підозрі на судинну природу пухлини (гемангіома, ангіосаркома та інш.).

Лікування хворих з пухлинами хребта, що викликають компресію спинного мозку та його корінців необхідно проводити у спеціалізованих нейрохірургічних відділеннях.

Показання до хірургічного втручання:

1. Наявність пухлин хребта, що викликають компресію нервових структур за даними КТ та МРТ обстеження.
2. Неврологічна симптоматика, що співпадає із рівнем ушкодження за даними КТ та МРТ обстеження.
3. Часткова або повна блокада лікворних шляхів.
4. Прогресування дисфункції спинного мозку і його корінців.

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта, множинні метастатичні враження скелета та хребців.

Лікувальна тактика при пухлинах хребта, що викликають компресію спинного мозку та його корінців.

Хірургічне лікування спрямоване на якомога повне видалення пухлини, декомпресію нервових структур, фіксацію та стабілізацію хребта. Після втручання в разі радіосенситивних пухлин проводиться променева терапія, в разі хіміочутливості - хіміотерапія.

Операцію необхідно проводити до того, як розвинулись тяжкі, незворотні симптоми ураження спинного мозку.

Особливості хірургічних втручань.

Радикальне хірургічне видалення в межах здорових тканин – оптимальний метод лікування первинно доброякісних пухлин хребта.

Променева терапія як основний метод лікування показана у хворих з важкодоступною локалізацією пухлини, а також при наявності добре васкуляризованої пухлини зі значним розповсюдженням. Променева терапія призводить до зменшення об'єму пухлини та її більш чіткому відмежуванні від оточуючих тканин, що полегшує наступне оперативне втручання.

Черезшкірна вертебропластика - оптимальний метод лікування гемангіом. Останнім часом променева терапія відходить на друге місце із-за частих рецидивів, а також із-за нечутливості великої кількості гемангіом до променевої терапії.

Комбіноване лікування при первинно-злоякісних пухлинах використовують після максимального хірургічного видалення пухлини. Розраховувати на сприятливий прогноз можливо тільки при умові радикального хірургічного видалення пухлини [1-3].

Вимоги до обладнання:

- ЕОП;
- нейрохірургічний мікроскоп;
- набір та ендоскопічна стійка;
- набір спінального нейрохірургічного інструментарію.

Післяопераційне ведення хворого

Хворий знаходиться на ШВЛ у відділенні інтенсивної терапії відповідно до неврологічного та загально-соматичного стану.

Після просинання хворого, відновлення самостійного дихання, оцінюються вітальні функції, контролюються показники крові. Далі проводиться екстубація. На протязі 2-3 годин за хворим спостерігають, при стабільному стані переводять в палату.

Призначається антибіотикотерапія протягом 7-17 днів, проводиться помірна дегідратаційна та знеболююча терапія. Переведення хворого для реабілітаційного лікування можливо після стабілізації вітальних функцій.

Етап післяопераційного лікування

В післяопераційному періоді хворий спостерігається лікуючим лікарем-нейрохірургом кожного дня.

Призначається антибактеріальна терапія, знеболюючі препарати, а при необхідності препарати для відновлення неврологічних функцій, курс реабілітаційного, фізіотерапевтичного лікування.

Після виконання хірургічних втручань зі стабілізацією хребта в якості післяопераційного контролю – проведення рентгенографії ураженого відділу хребта.

Критерії ефективності лікування в найближчому післяопераційному періоді

Для оцінки ступені регресу больового синдрому слід застосовувати VAS (Visual Analogue Scale). В ній використовують 10-бальну оцінку інтенсивності болю самим пацієнтом. Хворий оцінює динаміку інтенсивності болю в кінцівці до та після оперативного втручання.

Оцінку неврологічного стану хворого рекомендується проводити за шкалою Frankel чи ASIA.

Спостереження у віддаленому періоді. В перший тиждень після хірургічного лікування виконується контрольна рентгенографія в двох проєкціях. Через 6 місяців після втручання слід виконати контрольне МРТ та КТ обстеження та провести оцінку неврологічного стану хворого.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, стабільність ураженого відділу хребта за даними додаткових методів обстеження, відсутність пухлини чи зменшення її розмірів за даними контрольних МРТ чи КТ обстежень.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого у відділення реабілітації або неврології; онкології, хіміотерапії, променевої терапії відповідно до показів першочерговості онкологічного лікування. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

При злоякісних пухлинах після закінчення нейрохірургічного лікування потрібно направляти хворого до онколога, хіміотерапевта або променевого терапевта в разі чутливості пухлини до променевої терапії чи хіміотерапії. Повторні амбулаторні консультації, МРТ та КТ контрольні дослідження можливі і раніше, якщо виникають ознаки прогресування пухлини, а також для контролю ефективності променевої або хіміотерапії.

Джерела

1. Varga PP, Szövérfi Z, Lazary A. Surgical treatment of primary malignant tumors of the sacrum. *Neurol Res.* 2014 Jun;36(6):577-87. doi: 10.1179/1743132814Y.0000000366. Epub 2014 Apr 27. Review. PMID: 2476640.
2. KrishnanKutty R, Sreemathyamma SB, Sivanandapanicker JL, Asher P, Prabhakar RB, Peethambaran A. Hemilaminectomy for Spinal Cord Intradural Tumors: An Institutional Experience. *Asian J Neurosurg.* 2018 Jul-Sep;13(3):760-765. doi: 10.4103/ajns.AJNS_106_18. PMID: 30283540.
3. Rong HT, Fan YS, Li SP, Zhang ZS, Liu H, Liu T, Zhu T, Zhang JN. Management of Dumbbell and Paraspinal Tumors of the Thoracic Spine Using a Single-stage Posterolateral Approach: Case Series. *Orthop Surg.* 2018 Nov;10(4):343-349. doi: 10.1111/os.12405. Epub 2018 Nov 8. PMID: 30406971.

2.3.4. Протокол надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги хворим із пухлинами спинномозкових нервів та хребта, що поширюються паравертебрально

Шифр за МКХ-10: C41.2, C41.4, 016.6, 018.

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Всіх хворих з пухлинами хребта, спинномозкових нервів та клінічною і неврологічною симптоматикою потрібно направляти на обстеження та лікування в нейрохірургічні відділення.

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати:

1. Загально-соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АТ).
2. Неврологічний огляд.
3. Спондилографія ушкодженого відділу хребта в 2 проекціях.
4. МРТ ушкодженого відділу хребта.
5. КТ ушкодженого відділу хребта.
6. КТ шиї, грудної, черевної порожнини та тазу в залежності від локалізації пухлин.
7. Нейроміографія.
8. Радіонуклідна діагностика.
9. Визначення групи крові та резус-фактора.
10. Загальний аналіз крові та сечі.
11. Аналіз крові на вміст цукру.
12. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників осмоляр- ності плазми крові та гематокриту.
13. Коагулограма.
14. Суперселективна спінальна ангіографія при підозрі на судинну природу пухлини (гемангіома, ангіосаркома та інш.).

Лікування хворих з пухлинами хребта, що викликають компресію спинного мозку та його корінців необхідно проводити у спеціалізованих нейрохірургічних відділеннях.

Показання до хірургічного втручання:

1. Наявність пухлин зазначеної категорії за даними КТ та МРТ обстеження.
2. Клінічна та неврологічна симптоматика, що співпадає з рівнем ушкодження за даними КТ та МРТ обстеження.
3. Прогресування дисфункції внутрішніх органів, спинного мозку, його корінців, нервів, які стискаються пухлиною.

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта, множинні метастатичні враження скелета та хребців.

Лікувальна тактика при пухлинах спинномозкових нервів та хребта, що поширюються паравертебрально.

Хірургічне втручання спрямоване на якомога повне видалення пухлини, декомпресію внутрішніх органів, декомпресію нервових структур, при необхідності - фіксацію та стабілізацію хребта. Після втручання в разі радіосенситивних пухлин проводиться опромінення, в разі хіміочутливості – хіміотерапія. Операцію необхідно проводити до того, як розвинулись важкі, незворотні симптоми ураження внутрішніх органів, нервів, спинного мозку.

Особливості хірургічних втручань

Радикальне хірургічне видалення в межах здорових тканин – оптимальний метод лікування первинно доброякісних пухлин хребта.

Променева терапія як основний метод лікування показана у хворих з важкодоступною локалізацією пухлини, а також при наявності значно васкуляризованої пухлини зі значним розповсюдженням. Променева терапія призводить до зменшення об'єму пухлини та її більш чіткому відмежуванню від оточуючих тканин, що полегшує наступне оперативне втручання.

Комбіноване лікування при первинно-злаякісних пухлинах використовують після максимального хірургічного видалення пухлини. Розраховувати на сприятливий прогноз можливо тільки при умові радикального хірургічного видалення пухлини.

Етап хірургічного лікування

Відповідно до обраної методики хірургічного лікування проводиться хірургічне втручання.

Для видалення пухлин зазначеної категорії на шийному рівні застосовуються передні, передьо-бокові та бокові хірургічні доступи; на грудному відділі – передні трансстернальні, передьо-бокові, бокові та задньо-бокові хірургічні доступи; на поперековому відділі – передні, передьо-бокові, бокові трансабдомінальні та задньо-бокові хірургічні доступи; доступи до крижової кістки та вентральних пухлин крижових нервів – передні, передьо-бокові трансабдомінальні.

Вимоги до обладнання:

- ЕОП;
- нейрохірургічний мікроскоп;
- набір та ендоскопічна стійка;
- набір спінального нейрохірургічного інструментарію.

Післяопераційне ведення хворого

Хворий знаходиться на ШВЛ у відділенні інтенсивної терапії відповідно до неврологічного та загально-соматичного стану.

Після просинання хворого, відновлення самостійного дихання, оцінюються вітальні функції, контролюються показники крові. Далі проводиться екстубація. На протязі 2-3 годин за хворим спостерігають, при стабільному стані переводять в палату.

Призначається антибіотик протягом 7-17 днів, проводиться помірна дегідратаційна та знеболююча терапія. Переведення хворого для реабілітаційного лікування можливо після стабілізації вітальних функцій.

Етап післяопераційного лікування

В післяопераційному періоді хворий спостерігається лікуючим лікарем- нейрохірургом кожного дня.

Призначається антибактеріальна терапія, знеболюючі препарати, а при необхідності – препарати для відновлення неврологічних функцій, курс реабілітаційного, фізіотерапевтичного лікування.

Після виконання хірургічних втручань зі стабілізацією хребта в якості післяопераційного контролю – проведення рентгенографії ураженого відділу хребта.**Критерії ефективності лікування в найближчому післяопераційному періоді**

Для оцінки ступеня регресу больового синдрому слід застосовувати VAS (Visual Analogue Scale). В ній використовують 10-бальну оцінку інтенсивності болю самим пацієнтом. Хворий оцінює динаміку інтенсивності болі в кінцівці до та після оперативного втручання.

Оцінку неврологічного стану хворого рекомендується проводити за шкалою Frankel або ASIA.

Спостереження у віддаленому періоді.

В перший тиждень після хірургічного лікування виконується контрольна рентгенографія в двох проекціях. Через 6 місяців після втручання слід виконати контрольне МРТ та КТ обстеження та провести оцінку неврологічного стану хворого.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес клінічної та неврологічної симптоматики, стабільність враженого відділу хребта за даними додаткових методів обстеження, відсутність пухлини чи зменшення її розмірів за даними контрольних МРТ або КТ обстежень.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого у відділення реабілітації або неврології; онкології, хіміотерапії, променевої терапії відповідно до показів першочерговості онкологічного лікування. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

При злоякісних пухлинах після закінчення нейрохірургічного лікування потрібно направляти хворого до онколога, хіміотерапевта або променевого терапевта в разі чутливості пухлини до хіміотерапії або променевої терапії. Повторні амбулаторні консультації, МРТ та КТ контрольні дослідження можливі і раніше, якщо виникають ознаки прогресування пухлини, а також для контролю ефективності променевої або хіміотерапії.

РОЗДІЛ 3. ПУХЛИНИ ПЕРИФЕРИЧНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ

Пухлини периферичної нервової системи складають 2-4% усіх хірургічних захворювань периферичної нервової системи та 2,2% загальної кількості пухлин нервової системи [1].

Доброякісні пухлини периферичних нервів (ДППН) зустрічаються у 5% випадків від усіх пухлин м'яких тканин. Злоякісні пухлини периферичних нервів (ЗППН) складають від 5 до 10% від усіх сарком м'яких тканин, а серед патології периферичних нервів зустрічаються з частотою 0,8-1,1%. Злоякісні пухлини нерва формуються з оболонок нерва, нервових волокон, оточуючих нерв тканин чи гематогенним шляхом. З них від 25 до 50% виникають у хворих із нейрофіброматозом 1 типу (НФ1) [2]. У 10-20% випадків ЗППН виникають як наслідок опромінення з лікувальною метою чи внаслідок професійної діяльності після латентного періоду більше 15 років [3].

3.1. Класифікація пухлин периферичних нервів, шкали оцінки стану [4]

- шваннома
 - клітинна
 - плексиформна
 - меланотична
- нейрофіброма
 - солітарна
 - плексиформна
- злоякісна пухлина периферичного нерва (нейрогенна саркома, анапластична нейрофіброма, злоякісна шваннома)
 - епітеліодні
 - пухлини з різним мезенхімальним чи/та епітеліальним диференціюванням
 - меланотичні
- інші рідкісні пухлини периферичних нервів (периневріома, міксома, гранулярно-клітинна пухлина, тритон пухлина, геманіома, ліпома)

Для класифікації ЗППН за ступенем злоякісності використовується шкала ВООЗ/Національної федерації контролю за раком (WHO/Fédération Nationale des Centres de Lutte Contrele Cancer (FNCLCC)), (Франція) [4].

Шкала ВООЗ/Національної федерації контролю за раком (WHO/Fédération Nationale des Centres de Lutte Contrele Cancer (FNCLCC))

<p>Диференціація пухлини <i>1 бал:</i> саркома з високим ступенем диференціювання, подібна до зрілої мезенхімальної тканини <i>2 бали:</i> саркома з проміжним гістологічним типом <i>3 бали:</i> саркома недиференційованого чи ембріонального типу, синовіальна саркома, остеосаркома, примітивна нейроекто-дермальна пухлина (PNET)</p>	<p>Гістологічний ступінь злоякісності Ступінь 1: сума балів 2-3 Ступінь 2: сума балів 4-5 Ступінь 3: сума балів 6-8</p>
<p>Кількість мітозів <i>1 бал:</i> 0-9 на 10 полів зору^а <i>2 бали:</i> 10-19 на 10 полів зору <i>3 бали:</i> >20 на 10 полів зору</p>	
<p>Некроз пухлини <i>1 бал:</i> некрозу нема <i>2 бали:</i> некроз менше 50% пухлини <i>3 бали:</i> некроз більше 50% пухлини</p>	

^аполе зору складає 0,1734мм²

Шифр згідно МКХ-10: D 36.1 - Доброякісні новоутворення периферичних нервів та вегетативної нервової системи

Шифр згідно МКХ-10: C47 – Злоякісні новоутворення периферичних нервів та вегетативної нервової системи

C47.0 Периферичних нервів голови, обличчя, шиї

C47.1 Периферичних нервів верхньої кінцівки, включаючи область плечового поясу

C47.2 Периферичних нервів нижньої кінцівки, включаючи кульшову область

C47.3 Периферичних нервів грудної клітки

C47.4 Периферичних нервів живота

C47.5 Периферичних нервів таза

C47.6 Периферичних нервів тіла не уточнене

C47.9 Периферичних нервів та вегетативної нервової системи та вегетативної нервової системи не уточненої локалізації

Надання медичної допомоги хворим з пухлинами периферичних нервів виконується у відповідності до наказу МОЗ України від 28.09.2012 року №751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України» зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за №№ 2001/22313, 2002/22314, 2003/22315, 2004/22316 (зі змінами і доповненнями).

Основою є клінічні настанови:

Johnson K.N., Stucky C.H., Pockaj B.A., Gray R.J., Rose P.S., Wasif N. Differences between neurofibromatosis-1-associated malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) and sporadic MPNST: The Mayo Clinic experience. Clin Oncol. 2011. – V. 20;29 (15_suppl):10066.

Нормативні документи, затверджені МОЗ України, які регламентують надання допомоги хворим з пухлинами периферичних нервів:

- Наказ МОЗ України від 13.06.2008 № 317 Про затвердження клінічних протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю «Нейрохірургія»
- Наказ МОЗ України від 25.04.2006 № 245 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю «Нейрохірургія»
- Наказ МОЗ України № 127 від 02.03.2011 «Про затвердження примірних табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення центральної районної (районної) та центральної міської (міської) лікарень».

- Наказ МОЗ України № 735 від 31.10.2011 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні інтенсивного лікування».
- Накази МОЗ України щодо Державного формуляру лікарських засобів: Наказ МОЗ України № 251 від 29.03.2013 року «Про затвердження п`ятого випуску Державного формуляру лікарських засобів та забезпечення його доступності» – Наказ МОЗ України від 18.04.2019 № 892 «Про затвердження одинадцятого випуску Державного формуляру лікарських засобів та забезпечення його доступності».
- Наказ ДООЗ м. Києва № 394 від 12.07.2013 року «Про формулярну систему забезпечення лікарськими засобами закладів охорони здоров`я м.Києва».
- Державний Формуляр лікарських засобів четвертого перегляду та Регіональний формуляр (випуск другий за редакцією акад. НАМН України Педаченко Є.Г., проф. Морозова А.М.)

3.2. Протоколи надання допомоги хворим з пухлинами периферичних нервів

3.2.1. Протоколи надання медичної допомоги хворим з доброякісними пухлинами периферичних нервів

Мета протоколу: Впровадження медико-організаційних та лікувальних-діагностичних заходів, які відповідають положенням доказової медицини, в процесі надання медичної допомоги пацієнтам з доброякісними пухлинами периферичних нервів.

Ознаки та критерії діагностики:

1. Наявність об'ємного утворення в проекції нерва, котре від часу його виявлення тривалий час (місяці, роки) веде себе спокійно до чітких проявів його збільшення у розмірах.
2. Наявність розладів чутливості, котрі в залежності від розмірів пухлини проявляються симптомами подразнення (біль, парестезії, гіперпатії), та симптомами випадіння: (гіпестезія, анестезія).

3. Вегето-трофічні розлади: (порушення потовиділення, температурні розлади в зоні іннервації ураженого нерва, потоншення шкіри, зміни нігтів, випадіння волосся).

4. Рухові розлади: (парези, паралічі).

Діагностичними критеріями ДППН, що дають змогу відокремити від пухлин інших тканин та злоякісних пухлин, є наявність пухлиноподібного утворення в проекції нерва, переважно округлої форми, з рівною поверхнею, не злучене з оточуючими тканинами, проградієнтний перебіг котрої досить тривалий. Уточнити характер росту пухлини та відношення до оточуючих тканин дають дані ультразвукового та магніторезонансних обстежень.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

Пацієнти із ДППН можуть проходити обстеження амбулаторно, проте, хірургічне лікування необхідно проводити в нейрохірургічному стаціонарі із використанням мікрохірургічної техніки, збільшувальної оптики, та за необхідності проведення реконструктивних мікрохірургічних втручань.

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічний та соматичний огляд.
2. Загальний та біохімічний аналізи крові, загальний аналіз сечі, кров на RW, австралійський антиген, визначення групи крові, резус фактора.
3. Ультразвукове обстеження.
4. ЕНМГ.
5. МРТ, ангіографія та рентгенографія за показаннями.
6. Біопсія, інтраопераційна експрес-біопсія та гістологічне обстеження видалених тканин.

Лікування

Основним методом лікування ДППН є хірургічне лікування, котре найбільш доцільно проводити у випадках збільшення розмірів утворення, появи больового синдрому чи порушення функції нерва, значного косметичного дефекту.

Основним завданням хірургічного лікування є повне видалення пухлини за умови збереження анатомічної цілості волокон та нерва загалом. У тих випадках, де неможливо досягнути збереження структури нерва, хірургічне лікування необхідно доповнити реконструктивними методиками.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Критерії, ефективності хірургічного лікування у ранньому післяопераційному періоді – обсяг видалення пухлини та збереження функції нерва. Критерії, за якими приймається рішення про виписку зі стаціонару – загоєння рани. Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – 10-14 діб. Подальше амбулаторне лікування під наглядом невропатолога, онколога.

Критерії ефективності у віддаленому періоді – відсутність продовженого росту пухлини, нормалізація функції нерва, усунення чи зниження вираженості больового синдрому, поліпшення якості життя.

3.2.2. Протокол надання медичної допомоги хворим із злоякісними пухлинами периферичних нервів

Ознаки та критерії діагностики:

1. Наявність об'ємного утворення в проекції нерва, котре характеризується швидким ростом, веде себе агресивно, наявність збільшених лімфовузлів.
2. Наявність розладів чутливості, котрі в залежності від розмірів пухлини проявляються симптомами подразнення (біль, парестезії, гіперпатії), та симптомами випадіння: (гіпестезія, анестезія)
3. Вегето-трофічні розлади: (порушення потовиділення, температурні розлади в зоні іннервації ураженого нерва, потоншення шкіри, зміни нігтів, випадіння волосся).
4. Рухові розлади : парези, паралічі.
5. Клінічні ознаки первинної пухлини за умов метастатичного ураження нервів.

Діагностичними критеріями ЗППН, що дають змогу відокремити від пухлин інших тканин та доброякісних пухлин, є наявність пухлиновидного утворення в проекції нерва, переважно неправильної

форми, з нерівною поверхнею, злучене з оточуючими тканинами, проградієнтний перебіг котрої досить короткий. Уточнити характер росту пухлини та відношення до оточуючих тканин дають дані ультразвукового, комп'ютерного та магніто-резонансних обстежень. Можливі зміни загально-клінічних аналізів.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

Пацієнти із ЗППН можуть проходити обстеження амбулаторно, проте хірургічне лікування необхідно проводити в нейрохірургічному стаціонарі із використанням мікрохірургічної техніки, збільшувальної оптики, та за необхідності проведення реконструктивних мікрохірургічних втручань.

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічний та соматичний огляд.
2. Загальний та біохімічний аналізи крові, загальний аналіз сечі, кров на RW, австралійський антиген, визначення групи крові, резус фактора.
3. Ультразвукове обстеження.
4. ЕНМГ.
5. МРТ, ангиографія та рентгенографія за показаннями.
6. біопсія, інтраопераційна експресбіопсія та гістологічне обстеження видалених тканин.
7. Радіосцинтиграфія.

Лікування

Основним методом лікування ЗППН є хірургічне лікування з радикальним видаленням пухлини та регіонарних лімфовузлів з подальшою рентген та хіміотерапією.

Основним завданням хірургічного лікування є повне видалення пухлини. За необхідності проведення резекції нерва в межах інтактних тканин з подальшим зшиванням чи аутопластиком нерва. У тих випадках, де проведена резекція пухлини із ділянкою нерва та подальшою рентгенотерапією, через чотири-шість місяців по видаленні пухлини

проводиться реконструктивне втручання на ушкоджених нервах чи транспозиція м'язів.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Критерії ефективності хірургічного лікування у ранньому післяопераційному періоді – обсяг видалення пухлини та збереження функції нерва. Критерії, за якими приймається рішення про виписку зі стаціонару – загоєння рани, стабілізація загального стану.

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах 12-18 діб. Подальший диспансерний облік та амбулаторне лікування під наглядом онколога, хіміотерапевта, за необхідності стаціонарне лікування.

Критерії ефективності у віддаленому періоді – відсутність продовженого росту пухлини впродовж п'яти років, середня тривалість життя після комбінованого лікування, поліпшення функції нерва, усунення чи зниження вираженості больового синдрому, поліпшення якості життя.

Список літератури

1. Tang CY, Fung B, Fok M, Zhu J. Schwannoma in the upper limbs. *Biomed Res Int.* 2013; 2013:167-196. doi: 10.1155/2013/167196. Epub 2013 Sep 4. PubMed PMID:24093090; PubMed Central PMCID: PMC3777180.
2. Schaefer IM, Fletcher CD. Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) arising in diffuse-type neurofibroma: clinicopathologic characterization in a series of 9 cases. *Am J Surg Pathol.* 2015 Sep;39(9):1234-41. doi:10.1097/PAS.0000000000000447.
3. Anghileri M, Miceli R, Fiore M, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: prognostic factors and survival in a series of patients treated at a single institution. *Cancer* 2006;107:1065-74.
4. Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology.* 2014; 46(2):95-104. doi:10.1097/PAT.0000000000000050.

Для нотаток

Для нотаток



Медичне страхування медикаментозного забезпечення

Як правило, медикаменти і витратні матеріали складають левову частину витрат пацієнта на лікування. Перелік їх ділиться на дві групи: базовий та імовірнісний.

Базовий – це список медикаментів, використання яких буде 100%. Їх вартість для всіх пацієнтів – практично стала величина, тобто завідомо відома.

Імовірнісний – це використання яких буде залежати від перебігу лікування.

Використання імовірнісних ліків, а відповідно і витрати на них, наперед вирахувати неможливо. При цьому їх вартість може в 10-ки разів перевищувати вартість базових.

Тому страхова компанія пропонує ризики пацієнта, пов'язані з придбанням імовірних медикаментів і витратних матеріалів, застрахувати і перекласти на страхову компанію.

ПрАТ «Страхова компанія «САТІС»
03028, м. Київ, вул. Саперно-Слобідська, 22
+ 38 044 502-10-38
www.satis.kiev.ua