

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

СТАНДАРТИЗАЦІЯ В НЕЙРОХІРУРГІЇ

ЧАСТИНА 5. ДИТЯЧА НЕЙРОХІРУРГІЯ

(видання перше)

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

Київ 2020

УДК: 616.8-089-053.2

Стандартизація в нейрохірургії. Частина 5. Дитяча нейрохірургія. За ред. академіка НАМН України, проф. Є.Г. Педаченко. Київ: ДУ "ІНХ НАМНУ", 2020. 352 с.

Установа розробник:

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

Рецензенти:

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

Костюк Костянтин Романович, доктор медичних наук, завідувач відділення функціональної нейрохірургії та нейромодуляції з рентгеноопераційною ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Затверджено:

Вченою радою ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», протокол №14 від 25.09.2020.

У посібнику представлені основні принципи стандартизації надання медичної допомоги дітям з патологією центральної нервової системи з метою поліпшення доступності якісної і своєчасної високотехнологічної нейрохірургічної допомоги. Переважна більшість рекомендацій спирається на європейські протоколи та стандарти надання медичної допомоги. Представлені оціночні та прогностичні шкали дають можливість планувати перебіг хвороби та спланувати етапи надання медичної допомоги.

Даний посібник буде корисний як для лікарів-нейрохірургів, неврологів, хірургів, травматологів, так і лікарів загальної практики/сімейної медицини.

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

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

Дизайн обкладинки: *Должко 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 12.10.2020

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



© ДУ "Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України", 2020

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:

Вербова Людмила Миколаївна, доктор медичних наук, професор, завідувач відділення нейрохірургії дитячого віку, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Волощук Олександр Сергійович, лікар-нейрохірург відділення нейрохірургії дитячого віку, 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»

Марущенко Леонід Леонідович, кандидат медичних наук, лікар-нейрохірург відділення нейрохірургії дитячого віку, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Михалюк Володимир Святославович, кандидат медичних наук, лікар-нейрохірург відділення нейрохірургії дитячого віку, 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»

Педаченко Євгеній Георгійович, академік НАМН України, академік Всесвітньої академії нейрохірургії (WANS), директор, 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»

Плавський Микола Віталійович, лікар-нейрохірург відділення нейрохірургії дитячого віку, ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Проценко Іван Петрович, кандидат медичних наук, лікар-нейрохірург відділення нейрохірургії дитячого віку, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Свист Андрій Олексійович, лікар-нейрохірург відділення 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»

Черненко Оксана Григорівна, кандидат медичних наук, завідувач патологоанатомічної лабораторії, лікар-патологоанатом, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Шаверський Андрій Вікторович, доктор медичних наук, старший науковий співробітник, Державна установа «Інститут нейрохірургії ім.акад. А.П. Ромоданова НАМН України»

Зміст

РОЗДІЛ 1. ПУХЛИНИ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ	12
1.1. Вроджені пухлини головного мозку	34
1.2. Пухлини головного мозку у дітей молодшого віку	38
1.3. Гліоми у дітей: сучасні концепції в діагностиці, біології та лікуванні	47
1.4. Протоколи надання нейрохірургічної допомоги дітям з пухлинами головного мозку	51
1.4.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з супратенторіальними астроцитомами	52
1.4.2. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з гліомами зорових шляхів	55
1.4.3. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з астроцитомами мозочку	58
1.4.4. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з пухлинами стовбуру головного мозку	61
1.5. Ембріональні пухлини	66
Додаток 1. Загальний стан онкологічних хворих рекомендовано оцінювати за індексом Карновського (0–100 %) або за шкалою ECOG – BOOЗ (0–4 бали).	73
Додаток 2. Шкала Ланскі (для пацієнтів молодше 16 років)	74
1.5.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з медулобластомами	76
1.6. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з епендимомами	87
1.7. Пухлини пінеальної ділянки	94
1.7.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з пухлинами пінеальної області	98
1.8. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з краніофарингіомами	105

1.9. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з інтрамедулярними пухлинами спинного мозку	112
1.10. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з екстрамедулярними пухлинами хребтового каналу	117
1.11. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з пухлинами хребта.....	122
РОЗДІЛ 2. ГІДРОЦЕФАЛІЯ	128
2.1. Протокол надання медичної (нейрохірургічної) допомоги новонародженим із внутрішньошлунчковими крововиливами та післягеморагічною гідроцефалією	128
2.2. Протокол надання медичної (нейрохірургічної) допомоги дітям, хворим на гідроцефалію.....	136
2.3. Протокол надання медичної (нейрохірургічної) допомоги дітям з шунт-інфекціями	141
РОЗДІЛ 3. ТРАВМАТИЧНІ УШКОДЖЕННЯ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ	149
3.1. Травматичні ушкодження головного мозку	149
3.1.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із струсом головного мозку.....	149
3.1.2. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із забоєм головного мозку легкого ступеню тяжкості	151
3.1.3. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із забоєм головного мозку середнього ступеню тяжкості.....	153
3.1.4. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із забоєм головного мозку важкого ступеню, дифузним аксональним ушкодженням.	156
3.1.5. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з травматичними епідуральними гематомами	160
3.1.6. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з травматичними субдуральними гематомами	165
3.1.7. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з післятравматичною гідроцефалією	172

3.1.8. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з післятравматичними кістковими дефектами черепа	179
3.1.9. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з назальною ліквореєю	184
3.1.10. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із збройовими пораненнями м'яких тканин голови мирного часу	189
3.1.11. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із збройовими непроникаючими пораненнями голови мирного часу	192
3.1.12. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із збройовими проникаючими пораненнями голови мирного часу	197
3.2. Травматичні ушкодження хребта і спинного мозку	202
3.2.1. Травматичні ушкодження краніовертебральної ділянки. Класифікація. Система оцінки шийної мієлопатії	203
3.2.1.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з травматичними ушкодженнями краніовертебральної ділянки	207
3.2.2. Травматичні ушкодження шийного відділу хребта та спинного мозку. Класифікація, клінічні форми	215
3.2.2.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим із травмою шийного відділу хребта та спинного мозку	217
3.2.2.2. Вибір методів лікування травми хребта та спинного мозку у шийному відділі залежно від стабільності перелому і наявності неврологічного дефіциту	220
3.2.3. Травматичні ушкодження грудного і поперекового відділів хребта і спинного мозку. Класифікація, клінічні форми	224
3.2.3.1. Протокол надання спеціалізованої високо-технологічної нейрохірургічної допомоги хворим із травмою грудного та поперекового відділів хребта та спинного мозку	228

3.2.3.2. Вибір методів лікування травматичних ушкоджень грудного і поперекового відділів хребта і спинного мозку залежно від стабільності перелому і наявності неврологічного дефіциту.....	230
3.2.4. Протокол надання спеціалізованої високотехнологічної нейрохірургічної допомоги хворим з компресійними та компресійно-осколковими ушкодженнями хребта	233
РОЗДІЛ 4. СУДИННИ ЗАХВОРЮВАННЯ	241
4.1. Судинні мальформації спинного мозку та хребта у дітей. Протокол надання спеціалізованої високотехнологічної нейрохірургічної допомоги хворим із судинними мальформаціями спинного мозку та хребта.....	241
4.2. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з кавернозними мальформаціями центральної нервової системи..	249
4.3. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із хронічними субдуральними гематомами.....	255
4.4. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з геморагічним інсультом (внутрішньомозковою гематомою)	261
Додаток 1. Шкала ком Глазго для дітей до 4 років, після 4 років та дорослих	265
Додаток 2. Модифікована шкала Ренкін (Modified Rankin Scale, mRS)	268
РОЗДІЛ 5. ВРОДЖЕНІ ПОРУШЕННЯ РОЗВИТКУ	269
5.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із розщилинами хребта (spina bifida)	269
5.2. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із енцефалоцеле	278
5.3. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із інтракраніальними лікворними кістами	284
5.4. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з мальформацією Кіарі	288

5.5. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із краніосиностозом.....	298
5.6. Нестабільність хребта вродженого характеру (спондилоліз хребта, спондилолітез) із неврологічними проявами у дітей	305
РОЗДІЛ 6. ФАКОМАТОЗИ	314
6.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із факоматозами.....	314
6.1.1. Туберозний склероз (хвороба Бурневіля).....	314
6.1.2. Синдром Штурге-Вебера	318
6.1.3. Атаксія-телеангіектазія (синдром Луї-Бара)	320
6.1.4. Спадкова геморагічна телеангіектазія (синдром Рандю-Ослера-Вебера)	320
6.1.5. Хвороба Гіппеля-Ліндау	321
РОЗДІЛ 7. ЕПІЛЕПСІЯ	326
7.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з епілепсією	326
РОЗДІЛ 8. ІНФЕКЦІЙНІ УШКОДЖЕННЯ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ	339
8.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із внутрішньочерепними та внутрішньохребтовими абсцесами і гранульомами	339

Перелік скорочень

АГ – ангіографія;
АКТ – аксіальна комп'ютерна томографія;
АТ – атаксія-телеангіектазія;
АТРП – атипова тератоїд-рабдоїдна пухлина;
АФП – альфа-фетопротеїн;
ВАІТ – відділення анестезіології та інтенсивної терапії;
ВАС – вентрикулоатріостомія;
ВІЛ – вірус імунodefіциту людини;
ВООЗ – Всесвітня організація охорони здоров'я;
ВПС – вентрикулоперитонеостомія;
ВЧГ – внутрішньочерепна гіпертензія;
ВЧТ – внутрішньочерепний тиск;
ВШК – внутрішньошлунчкові крововиливи;
ГКП – герміногенно-клітинні пухлини;
ГПМК – гостре порушення мозкового кровообігу;
ЕБЛ – епендимобластома;
ЕЕГ – електроенцефалографія;
ЕКГ – електрокардіографія;
ЕМА – епітеліальний мембранний антиген;
ЕНМГ – електронейроміографія;
ЕП – ембріональні пухлини;
Ехо-ЕГ – ехоенцефалографія;
ЗВНПГ – збройово-вибухові непроникаючі поранення голови;
ЗНПГ – збройові непроникаючі поранення голови;
ЗППГ – збройові проникаючі поранення голови;
ІГХ – імуногістохімія;
ІТ – інтенсивна терапія;
ІФА – імуноферментний аналіз;
КМ – кавернозна мальформація;
КТ – комп'ютерна томографія;
КТ-АГ – комп'ютерно-томографічна ангіографія;
ЛПС – люмбоперитонеостомія;
ЛШО – лікворошунтуюча операція;
ЛШС – лікворошунтуюча система;

МБ – медулобластома;
МЕП – медулоепітеліома;
МК – мальформація Кіарі;
МКХ – Міжнародна класифікація хвороб;
МРТ – магнітно-резонансна томографія;
МР-АГ – магнітно-резонансна ангиографія;
МСКТ – мультиспіральна комп'ютерна томографія;
НЕП – нейроектодермальні пухлини;
НН – нерви;
НСГ – нейросонографія;
ПБЛ – пінеобластома;
ПГГ – постгеморагічна гідроцефалія;
ПГМД – пухлини головного мозку у дітей;
ПЕП – протиепілептичні препарати;
ПНЕП (PNET) – примітивна нейроектодермальна пухлина;
РЕА – раковий ембріональний антиген;
СГТ – спадкова геморагічна телеангіектазія;
сЕП – супратенторіальні ембріональні пухлини;
СЦА – селективна церебральна ангиографія;
СШВ – синдром Штурге-Вебера;
ТМО – тверда мозкова оболонка;
ТМС – транскраніальна магнітна стимуляція;
ТС – туберозний склероз;
УЗД – ультразвукова діагностика (дослідження);
ХГЛ – Хвороба Гіппеля-Ліндау;
ХГЛ – хоріоїдний гонадотропін людини;
ХСГ – хронічна субдуральна гематома;
ЦНС – центральна нервова система;
ЦСР – цереброспінальна рідина;
ЧМТ – черепно-мозкова травма;
DIPG – дифузна гліома моста;
IDH, NOS, SHH, WNT – молекулярні маркери;
ILAE – Міжнародна протиепілептична ліга (International League Against Epilepsy);
(NOS) БДУ – без додаткового уточнення.

РОЗДІЛ 1. ПУХЛИНИ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ

Первинні злоякісні пухлини центральної нервової системи у дітей займають друге місце після гематологічних злоякісних новоутворень (табл. 1.1).

Таблиця 1.1

Злоякісні пухлини у дітей (за Surveillance Epidemiology та End Results (SEER) Program of the National Cancer Institute)*

Тип пухлини	% пухлин в вікових групах					
	до 1 року	від 1 до 4 років	від 5 до 9 років	від 10 до 14 років	від 15 до 19 років	Загалом в групі до 19 років
Пухлини крові	16	45	36	22	12	27
Пухлини ЦНС	11	17	24	18	9	15
Лімфома	2	4	14	21	25	16
Герменативно-клітинні пухлини	9	1,5	2,4	7	16	8
М'якотканинні саркоми	7	4,5	7	8	6	6
Тіреоїдний рак	0,1	0,1	1,3	6	13	6
Кісткові пухлини	0,3	0,7	5	8	5	5
Нейробластома	26	8	2,5	0,9	0,8	4
Пухлина Вільмса	7	10	5	0,9	0,8	4
Меланома та рак шкіри	0,3	0,4	1,6	3,2	7	3
Ретінобластома	15	5	0,4	0,1	0	2
Пухлини печінки	5	2,5	0,4	0,3	0,3	1
Інші пухлини	1	1	0,5	4,5	5,5	3

* Найбільш розповсюджені форми дитячого раку у Сполучених Штатах Америки (в 2000-2016 рр.). Проценти для кожної вікової групи узгоджуються з віком дитини при діагностиці.

У затвердженому ВООЗ 2016 року останньому варіанті редакції класифікації пухлин нервової системи внесені суттєві зміни у різні групи пухлин, передусім астроцитом [1]. Ці зміни зумовлені систематизацією результатів молекулярних досліджень у співставленні з індивідуальними клінічними особливостями та статистично значущими критеріями прогнозу подальшого перебігу захворювання. Базуючись на молекулярно-генетичних дослідженнях й особливостях пухлин, переглянуто окремі групи (варіанти) пухлин.

Вперше в основу класифікації покладено не лише гістоструктуру новоутворення, а і найбільш значущу молекулярно-генетичну характеристику. Найбільш часто у дітей зустрічаються такі види новоутворень нервової системи (табл. 1.2, табл. 1.3).

Таблиця 1.2
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

Продовження таблиці 1.2

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
мухопapillary ependymoma	9394/1	GI
WHO grade II		
Ependymoma	9391/3	GII
papillary ependymoma		GII

Продовження таблиці 1.2

clear cell ependymoma		GII
tanycytic ependymoma		GII
RELA fusion-positive	9396/3	GII
WHO grade III		
anaplastic ependymoma	9392/3	GI
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	GI
Neuronal and mixed neuronal-glial 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

Продовження таблиці 1.2

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

Продовження таблиці 1.2

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

Продовження таблиці 1.2

WHO grade II, III or IV		
malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST)	9540/3	
Epithelioid		
with perineural differentiation		
Tumors of meningotheial cells		
WHO grade I		
meningioma	9530/0	GI
meningotheial 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-meningotheial tumors		
WHO grade I, II or III		
solitary fibrous tumor of the dura/ hemangiopericytoma	8815/0 /1 /3	
WHO grade I		
angiolipoma	8861/0	GI

Продовження таблиці 1.2

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	

Продовження таблиці 1.2

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	

Продовження таблиці 1.2

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 1.3

Класифікація пухлин центральної нервової системи ВООЗ (Ліон , 2016)

Назва груп і варіантів новоутворень	Код за МКХ -10	Ступінь злоякісності Grade
Нейроектодермальні (нейроепітеліальні)		
Астроцитарні		
Дифузна астроцитома, з мутацією в гені IDH - <i>позитивний прогноз</i>	9400/3	G II
Гемістоцитарна астроцитома, з мутацією в гені IDH	9411/3	G II / III
Дифузна астроцитома, без мутацій в гені IDH	9400/3	G II
Дифузна астроцитома, без додаткового уточнення (БДУ)	9400/3	G II
Анапластична астроцитома, з мутацією в гені IDH - <i>позитивний прогноз</i>	9401/3	G III

Продовження таблиці 1.3

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
Гліобластома, БДУ	9440/3	G IV
Дифузна гліома середньої лінії, з мутацією K27M в гені H3 (H3F3A) у 50–80% - залежно від особливостей локалізації – негативний прогноз	9385/3 *	G IV
Олігодендрогліальні		
Олігодендрогліома, з мутацією в гені IDH і коделецією 1p / 19q - позитивний прогноз	9450/3	G II
Олігодендрогліома, БДУ	9450/3	G II
Анапластична олігодендрогліома, з мутацією в гені IDH і коделецією 1p / 19q - позитивний прогноз	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
Інші астроцитарні		
Пілоцитарна астроцитома	9421/1	G I
Піломіксодна астроцитома	9425/3	G II
Субependимарна гігантоклітинна астроцитома (асоційована з хворобою Бурневіля)	9384/1	G I
Плейоморфна ксантастроцитома	9424/3	G II
Анапластична плеоморфна ксантастроцитома	9424/3	G III
Епендимарні		
Субependимомма	9383/1	G I

Продовження таблиці 1.3

Міксопапілярна епендимома	9394/1	G I
Епендимома	9391/3	G III
Папілярна епендимома	9393/3	G III
Світлоклітинна епендимома	9391/3	G II
Таніцитарна епендимома	9391/3	G III
Епендимома, з химерою RELA (RELA fusion-positive) в 70% у дітей (L1CAM – ІГХ, ПЦР, FISH) – негативний прогноз	9396/3 *	G II
Анапластична епендимома	9392/3	G III
Інші гліоми		
Хордоїдна гліома III шлуночка	9444/1	G I
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 інфантильна астроцитома і гангліогліома (дітей)	9412/1	G I
Папілярна гліонейрональна пухлина	9509/1	G I

Продовження таблиці 1.3

Розеткоформуюча гліонейрональна пухлина	9509/1	G I
Дифузна лептоменінгеальна гліонейрональна пухлина		G обговорюється
Центральна нейроцитوما	9506/1	G II
Екстравентрикулярна (позашлуночкова) нейроцитوما	9506/1	G II
Ліпонейроцитوما мозочка	9506/1	G II
Пухлини пінеальної ділянки		
Пінеоцитوما	9361/1	G I
Паренхіматозна пухлина шишкоподібної залози проміжного ступеня диференціювання	9362/3	G II-III
Пінеобластома	9362/3	G IV
Папілярна пухлина пінеальної ділянки	9395/3	G II-III
Ембріональні пухлини		
<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%)	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
<i>Медулобластома, група 3</i>		G IV
<i>Медулобластома, група 4</i>		G IV

Продовження таблиці 1.3

Медулобластома, що визначаються гістологічно група 2:		
Медулобластома, класичний варіант	9470/3	G IV
Медулобластома, десмопластичний варіант	9471/3	G IV
Медулобластома з вираженою нодулярністю	9471/3	G IV
Медулобластома, крупноклітинна / анапластична	9474/3	G IV
Медулобластома, БДУ	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 спинальних 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

Продовження таблиці 1.3

Плексиформна нейрофіброма	9550/0	G I
Периневрома	9571/0	G I
Мезенхимальні, неменінготеліальні пухлини		
Солітарна фіброзна пухлина / гемангіоперицитома**		
• Ступінь злоякисності I	8815/0	Grade I
• Ступінь злоякисності II	8815/1	Grade II
• Ступінь злоякисності III	8815/3	Grade 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 (ліпома із бурого жиру)	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 гістіоцитом	8830/0	G I
Фібросаркома	8810/3	G II, III, IV
Недиференційована плеоморфна саркома/злоякісна фіброзна гістіоцитом	8802/3	G IV
Лейоміома	8890/0	G I
Лейоміосаркома	8890/3	G IV
Рабдоміома	8900/0	G I
Рабдоміосаркома	8900/3	G IV

Продовження таблиці 1.3

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
Гістіоцитарні пухлини		
Гістіоцитоз з клітин Лангерганса	9751/3	G III
Хвороба Ердгейма-Честера	9750/1	G I
Хвороба Роза-Дорфман		
Ювенільна ксантогранулярна		
Гістіоцитарна саркома	9755/3	G IV
Гермінативно-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 гермінативно клітинна пухлина	9085/3	G IV
Пухлини ділянки турецького сідла		
Краніофарингіома	9350/1	G II
• Адамантіномоподібний варіант краніофарингіома	9351/1	G II
• Папілярний варіант краніофарингіома	9352/1	G II

Визнаним у світі діагностичним алгоритмом щодо безпосереднього практичного значення у плануванні лікувальної тактики є визначення коду новоутворень відповідно до МКХ-X-10 та ICD-O, що враховує біологію новоутворень – їх агресивність (інвазивність, розвиток в замкненому просторі, ліквороциркуляцію) – цифра за /*, відображає характер і темп прогресії та поведінки новоутворення, а не власне ступінь диференціювання клітин пухлини (Grade), визначає тактику подальшого лікування за нейроонкологічними стандартами. У міжнародній прогностичній морфологічній системі при прогнозуванні перебігу захворювання – рецидиву та/або продовженого росту, проградієнтному перебігу з наростанням ступеню злоякісності, пріоритетно надають значення показнику активності проліферації.

Смертність, пов'язана з пухлинами головного мозку, перевищує смертність при лімфобластному лейкозі [2].

Цілий ряд клініко-патологічних особливостей відрізняють пухлини головного мозку у дітей (ПГМД) від у дорослих. Це стосується не лише варіантів пухлин і їх гістологічної будови, але й локалізації, прогнозу розвитку, тактики хірургічної, променевої та медикаментозної терапії.

Серед первинних ПГМД переважають нейроектодермальні пухлини, в першу чергу астроцитоми (31%), медулобластоми (21-25%) та епендимоми (9-10%).

Для лікування пухлин центральної нервової системи у дітей застосовують хірургічне лікування, променеву терапію та хіміотерапію. Пацієнти з вказаною патологією потребують направлення до нейрохірурга для подальшої оцінки, біопсії пухлини та повної резекції, за можливості, новоутворення.

Основний спосіб отримання тканини для гістологічного діагнозу і видалення пухлини (за можливості) є відкрита хірургічне втручання. Не у всіх випадках є можливість повністю видалити пухлину у зв'язку з поширеним розповсюдженням пухлини [3,4]. Для верифікації гістологічного діагнозу глибинно розташованих пухлин в ряді випадків застосовується стереотаксична біопсія [4], а для внутрішньошлуночкових та перивентрикулярних пухлин – ендоскопічна біопсія [5].

Видалення пухлини у функціонально значущих зонах головного мозку несе в собі високий ризик отримання неврологічного дефіциту. Щоб цього уникнути, бажано мати доопераційну стереотаксичну біопсію та

інтраопераційний нейрофізіологічний моніторинг зорових, слухових та соматосенсорних провідних шляхів [6,7].

Об'єм виконаної резекції пухлини бажано контролювати за допомогою МРТ в перші 24-72 години після операції.

У периопераційний період потрібно звертати увагу на наявність підвищеного внутрішньочерепного тиску (оклюзійна гідроцефалія), судом, ендокринних порушень.

Наявність підвищеного внутрішньочерепного тиску у ряді випадків потребує термінових дій: видалення пухлини та/або імплантації шунта. Також це може бути встановлення зовнішнього вентрикулярного дренажу перед операцією, який може функціонувати і декілька днів після операції. У разі розвитку оклюзійно-гіпертензивного синдрому може виникнути потреба в імплантації лікворошунтуючої системи або ендоскопічній тривентрикулостомії.

У лікуванні дітей з пухлинами центральної нервової системи використовується дексаметазон (0,25-0,5 mg/kg кожні 6 годин з максимальною дозою 16 mg/день). Після видалення пухлини через декілька днів дексаметазон можна відмінити, але в окремих випадках, таких, як пухлини стовбуру головного мозку, прийом вказаного препарату продовжується і це може призвести до побічних ефектів.

У частини пацієнтів з пухлинами головного мозку виникають судоми [8]. При обстеженні 223 дітей з пухлинами головного мозку виявлено що вік дитини молодше 2-х років, гіпонатріємія і супратенторіальна локалізація новоутворень асоційовані з периоперативними судомами [9]. За наявності судом, дітям призначаються протисудомні препарати. З профілактичною метою у дітей без епілептичних нападів протисудомна терапія не призначається. У Сполучених Штатах Америки виняток може скласти випадок післяопераційної профілактики судом на розсуд нейрохірурга, що відповідає консенсусному заключенню Комітету Стандартів Якості Американської Академії Неврології [10].

За наявності у пацієнтів ендокринних розладів призначається замісна гормональна терапія.

Променева терапія

Призначення променевої терапії залежить від гістологічного діагнозу та віку дитини. У дітей віком менше 3-х років, зазвичай, у зв'язку з ризиком нейрокогнітивних порушень променева терапія не застосо-

вується. Променева терапія у дітей може супроводжуватися гострими та віддаленими ускладненнями. При ретроспективному аналізі ефективності застосовування променевої терапії у 101 дитини з пухлинами головного мозку виявлено 5% дітей з променевим некрозом [11]. Для профілактики ускладнень променевої терапії зменшують дозу опромінення або застосовують 3-х-вимірну конформну променеву терапію.

Хіміотерапія

Хіміотерапія призначається дітям старшого віку з ембріональними пухлинами (медулобластомами, високо диференційованими астроцитомами) у комбінації з хірургічним лікуванням і променевою терапією, а також дітям молодшого віку і немовлятам з ембріональними пухлинами (низько диференційованими гліомами та оптичними гліомами) після хірургічного видалення пухлин. Хіміотерапія зменшує або елімінує довготривалі наслідки опромінення. Наявність гематоенцефалічного бар'єру обмежує проникнення хіміопрепаратів, які призначаються дітям. У дитячій онкології використовують різні шляхи введення цих препаратів: високодозна або комбінована системна терапія, інтратекальна та інтрапухлинна хіміотерапія, системне призначення препаратів з порушенням гематоенцефалічного бар'єру за допомогою гіпертонічної арабінози, або маннітолу.

Інтерферон та генна терапія дають надію на покращення результатів лікування дітей із пухлинами центральної нервової системи.

Паліативна допомога

Певні пухлини у дитячому віці мають поганий прогноз. У вказаних випадках паліативна допомога повинна якомога раніше включатися в лікувальний процес. Діти з пухлинами головного мозку мають погіршення неврологічного стану наприкінці життя [12]. Батьки повинні якомога раніше бути запезпечені ознайомчими інструкціями і відчувати щоденну підтримку і допомогу у нагляді за такою дитиною.

Прогноз

Терміни виживання дітей з пухлинами центральної нервової системи залежить від віку дитини та типу пухлини. Дані Центрального Регістру США пухлин головного мозку (за 2011-2015 рр.) свідчать про те, що при пілоцитарних астроцитомах найвищий рівень виживання хворих (5-річний термін – 97%). В той же час, за наявності атипичних тератоїд/рабдоїд пухлин та високодиференційованих гліом рівень виживання пацієнтів найнижчий [13,14]. Пухлини ЦНС складають ¼

всіх «онкологічних» смертей у США [15]. 5-річне виживання хворих з гліобlastомами спостерігається у 18% пацієнтів [13,14]. У пацієнтів, що виживають більше 5-ти років, пізня смертність відмічається у 15-25%, що здебільшого обумовлено рецидивом пухлини або її прогресуванням [16,17], краніальним опроміненням [18-20]. У соціальному житті пацієнти також мають певні проблеми [21].

Довгострокова захворюваність

Пацієнти після лікування дуже часто мають неврологічні, когнітивні, психологічні та ендокринні ускладнення. Ризик цих ускладнень дуже високий у маленьких дітей, у дітей з гідроцефалією та у тих, хто лікується

Список використаних джерел

1. Linabery AM, Ross JA. Trends in childhood cancer incidence in the U.S. (1992-2004). *Cancer*. 2008 Jan 15;112(2):416-32. DOI: 10.1002/cncr.23169. PMID: 18074355.
2. Ostrom QT, de Blank PM, Kruchko C, Petersen CM, Liao P, Finlay JL, Stearns DS, Wolff JE, Wolinsky Y, Letterio JJ, Barnholtz-Sloan JS. Alex's Lemonade Stand Foundation Infant and Childhood Primary Brain and Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2007-2011. *Neuro Oncol*. 2015 Jan;16 Suppl 10:x1-x36. doi: 10.1093/neuonc/nou327. PMID: 25542864. PMCID: PMC4277295.
3. Albright AL, Sposto R, Holmes E, Zeltzer PM, Finlay JL, Wisoff JH, Berger MS, Packer RJ, Pollack IF. Correlation of neurosurgical subspecialization with outcomes in children with malignant brain tumors. *Neurosurgery*. 2000 Oct;47(4):879-85. DOI: 10.1097/00006123-200010000-00018. PMID: 11014428.
4. Blaney S, Haas-Kogan D, Young-Poussaint T, Santi M, Gilbertson R, Parsons D, Pollack I. Gliomas ependymomas and other nonembryonal tumors of the central nervous system. In: *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. Ed. by Philip A. Pizzo and David G. Poplack; Lipincott Williams & Wilkins, authors. Philadelphia, 2011. P.717-771.
5. Ahn ES, Goumnerova L. Endoscopic biopsy of brain tumors in children: diagnostic success and utility in guiding treatment strategies. *J Neurosurg Pediatr*. 2010 Mar;5(3):255-62. doi: 10.3171/2009.10.PEDS09172. PMID: 20192642.

6. Matthews PM, Wylezinska M, Cadoux-Hudson T. Novel approaches to imaging brain tumors. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2001 Aug;15(4):609-30. DOI: 10.1016/s0889-8588(05)70239-2. PMID: 11676276.
7. Yamaguchi F, Takahashi H, Teramoto A. Intra-operative detection of motor pathways using a simple electrode provides safe brain tumor surgery. *J Clin Neurosci.* 2007 Nov;14(11):1106-10. DOI: 10.1016/j.jocn.2006.12.013. PMID: 17884505.
8. van Breemen MS, Wilms EB, Vecht CJ. Epilepsy in patients with brain tumours: epidemiology, mechanisms, and management. *Lancet Neurol.* 2007 May;6(5):421-30. DOI: 10.1016/S1474-4422(07)70103-5. PMID: 17434097.
9. Hardesty DA, Sanborn MR, Parker WE, Storm PB. Perioperative seizure incidence and risk factors in 223 pediatric brain tumor patients without prior seizures. *J Neurosurg Pediatr.* 2011 Jun;7(6):609-15. doi: 10.3171/2011.3.PEDS1120. PMID: 21631197.
10. Glantz MJ, Cole BF, Forsyth PA, Recht LD, Wen PY, Chamberlain MC, Grossman SA, Cairncross JG. Practice parameter: anticonvulsant prophylaxis in patients with newly diagnosed brain tumors. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2000 May 23;54(10):1886-93. DOI: 10.1212/wnl.54.10.1886. PMID: 10822423.
11. Plimpton SR, Stence N, Hemenway M, Hankinson TC, Foreman N, Liu AK. Cerebral radiation necrosis in pediatric patients. *Pediatr Hematol Oncol.* 2015 Feb;32(1):78-83. doi: 10.3109/08880018.2013.791738. PMID: 23647507.
12. Zelcer S, Cataudella D, Cairney AE, Bannister SL. Palliative care of children with brain tumors: a parental perspective. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2010 Mar;164(3):225-30. doi: 10.1001/archpediatrics.2009.284. PMID: 20194254.
13. Ostrom QT, Gittleman H, Liao P, Rouse C, Chen Y, Dowling J, Wolinsky Y, Kruchko C, Barnholtz-Sloan J. CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2007-2011. *Neuro Oncol.* 2014 Oct;16 Suppl 4:iv1-63. doi: 10.1093/neuonc/nou223. PMID: 25304271. PMCID: PMC4193675.

14. Ostrom QT, Gittleman H, Truitt G, Boscia A, Kruchko C, Barnholtz-Sloan JS. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2011-2015. *Neuro Oncol.* 2018 Oct 1;20(suppl_4):iv1-iv86. doi: 10.1093/neuonc/noy131. PMID: 30445539. PMCID: PMC6129949.
15. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Trends in childhood cancer mortality--United States, 1990-2004. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2007 Dec 7;56(48):1257-61. PMID: 18059256.
16. Morris EB, Gajjar A, Okuma JO, Yasui Y, Wallace D, Kun LE, Merchant TE, Fouladi M, Broniscer A, Robison LL, Hudson MM. Survival and late mortality in long-term survivors of pediatric CNS tumors. *J Clin Oncol.* 2007 Apr 20;25(12):1532-8. DOI: 10.1200/JCO.2006.09.8194. PMID: 17442996.
17. Armstrong GT, Liu Q, Yasui Y, Huang S, Ness KK, Leisenring W, Hudson MM, Donaldson SS, King AA, Stovall M, Krull KR, Robison LL, Packer RJ. Long-term outcomes among adult survivors of childhood central nervous system malignancies in the Childhood Cancer Survivor Study. *J Natl Cancer Inst.* 2009 Jul 1;101(13):946-58. doi: 10.1093/jnci/djp148. PMID: 19535780. PMCID: PMC2704230.
18. Gerber NU, Zehnder D, Zuzak TJ, Poretti A, Boltshauser E, Grotzer MA. Outcome in children with brain tumours diagnosed in the first year of life: long-term complications and quality of life. *Arch Dis Child.* 2008 Jul;93(7):582-9. DOI: 10.1136/adc.2007.116202. PMID: 17634182.
19. Mulhern RK, Merchant TE, Gajjar A, Reddick WE, Kun LE. Late neurocognitive sequelae in survivors of brain tumours in childhood. *Lancet Oncol.* 2004 Jul;5(7):399-408. DOI: 10.1016/S1470-2045(04)01507-4. PMID: 15231246.
20. Fouladi M, Gilger E, Kocak M, Wallace D, Buchanan G, Reeves C, Robbins N, Merchant T, Kun LE, Khan R, Gajjar A, Mulhern R. Intellectual and functional outcome of children 3 years old or younger who have CNS malignancies. *J Clin Oncol.* 2005 Oct 1;23(28):7152-60. DOI: 10.1200/JCO.2005.01.214. PMID: 16192599.
21. Gurney JG, Krull KR, Kadan-Lottick N, Nicholson HS, Nathan PC, Zebrack B, Tersak JM, Ness KK. Social outcomes in the Childhood Cancer Survivor Study cohort. *J Clin Oncol.* 2009 May 10;27(14):2390-5. doi: 10.1200/JCO.2008.21.1458. DOI: 10.1200/JCO.2008.21.1458. PMID: 19224833. PMCID: PMC2677924.

1.1. Вроджені пухлини головного мозку

Внутрішньочерепні пухлини у плода за даними літератури складають 0,5-1,9% усіх пухлин у дітей [1,2].

Найбільш поширеними новоутвореннями у плодів є астроцитомы, тератоми, краніофарінгеомы та первинні нейроектодермальні пухлини.

За даними інших авторів пухлини головного мозку у плодів зустрічаються у 30,8% випадків, з яких 11,5% – краніофарінгеомы, 3,8% – тератоми, 7,7% – кавернозні гемангіомы, 7,7% – ліпоми мозолястого тіла [3]. Здебільшого вказані пухлини виявляються в 3-му триместрі вагітності за допомогою ЗД/4Д ультразвукової методики.

У 1999 році було показано, що діти з пухлинами центральної нервової системи в 13% випадків народжуються мертвими і в 24% випадків гинуть на першому тижні життя [4].

Діагностика фетальних пухлин повинна починатися у пренатальному періоді. При цьому у 22% випадків діагностується багатоводдя, у 61% – макрокранія і швидке зростання розмірів голови. Для діагностики використовується УЗД та/або МРТ плоду в II – III триместрах вагітності. У кожної п'ятої жінки у вказаних випадках може статися викидень або мертвонароджена дитина, у третині випадків спостерігаються передчасні пологи.

Після народження дитини у 67% випадків діагностується макрокранія, швидко прогресує гідроцефалія, загальномозкова симптоматика, втрата маси тіла і, досить рідко, неврологічна симптоматика [5]. В ряді випадків при виявленні пухлини і гідроцефалії в пренатальний період виконується цефлосцентез для зменшення водянки, а при утриманні гідроцефалії на 34-му тижні гестації викликають пологи [6].

70% пухлин головного мозку мають супратенторіальну локалізацію і тільки 30% – інфратенторіальну [7]. У зв'язку з тим, що пухлини великих розмірів призводять до розвитку водянки, це в окремих випадках потребує декомпресії черепа для вагінальних пологів [8,9]. Приблизно 60% жінок потребують цісарського розтину [10].

За допомогою МРТ можливо точно визначити поширеність пухлини і ступінь залучення у процес сусідніх структур мозку, що дуже важливо для визначення прогнозу та можливості хірургічного лікування.

Вроджені пухлини мозку можуть мімікрувати інші патологічні утворення головного мозку – арахноїдальні кісти, аневризму вени Галена,

поренцефалію, шизенцефалію, перивентрикулярну лейкомаляцію, субдуральну гематому [7].

Загалом прогноз у немовлят поганий і залежить від часу діагностики і гістологічного типу пухлини [7].

Тератоми – найбільш часті пухлини головного мозку у плодів з поганим прогнозом [6]. Тератоми складають 62% усіх типів пухлин головного мозку, що діагностуються під час вагітності [10]. При УЗД та МРТ тератоми виглядають як неоднорідна солідна маса, яка може містити в собі кісти та звапнення. Кольорове доплерографічне зображення дає уявлення про васкуляризацію пухлини і сприяє постановці діагнозу. Тератоми головного мозку характеризуються швидким ростом, що сприяє розвитку прогресуючої гідроцефалії і багатоводдя [11]. Прогноз для хворих з інтракраніальними тератомами несприятливий [10].

Пухлини судинного сплетення шлуночків (хоріоїд-папілома)

Хоріоїдальні плексус-папіломи можуть бути асоційовані з синдромом Aicardi, X-хромосомопов'язаним синдромом, який проявляється тріадою: частковою або повною агенезією мозолястого тіла, лакунарним хоріоретинітом і спазмами [13].

Пухлини судинного сплетення складають 0,4-0,6% фетальних інтракраніальних пухлин. Указані пухлини можуть локалізуватися у боковому, III-му та IV-му шлуночках. Вони діагностуються в 3-му триместрі вагітності і супроводжуються односторонньою або двосторонньою вентрикуломегалією, блокуючи ліквороциркуляцію. Кольорове доплерографічне дослідження допомагає в диференціальній діагностиці між хоріоїдальними плексус-папіломами і внутрішньошлуночковими крововиливами [12]. В цьому також допомагає МРТ, яке виявляє ехогенну масу, пов'язану з судинним сплетенням.

Прогноз для вказаних пухлин хороший, але у 20% випадків вони можуть стати карциномами і прогноз змінюється на гірший.

Краніофарінгеома

Краніофарінгеоми складають 2-5% всіх вроджених пухлин центральної нервової системи і локалізуються у супраселярній ділянці. Своїм розповсюдженням ці пухлини можуть викликати деструкцію паренхіми мозку та гідроцефалію. Великі ехогенні маси виявляються під час проведення УЗД та МРТ. Краніофарингіоми необхідно диференціювати з тератомами, астроцитомами, гамартомами [13]. В індивідуальному порядку, в залежності від ступеню макроцефалії і

гідроцефалії, а також у відповідності до законодавства країни, приймається рішення про пологи.

Астроцитома

Більшість фетальних астроцитом розташовані супратенторіально. При обстеженні виявляються пухлини уже великих розмірів, які можуть займати не одну частку мозку, а кілька, викликаючи латеральне зміщення. Астроцитоми у плодів візуалізуються як інтракраніальні маси, гідроцефальна макроцефалія, геморагія. Гістологічно указані пухлини коливаються від доброякісних до злоякісних. Прогноз для виживання плодів з астроцитомами поганий.

Ембріональна пухлина

Фетальні примітивні нейроектодермальні пухлини зустрічаються не часто. Вони мають агресивний перебіг, рано метастазують, широко розповсюджуються лікворними шляхами, ушкоджують оболонки головного і спинного мозку. Основні знахідки при діагностиці ЕП – гідроцефалія, макроцефалія, інтракраніальна маса. Прогноз для життя хворих за наявності цих пухлин поганий.

Менінгеальні пухлини

Здебільшого менінгеальні пухлини у плодів викликають локальні випинання і асиметрію черепа. Приблизно половина цих пухлин походить із мозкових оболонок, поширюючись на основу черепа. За гістологічними типами ці пухлини досить варіабельні. Найбільш поширеним представником у цій групі є гемангіоперицитома. Прогноз для цих пухлин невтішний, має місце великий відсоток мертвонароджених.

Епендимальні пухлини

За наявності епендимадьних пухлин у плодів виявляється макроцефалія, цефалотазова диспропорція та внутрішньоутробна смерть. Макроцефалія є результатом гідроцефалії, або обумовлена розміром пухлини. Епендимоми і епендимобластами мають поганий прогноз.

З моменту внутрішньоутробного діагностування вродженої інкурабельної пухлини центральної нервової системи необхідно швидко інтегрувати паліативну допомогу у сім'ю, залучити до лікування нейроонкологів та нейрохірургів.

Фетальні пухлини мозку зустрічаються не часто і на сучасному етапі використання візуалізаційних методів діагностуються під час вагітності. Але заключний діагноз робиться тільки після народження дитини

на основі гістологічного дослідження пухлини. Прогноз фетальних пухлин мозку залишається поганим. Важливе місце в лікуванні даної патології буде мати розробка нових методів лікування. В перспективі необхідно розробляти маркери (імуногістохімічні, серологічні, генетичні) для раннього виявлення пухлин в I триместрі вагітності. Розвиток персоніфікованої геномної медицини дозволить розробити і використати таргетну терапію.

Список використаних джерел

1. Sahin FK, Koken G, Cosar E, Koken R, Sahin O, Gokden M. A prenatal diagnosed case of primitive neuroectodermal tumor. *Fetal Diagn Ther.* 2008;23(4):267-70. doi: 10.1159/000123613. PMID: 18417992.
2. Nejat F, Kazmi SS, Ardakani SB. Congenital brain tumors in a series of seven patients. *Pediatr Neurosurg.* 2008;44(1):1-8. DOI: 10.1159/000110655. PMID: 18097184.
3. Воеводин СМ, Шеманаева ТВ. Объёмные внутрочерепные образования головного мозга у плода. *Акушерство и гинекология.* 2014;2:102-4. Режим доступа: <https://cyberleninka.ru/article/n/obemnye-vnutricherepnye-obrazovaniya-golovnogo-mozga-u-ploda/viewer>.
4. Rickert CH. Neuropathology and prognosis of foetal brain tumours. *Acta Neuropathol.* 1999 Dec;98(6):567-76. DOI: 10.1007/s004010051120. PMID: 10603031.
5. Кумирова ЭВ, Озеров СС, Сальникова ЕА, Хачатрян ЛА, Терещенко ГВ, Пшонкин АВ, Самарин АЕ, Бородин ИД, Емцова ВВ, Папуша ЛИ, Супик ЖС, Эктова АП, Гербек ИЭ, Карачунский АИ, Румянцев АГ. Врождённые опухоли центральной нервной системы Обзор литературы и собственный опыт. *Рос. журн. дет. гематологии и онкологии.* 2017;4(3):43-50. DOI: 10.17650/2311-1267-2017-4-3-43-50.
6. Cavalheiro S, Moron AF, Hisaba W, Dastoli P, Silva NS. Fetal brain tumors. *Childs Nerv Syst.* 2003 Aug;19(7-8):529-36. DOI: 10.1007/s00381-003-0770-9. PMID: 12908112.
7. Pooh RK, Pooh K. Antenatal assesment of CNS anomalies, including neural tube defects. In: *Fetal and neonatal neurology and neurosurgery.* Levene, M. and Chervenak, F., n.d., editor. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2009. pp. 291-338.

8. Bolat F, Kayaselcuk F, Tarim E, Kilicdag E, Bal N. Congenital intracranial teratoma with massive macrocephaly and skull rupture. *Fetal Diagn Ther.* 2008;23(1):1-4. DOI: 10.1159/000109216. PMID: 17934288.
9. Vibert-Guigue C, Gonzales M, Gouellet N, Zirah C, Milliez J, Carbonne B. Vaginal delivery using cranioclasia following prenatal diagnosis of a giant fetal intracranial teratoma. *Fetal Diagn Ther.* 2008;23(3):222-7. DOI: 10.1159/000116745. PMID: 18417982.
10. Schlembach D, Bornemann A, Rupprecht T, Beinder E. Fetal intracranial tumors detected by ultrasound: a report of two cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1999 Dec;14(6):407-18. DOI: 10.1046/j.1469-0705.1999.14060407.x. PMID: 10658280.
11. Milani HJ, Araujo Júnior E, Cavaleiro S, Oliveira PS, Hisaba WJ, Barreto EQ, Barbosa MM, Nardozza LM, Moron AF. Fetal brain tumors: Prenatal diagnosis by ultrasound and magnetic resonance imaging. *World J Radiol.* 2015 Jan 28;7(1):17-21. doi: 10.4329/wjr.v7.i1.17. PMID: 25628801. PMCID: PMC4295174.
12. Meizner I. Tumors of the Brain. In: Timor-Tritsch I, Monteagudo A, Pilu, G. *Ultrasonography of the Prenatal Brain*, 3rd ed. New York: McGraw-Hill Professional. New York, 2012; 393-406.
13. Severino M, Schwartz ES, Thurnher MM, Rydland J, Nikas I, Rossi A. Congenital tumors of the central nervous system. *Neuroradiology.* 2010;52(6):531-48. doi: 10.1007/s00234-010-0699-0. PMID: 20428859.

1.2. Пухлини головного мозку у дітей молодшого віку

Загальна частина. Епідеміологічна та гістологічна інформація

Перші спостереження пухлин головного мозку у дітей молодшого віку були описані в 1923 році [1]. Ці і подальші дослідження ґрунтувалися тільки на аутопсичному матеріалі. В 60-х роках ХХ століття з'явилися наукові роботи, монографії, де розглядалися питання клініки, діагностики та хірургічного лікування дітей з пухлинами головного мозку [2-4]. Від 15% до 20% пухлин головного мозку зустрічаються у дітей віком до 3 років [5]. За даними Gurney J. et al. [6], пухлини центральної нервової системи у немовлят зустрічаються у 36,2 випадків на 1 млн.

Пухлини головного мозку у дітей перших трьох років життя відрізняються топографічним розподілом, біологічною поведінкою, клінічним

та терапевтичним аспектами, а також прогнозом та результатами лікування.

Вікові особливості організму впливають на розвиток пухлини, клініку та лікувальну стратегію новоутворень головного мозку у дітей. Вік дітей дуже важливий з точки зору розвитку функцій мозку і становлення регуляції діяльності органів та систем. Після народження формується весь фундамент вищої нервової діяльності людини [7].

Діти першого року життя з пухлинами головного мозку становлять особливу групу. Особливості гістологічної структури пухлин, локалізація новоутворень та їх величезні розміри у такому ранньому віці дозволяють припускати вроджений характер цих пухлин [8,9]. Локалізація пухлин у молодшій віковій групі має свої особливості. На матеріалі ДУ «Інститут нейрохірургії ім.акад. А.П.Ромоданова НАМН України» супратенторіальне розташування пухлин виявлено у 80,5% спостережень. Домінування супратенторіальних пухлин було значно більше у дітей третього року життя. У більшості дітей першого року життя пухлини мають латеральне розташування, у дітей другого та третього року життя частіше локалізуються по середній лінії.

За гістологічними ознаками пухлини у вказаній категорії хворих розподілялися наступним чином: астроцитарні пухлини – 39,9% спостережень, ембріональні пухлини – 21,9%, епендимарні пухлини – 14,1%, пухлини судинного сплетення – 9,9%, змішані гліоми – 1,4%, нейрональні і змішані нейронально-гліальні пухлини – 1,4%, олігодендроцитальні пухлини – 0,5%, паренхіматозні пухлини шишкоподібної залози – 0,5%. Астроцитоми, епендимоми і медулобластами з віком виявляються частіше і на третьому році життя складають 68,4% від усіх верифікованих пухлин. Анапластична епендимома у дітей першого і другого року життя значно домінує у порівнянні з доброякісною епендимою. Значно раніше у дітей молодшого віку зустрічаються пухлини інших гістологічних варіантів: пухлини мозкових оболонок – 2,5%, лімфоми 1,8%, пухлини із зародкових клітин – 1,8%, краніофарінгеоми – 3,9% [10].

Морфогенез пухлин до теперішнього часу остаточно невідомий. Активно йде вивчення молекулярно-генетичних особливостей пухлин центральної нервової системи.

Антионкогени в нормі інактивують вплив на процеси проліферації та (або) сприяють загибелі клітин (табл. 1.4, табл. 1.5).

Таблиця 1.4

Класи домінантних онкогенів, порушення функції яких сприяє онкогенезу

Протоонкогени	Типи порушень	Гісто-логічний варіант пухлин
Гени факторів росту: PDGFB, EGF, TGFA, TGFB, GDNF, INT2, IIST1, NT1/ WNT3, VEGF, FGFA, FGFB	Ампліфікація, гіпер- та (або) ектопічна експресія	Гліоми дифузні, гліо-бластоми
Гени рецепторів факторів росту: PDGFRB, PDGFRA, EGFR, HER2/NEU, RET, EPH, ELK, FMS, KIT, MET, ROS, SEA, TRK, VEGFR	Ампліфікація, надекспресія, конститутивна індукція тирозінкіназної активності	Гліоми
Гени цитоплазматичних сигнальних молекул: 1. Гени тирозінкіназ: SRCсімейство (BLK, FGR, FYN, HCK, ICK, LYN, SRC, YES); CSK/ CYL, FPS/FES, ABL). 2. Гени серин/треонін-кіназ: RAF/MIL, MOS, BCR, PIM1, AKT. 3. Гени G-білків: гетеротримерні, мономірні і RAS-сімейство: NRAS, KRAS, HARAS, GSP	Конститутивна індукція тирозінкіназної активності. Злиття с bcr — філадельфійської хромосоми tr (9;22). Сайт-специфічні мутації, аміно-термінальне злиття. Конститутивна індукція цАМФ — залежного кіназного каскаду. Порушення зв'язку з плазматичною мембраною	Нейро-бластоми
Гени ядерних транскрипційних факторів: FOSB, FRA1, FRA2, JUNB, JUND, BCL3, EVI1, MYB, REL, ETS, TAL1, SKI, MYCL, MYCN	Надекспресія, ампліфікація Tr (8;12), tr (8;14), tr (8;22)	Нейро-бластоми

Таблиця 1.5

Антионкогени або гени-супресори пухлин

Ген, локалізація	Білок - функція	Ефект зародків мутацій, соматичних мутацій
Антионкогени, Гени зворотнього контролю клітинного циклу TP53, 17p13	p53; транскрипційний фактор; регуляція переходу контрольних точок G1-S, G2-M, арешт руху клітини по циклу у відповідь на пошкодження ДНК, апоптоз; неонгіогенез	Синдром Лі-Фраумені; гліома, численні ІТП *
RB, 13q14	Ядерний білок; контроль G1-S-переходу	Білатеральна ретинобластома ; численні ІТП
TP16 (INK4A, CDKN2A), 9p21	p16/INK4a и p14/p19ARF; контроль клітинного циклу у G1 и G2 шляхом інгібіції супресорних шляхів, опосередкованих Rb и p53	Семейна меланома; гліома
TP15 (INK4B, CDKN2B), 9p21	p15; ефектор TGFB-опосередкованого арешта клітинного циклу в фазі G1	Острый лімфобластний лейкоз; менінгіома
ATM, Hq22- q23	p13'-кіназа (PKD1) , активуюча p53 і Brca1, медіатор сигнальної трансдукції участі в регуляції довжини тіломерів, проходження G1-S і G2-M фаз клітинного циклу, апоптозу, репарації 2-ниткових розривів ДНК.	Атаксія-телеангіектазія (синдром Луї-Бар) ; лімфоїдні пухлини
MLH1, 3p23-p21.3	Мутаза L1; репарація неспарених основ ДНК	численні ІТП

Продовження таблиці 1.5

BRCA1, 17q21	Brcal; ядерний білок, задіяний у контролі репарації 2-ниткових розривів ДНК	численні ІТП
BRCA2, 13q12-q13	Brcal2; репарація 2-ниткових розривів ДНК	численні ІТП
PTEN (MMAC1), 10q23	Pten-інгібітор PI3K/Акг-сигнального шляху, участі в регуляції інвазії і метастазування	Хвороба Коудена; пухлини головного мозку

* ІТП – інші типи пухлин і пухлин множинних локалізацій.

В класифікації пухлин центральної нервової системи ВООЗ-2016, крім гістології для ідентифікації пухлин використовуються і їх молекулярні параметри. При декотрих вроджених синдромах була виявлена особливість певних генетичних змін (табл. 1.6) [11].

Таблиця 1.6

Синдромальні пухлини головного мозку та генетичні мутації

Генетичний синдром	Ген (локус)	Продукт гена	Морфологічний варіант	Тип наслідування
Нейро-фіброматоз I тип	НФ-1 (17q11.2)	Нейро-Фібромін 1	Пілоїдна астроцитома, нейрофіброма, менінгіома	Аутосомно-домінантний
Нейро-фіброматоз II тип	НФ-2 (22q12.2)	Мерлін, Нейро-Фібромін 2	Вестибулярна шваннома, менінгіома, епендиміома	Аутосомно-домінантний
Туберозний склероз (хвороба Бурневілья)	TSC1 (9q34) TSC2 (16p13.3)	Гамартин (TSC1), туберин (TSC2)	Субependи-мальна гіганто-клітинна астроцитома	Аутосомно-домінантний

Продовження таблиці 1.6

Синдром фон Гіппеля-Ліндау	VHL (3p26p25)	Фон Гіппеля-Ліндау протеїн (pVHL)	Гемангіо-бластома	Аутосомно-домінантний
Ретино-бластома	RB1 (13q14.2)	Ретино-бластома протеїн (pRB)	Пінеобластома	Аутосомно-домінантний
Невоїдна базально-клітинна карцинома (синдром Горліна)	PATCHED (9q22.3)	PTCH	Медуло-бластома	Аутосомно-домінантний
Хвороба Коудена (синдром множинних гамартом)	PTEN (10q23.3)	PTEN (phosphatase and tensin)	Диспластична гангліоцитома Хвороба Лерміта-Дюкло	Аутосомно-домінантний
Синдром Тюрко, сімейний адено-матозно-поліпозний синдром	APC (5q21-q22)	APC protein	Медуло-бластома, астроцитома	Аутосомно-домінантний
Синдром Лі-Фраумені	TP53 (17p13.1)	p53 protein	Злоякісна астроцитома	Аутосомно-домінантний
Рабдоїд синдром	SMARCB1; hSNF5/INI-1 (22q11.2)	INI-1 protein	АТРО, карцинома судинного сплетення	Аутосомно-домінантний

Клінічні прояви

Анатомо-фізіологічні особливості головного мозку і черепа у грудних дітей (висока гідрофільність несформованого мозку, незакінчена мієлінізація і синаптогенез, рухливість кісток черепа) обумовлюють великі компенсаторні можливості їх організму.

Клінічна симптоматика частіше за все проявляється ознаками підвищення внутрішньочерепного тиску за рахунок розвитку оклюзійної або гіперсекреторної гідроцефалії, а також ознаками макрокранії.

Прогресуюча гідроцефалія є першою і провідною клінічною ознакою захворювання у 60-70% спостережень. У 40-50% випадків виявляються вогнищеві неврологічні прояви, в 30% – затримка психомоторного розвитку і в 20-30% – судомний синдром [12-13]. Наявність одного з цих проявів уже є підставою для проведення нейровізуалізуючих досліджень, можливості яких в останні роки значно зросли.

Обстеження дітей з пухлинами мозку включає в себе клінічний огляд з оцінкою неврологічного стану, вивчення соматичного стану дитини, огляд нейроофтальмолога і отоневролога, а також аналізи крові і сечі, УЗД органів грудної і черевної порожнини, ехокардіографію.

Не дивлячись на те, що в клінічній картині домінує гіпертензивний синдром, для кожної топографічної групи пухлин є характерні ранні симптоми. При гемісферних пухлинах може бути локальне вибухання, асиметрія та деформація кісток склепіння черепа. За наявності пухлин хіазмально-селярної локалізації відмічаються дієнцефальна кахексія (синдром Расела) і оптичний ністагм. У дітей з пухлинами задньої черепної ямки може бути вимушене положення голови (наклін голови) та втрата набутих навичок. За наявності пухлин в хіазмально-селярній і пінеальній ділянках мозку дитина потребує огляду ендокринолога з визначенням рівня гормонів в крові і онкомаркерів (α -фетопротейн і хоріонічний гонадотропін), при необхідності проводяться цитологічні дослідження і визначається рівень онкомаркерів у люмбальному лікворі.

Нейродіагностика

Сучасні ультразвукові, КТ, МРТ дослідження дозволяють не тільки діагностувати процес, уточнити його локалізацію, а нерідко і встановити гістологію пухлини та виявити супутні зміни в мозку і лікворних шляхах.

З метою ранньої діагностики інтракраніальних новоутворень грудним дітям показано робити нейросонографічний скринінг – не тільки при народженні дитини, але і кожні 3 місяці в перший рік життя. При підозрі на інтракраніальний процес необхідно робити МРТ-дослідження без і з контрастуванням. При неможливості виконати МРТ, а також для діагностики кальцинатів та змін з боку кісток черепа проводиться СКТ головного мозку з контрастуванням. Для уточнення зв'язку новоутворень з великими судинами мозку, дослідження судинної сітки пухлини виконуються МРТ/СКТ в режимі ангіографії і доплерографія. Додаткову інформацію можна отримати при проведенні МР/КТ-перфузії, МР-спектроскопії, МР-трактографії, ПЕТ з метіоніном. Після виявлення патологічного новоутворення дитина повинна бути проконсультована нейрохірургом і дитячим нейроонкологом.

Лікування

Діти молодшого віку з пухлинами центральної нервової системи потребують лікування тільки у дитячих нейрохірургічних стаціонарах 3-го рівня акредитації, які спеціалізуються і мають великий досвід у лікуванні указаної категорії пацієнтів.

На основі отриманих даних СКТ і МРТ вирішується питання про хірургічне лікування, при цьому прогнозуються його ризики, в першу чергу – крововтрати. Предикторами ризику крововтрати є висока злоякісність пухлини, великий розмір солідної частини новоутворення (більше 4 см), локалізація пухлини у III-му і бокових шлуночках [14].

Перед операцією потрібно мати максимальний запас еритроцитарної маси, свіжезамороженої плазми, апарат для реінфузії еритроцитів під час операції, rFVIIa. Запас препаратів крові формується із розрахунку від 2 до 4 об'ємів циркулюючої крові (ОЦК дитини – 80 мл/кг). Хірургічні доступи до новоутворення виконуються в залежності від локалізації пухлини, а їх траєкторію і розміри кортикотомії вибирають в залежності від розташування функціонально значущих зон мозку. Для цього виконуються нейронавігація і нейромоніторинг.

При інтравентрикулярній локалізації пухлин з метою запобігання ускладнень під час операції ефективним є використання ендоскопічної асистенції. У ряді випадків навіть часткове видалення пухлини підвищує ефективність ад'ювантної терапії і покращує клінічні результати лікування.

Проводиться гістологічне дослідження пухлини, при необхідності – імуногістохімічне дослідження.

Об'єми та терміни проведення ад'ювантної терапії визначаються дитячим нейроонкологом в залежності від радикальності видалення пухлини, її гістобіологічної структури та розповсюдження.

Подальше вдосконалення тактики лікування дітей з пухлинами головного мозку молодшої вікової групи дозволить значно покращити результати лікування.

Список використаних джерел

1. Wollstein M, Bartlett FH. Brain tumors in young children: a clinical and pathologic study. *Am J Dis Child.* 1923; 25(4):257-83. doi: 10.1001/archpedi.1923.01920040002001.
2. Ромоданов АП. Опухоли головного мозга у детей. К.: Здоров'я, 1965. 340 с.
3. Бабчин ИС, Земская АГ, Пилкова ТА, Хохлова ВВ. Опухоли головного мозга у детей и подростков. Л.: Медицина, 1967. 322 с.
4. Fessard C. Cerebral Tumors in Infancy: 66 Clinicoanatomical Case Studies. *Am J Dis Child.* 1968;115(3):302-8. doi:10.1001/archpedi.1968.02100010304002.
5. Lashford LS, Campbell RH, Gattamaneni HR, Robinson K, Walker D, Bailey C. An intensive multiagent chemotherapy regimen for brain tumours occurring in very young children. *Arch Dis Child.* 1996 Mar;74(3):219-23. DOI: 10.1136/ad.74.3.219. PMID: 8787426. PMCID: PMC1511415.
6. Gurney JG1, Davis S, Severson RK, Fang JY, Ross JA, Robison LL. Trends in cancer incidence among children in the U.S. *Cancer.* 1996 Aug 1;78(3):532-41. DOI: 10.1002/(SICI)1097-0142(19960801)78:3<532::AID-CNCR22>3.0.CO;2-Z. PMID: 8697401.
7. Спиридонов ИВ. Клиника и диагностика опухолей головного мозга у детей первых трех лет жизни [Текст] : Автореф. дис. на соиск. учен. степ. канд. мед. наук.: спец.14.00.28.Москва : [б. и.], 1978. 24 с.
8. Raskind R, Beigel F. Brain tumors in early infancy—probably congenital in origin. *J Pediatr.* 1964;65:727-32. DOI: 10.1016/s0022-3476(64)80157-8. PMID: 14221173.

9. Solitare GB, Krigman MR. Congenital intracranial neoplasm: a case report and review of the literature. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1964;23:280-92. PMID: 14137675.
10. Шаверский АВ. Пухлини головного мозку у дітей молодшої вікової групи. [Текст] : Автореф. дис. на соиск. учен. степ. д-ра мед. наук.: спец.14.00.05. К.: ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», 2014. 36 с. режим доступу: https://neuro.kiev.ua/wp-content/uploads/Shaversky_synopsis.pdf.
11. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD. Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. 2nd Edition. N.Y.: Thieme, 2007. p.499.
12. Gjerris F. Clinical aspects and long-term prognosis of intracranial tumours in infancy and childhood. *Dev Med Child Neurol.* 1976;18(2):145-59. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1976.tb03623.x. PMID: 1278622.
13. Farwell JR, Dohrmann GJ, Flannery JT. Intracranial neoplasms in infants. *Arch Neurol.* 1978;35(8):533-7. DOI: 10.1001/archneur.1978.00500320053012. PMID: 666614.
14. Матуев КБ, Горелышев СК, Лубнин АЮ, Леменева НВ, Сорокин ВС. Кровопотеря в хирургии опухолей головного мозга у детей грудного возраста. Вопросы нейрохирургии имени Н.Н. Бурденко. 2013;77(4):3-15. Режим доступу: <https://www.mediasphera.ru/issues/zhurnal-voprosy-nejrokhirurgii-imeni-n-n-burdenko/2013/4/030042-8817201341/materials>.

1.3. Гліоми у дітей: сучасні концепції в діагностиці, біології та лікуванні

В новій редакції класифікації ВООЗ пухлин центральної нервової системи 2016 року [1] найсуттєвіші зміни внесені у групу нейроепітеліальних пухлин. Зміни, впроваджені експертами ВООЗ, зумовлені індивідуальними особливостями перебігу та встановленими на даний час окремими показниками прогнозу. Базуючись на молекулярно-генетичних дослідженнях та описаних особливостях пухлин, переглянуто певні нозологічні форми пухлин дитячого віку та відокремлено розділ «Інші гліоми».

Гліоми – найбільш розповсюджені пухлини у дітей та підлітків і мають дуже широкий діапазон в клінічній картині. Більшість «дитячих» гліом

представлені доброякісними повільно зростаючими новоутвореннями, які відносяться до I або II ступеня анаплазії за WHO класифікацією пухлин ЦНС 2016 року. Вказані «дитячі» низькоградуйовані гліоми значно відрізняються від гліом у дорослих: гліоми у дітей дуже рідко зазнають злоякісну трансформацію і мають дуже гарні показники – терміни виживання після проведеного своєчасного лікування. Однак, значна частина гліом розвивається дуже стрімко за короткий проміжок часу і вже класифікуються як гліоми III або IV ступеня анаплазії. Не дивлячись на терапевтичні зусилля, вони в більшості випадків залишаються інкурабельними, а найбільш агресивні форми стають летальними протягом декількох місяців.

В останнє десятиріччя відмічається безпрецедентний прогрес у розумінні молекулярної біології пухлин дитячого віку. Великі сумісні міжнародні дослідження дозволили зробити каталог геномних та епігеномних змін у гліомах в залежності від віку, ступеня злоякісності та гістології. Ці дослідження дозволили виділити молекулярно-біологічні підгрупи, які характеризуються молекулярно-генетичними, патологічними та клінічними особливостями, що має велике значення для індивідуалізації лікування пацієнтів.

За класифікацією ВООЗ пухлин центральної нервової системи 2016 року велику групу гліом складають дифузні астроцитарні, олігодендроцитальні та інші астроцитарні пухлини (табл. 1.7) [1].

Дифузний характер росту астроцитом зумовив вилучення окремих їх форм («Протоплазматичної», «Фібрилярної») та «Гліоматозу головного мозку» (який визнано своєрідною формою поширення гліоми). Нововведенням є впровадження молекулярної складової морфологічного діагнозу, що базується на визначенні відсутності або наявності мутації у гені ферменту ізоцитратдегідрогенази (ІДГ) 1 або 2 (IDH), окрім того молекулярні субтипи за активністю ATRX, NOS-дики, мутантні, перебудови H3 K27M, C19MC, RELA, PXA.

Введено молекулярні варіанти та патерни гліом:

- молекулярні субваріанти гліобластом: IDH-дикий тип та IDH-мутантний та епітеліоїдна гліобластома (варіант) і гліобластома з примітивним нейрональним компонентом (молекулярно-морфологічний паттерн);

Таблиця 1.7

Гліоми в класифікації ВООЗ пухлин ЦНС (Ліон, 2016)

Назва груп і варіантів новоутворень	Код за МКХ -10
Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumors	
Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	9400/3
Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant	9411/3
<i>Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype</i>	9400/3
Diffuse astrocytoma, NOS	9400/3
Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	9401/3
<i>Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype</i>	9401/3
Anaplastic astrocytoma, NOS	9401/3
Glioblastoma, IDH-wildtype	9440/3
Giant cell glioblastoma	9441/3
Gliosarcoma	9442/3
<i>Epithelioid glioblastoma</i>	9440/3
Glioblastoma, IDH mutant	9445/3*
Glioblastoma, NOS	9440/3
Diffuse midline glioma, H3K27M-mutant	9385/3*
Oligodendroglioma, IDH-mutant, 1p19q codeleted	9450/3
Oligodendroglioma, NOS	9450/3
Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant, 1p19q codeleted	9451/3
<i>Anaplastic oligodendroglioma, NOS</i>	9451/3
<i>Oligoastrocytoma, NOS</i>	9382/3
<i>Anaplastic oligoastrocytoma, NOS</i>	9382/3
Other astrocytic tumors	
Pilocytic astrocytoma	9421/1
Pilomyxoid astrocytoma	9425/3
Subependymal giant cell astrocytoma	9384/1
Pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3

- гліоми середньої лінії, так звані – Diffuse midline glioma, H3 K27M – мутація (варіант);
- ембріональна пухлина з багат шаровими розетками, C19MC- альтерація (варіант);
- епендимома, RELA-позитивна (варіант);
- дифузна лептоменінгеальна гліонейрональна пухлина (варіант);
- анапластичная PXA (варіант).

За даними літератури астроцитарні пухлини складають 30-50% всіх пухлин головного мозку у дитячій популяції [2-4].

В залежності від локалізації астроцитоми відрізняються за своїми клінічними проявами, ефектом від лікування, прогнозом термінів виживання. Тому ці пухлини розподіляють не тільки за гістоструктурою і ступенем злоякісності, але і за особливостями топографічної анатомії.

За даними співробітників ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П.Ромоданова НАМН України» у дітей молодшого віку доброякісні астроцитоми діагностуються у 74,6% випадків, а злоякісні – у 25,4% [4]. Супратенторіальна локалізація у дітей указаної вікової групи відмічалася у 46,8% спостережень, субтенторіальна – у 53,2%.

Супратенторіальні астроцитоми склали майже половину пухлин у дітей молодшого віку, серед яких частіше ніж у дітей старшого віку зустрічаються гліоми зорових шляхів (21,4% проти 6,0%) та формується тенденція до більш частішої локалізації в стовбурі головного мозку (5,2%). У дітей старшого віку астроцитоми частіше розташовані в мозочку (59,2%). Відмінності між дітьми молодшого і старшого віку формуються за рахунок різної частоти локалізації пухлин в зорових шляхах і мозочку [4].

Астроцитоми у дітей часто схильні до кістозного переродження, локалізуються переважно у півкулях мозочку і стовбурі головного мозку, але малігнізуються не часто.

Гістологічні ознаки супратенторіальних астроцитом залежать від ступеню злоякісності пухлини: вираженість дедиференціювання пухлинних клітин, наявність значної кількості патологічних форм мітозів, гіперплазія ендотелію дрібних судин, ущільнене розташування пухлинних клітин, ядерний поліморфізм, наявність некрозів у пухлині.

Список використаних джерел

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;131(6):803-20. doi: 10.1007/s00401-016-1545-1. PMID: 27157931.
2. Dohrmann GJ, Farwell JR, Flannery JT. Astrocytomas in childhood: a population-based study. *Surg Neurol.* 1985;23(1):64-8. DOI: 10.1016/0090-3019(85)90162-4. PMID: 3964979.
3. Rickert CH, Paulus W. Epidemiology of central nervous system tumors in childhood and adolescence based on the new WHO classification. *Childs Nerv Syst.* 2001 Sep;17(9):503-11. DOI: 10.1007/s003810100496. PMID: 11585322.
4. Шаверский АВ. Пухлини головного мозку у дітей молодшої вікової групи. [Текст] : Автореф. дис. на соиск. учен. степ. д-ра мед. наук.: спец.14.00.05. К.: ДУ «Інститут нейрохірургії ім. акад. А.П. Ромоданова НАМН України», 2014. 36 с. режим доступу: https://neuro.kiev.ua/wp-content/uploads/Shaversky_synopsis.pdf.

1.4. Протоколи надання нейрохірургічної допомоги дітям 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 та доповненнями) та наказу МОЗ України від 29.12.2016 № 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 № 892 від 18.04.2019 року «Про затвердження одинадцятого випуску Державного формуляру 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.).

1.4.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з супратенторіальними астроцитомами

Шифр за МКХ-10: C.71 (C.71.0-C71.9), D 33.0

Клінічними ознаками супратенторіальних астроцитом є:

1. Загально мозкова симптоматика, спричинена підвищенням внутрішньочерепного тиску, що зумовлено сукупністю низки факторів: безпосередньо мас-ефектом пухлини, набряком мозку, порушенням ліквороциркуляції, гемодинамічними розладами та проявами інтоксикації. Найтиповішими загально мозковими симптомами у дітей є головний біль, блювота, запаморочення, порушення свідомості, макрокранія, набряк дисків зорових нервів.

2. Вогнищеві симптоми (рухові, чутливі, нюхові, слухові, зорові, мовні порушення, епілептичні напади), які обумовлені безпосередньою дією пухлини на мозкові структури, та вторинно-вогнищеві, обумовлені набряком, дислокацією мозку та ішемічними порушеннями. Вогнищева симптоматика залежить від локалізації пухлини (лобова, тім'яна, скронева, потилична, підкіркові структури та їх поєднання).

Діагностичними критеріями супратенторіальних астроцитом, що дають змогу відрізнити їх від судинних захворювань, інфекційно-запальних та травматичних ушкоджень головного мозку є динаміка клінічних проявів та патогномонічних ознак пухлинного росту при КТ/МРТ. Для супратенторіальних астроцитом характерний прогресуючий перебіг хвороби, темп якого залежить від ступеню злоякісності пухлин.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Пацієнти з уперше виявленими супратенторіальними астроцитомами та їх рецидивами підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у дитячому нейрохірургічному відділенні з подальшим променевим, хіміотерапевтичним та симптоматичним лікуванням у спеціалізованих онкологічних, неврологічних та інших відділеннях за призначенням.

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічне, офтальмологічне та соматичне обстеження.
2. Визначення групи крові, резус-фактора.
3. Загальні аналізи крові та сечі, біохімічний аналіз крові, коагулограма крові, RW.
4. Ультразвукове обстеження (нейросонографія).
5. КТ/МРТ головного мозку без та з внутрішньовенним контрастним підсиленням.
6. ЕЕГ
7. АГ (за окремими показаннями).

Лікування

Хворі із супратенторіальними астроцитомами підлягають комбінованому лікуванню (хірургічне, променеве, хіміотерапевтичне, відновне, симптоматичне), складові і послідовність проведення якого визначаються у залежності від гістологічного типу та ступеню злоякісності пухлини, її локалізації та розповсюдження, стану хворого.

Основним методом лікування супратенторіальних астроцитом є хірургічний. Показання до хірургічного лікування базуються на оцінці критеріїв операбельності пухлини (з урахуванням її розташування та хірургічної доступності) та у залежності від віку хворого, його загального статусу.

Хірургічне лікування передбачає максимально можливе видалення пухлинної тканини у функціонально дозволених межах при мінімізації хірургічної травми, збереженні суміжних мозкових структур (що у цілому має забезпечувати внутрішньочерепну декомпресію та зменшення неврологічного дефіциту). Хірургічне втручання проводиться з застосуванням мікрохірургічної (стандарт), нейронавігаційної, лазерної, ультразвукової техніки та інтраопераційної оптики. Хірургічний доступ здійснюється з урахуванням топографії пухлини за результатами КТ (МРТ). При планових втручаннях застосовується кістково-пластична трепанація.

Стереотаксична біопсія проводиться з діагностичною метою при мультифокальному ушкодженні мозку, дифузному характері росту пухлини, у випадках залучення в пухлинний процес медіанних структур, коли хірургічне видалення пухлини є неможливим або недоцільним.

При неоперабельних пухлинах, у разі виникнення оклюзійного синдрому, проводяться лікворошунтуючі операції. КТ (МРТ) контроль проводиться у наступні 48 годин після операції з метою визначення повноти або об'єму видалення пухлини, дислокаційних та можливих геморагічних ускладнень.

Подальше медикаментозне лікування включає протинабрякову, дегідратаційну, протисудомну, антибактеріальну та симптоматичну терапію за клінічними ознаками та лабораторними показниками.

Післяопераційна променева терапія проводиться при супратенторіальних астроцитомах II, III та IV ступенів злоякісності (СВД складає 45-75 Гр), але вона обмежена віком дитини (старше 3 років).

Хіміотерапевтичне лікування проводиться при пухлинах III та IV ступенів злоякісності (з урахуванням стану хворого, індивідуальної чутливості до антибластичного препарату, показників крові).

При неоперабельних пухлинах, у разі виникнення оклюзійного синдрому, проводяться лікворошунтуючі операції, або застосовують шунтуючі резервуари для інтратекального введення хіміопрепаратів та відсмоктування ліквору.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Критерії, за якими приймається рішення про виписку із нейрохірургічного стаціонару: поліпшення загального стану, регрес загально-мозкової та вогнищевої симптоматики, загоєння післяопераційної рани, покращення якості життя .

Орієнтовна тривалість лікування в умовах нейрохірургічного стаціонару 10-14 діб (подальше променеве, хіміотерапевтичне, відновне та симптоматичне лікування проводиться у спеціалізованих відділеннях за призначенням). Контрольні КТ (МРТ) дослідження кожні 3-6 міс. Прогноз залежить від гістологічної структури пухлини, віку та стану хворого, а також об'єму видалення пухлини, її відношення до медіанних структур та функціонально важливих зон мозку, що визначає можливість видалення пухлини в оптимальному обсязі та ефективності післяопераційної ад'ювантної терапії.

1.4.2. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з гліомами зорових шляхів

Шифр за МКХ-10: D 33.0. D 43.3

Загальна частина, коротка епідеміологічна інформація

За даними ДУ «Інститут нейрохірургії ім.акад.А.П.Ромоданова НАМН України», гліоми зорових шляхів складають 4-10% всіх пухлин головного мозку у дітей і 25-30% всіх супраселлярних пухлин у дитячому віці. Це, зазвичай, доброякісні гліоми, серед яких частіше виявляються фібрилярні та пілоцитарні астроцити. Пухлини хізмального походження більш агресивні за ті, що виходять із зорових нервів. Вони схильні розповсюджуватись у гіпоталамус, III шлуночок, викликаючи оклюзійну гідроцефалію.

Виділяють:

1. Пухлини зорового перехрестя і зорових нервів з частковою або повною тампонадою хіазмальних цистерн.
2. Пухлини зорових нервів, зорового перехрестя і трактів.
3. Пухлини зорового перехрестя з поширенням у ділянку III шлуночка.
4. Пухлини зорового перехрестя з великим розповсюдженням та гідроцефалією.
5. Велетенські пухлини.

Клінічними ознаками супратенторіальних астроцитом є:

1. Зниження гостроти зору на одне або обидва ока.
2. Екзофтальм.
3. Помірні головні болі (при оклюзії лікворних шляхів – гіпертензійний синдром).
4. Ендокринні порушення.

Перебіг захворювання досить повільний (протягом років).

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Пацієнти з уперше виявленими гліомами зорових шляхів та їх рецидивами підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному чи офтальмологічному відділенні. При ушкодженні пухлиною зорового нерва на інтраорбітальній ділянці, що буває досить рідко, хірургічне лікування проводиться у офтальмологічному відділенні. Основна маса хворих підлягає нейрохірургічному втручанню з інтракраніальним та інтраорбітальним підходом для видалення пухлини.

Діагностика

1. Анамнестичні дані.
2. Неврологічний огляд.
3. Соматичний огляд.
4. Офтальмологічний огляд.

5. Отоневрологічний огляд.
6. Краніографія.
7. СКТ.
8. МРТ.
9. Визначення групи крові, резус-фактора.
10. Визначення коагулограми та часу згортання.
11. Загальний аналіз крові та сечі.
12. Біохімічне дослідження крові (електроліти, гематокрит, загальний білок, осмолярність плазми).

У 75% дітей гліоми зорових шляхів діагностуються у перше десятиріччя життя. У 40-50% хворих мають місце мінімальні симптоми нейрофіброматозу. Найбільш частий симптом – втрата зору. У 40% хворих захворювання маніфестує підвищеним внутрішньочерепним тиском. У 20% хворих відзначається гіпоталамічна дисфункція.

Рентгенографія оптичних каналів: розширення оптичного каналу на стороні ушкодження. КТ головного мозку: пухлина визначається в орбіті, зоровому каналі, перехресті, гіпоталамусі. Найбільш інформативними є коронарні та сагітальні зображення. Під час обстеження виявляється компресія хіазмальних та міжжовкових цистерн, шлуночків та водогону мозку. Пухлини виглядають ізо- або гіподенсивними масами. При контрастуванні щільність їх збільшується. Іноді гіпоталамічні гліоми можуть містити петрифікати. МРТ головного мозку: гліоми виглядають як зони ізо- або гіпоінтенсивності в режимі T1; в режимі T2 гліоми мають гіперінтенсивні характеристики. При наявності кістозного компоненту – сигнал від кістозної рідини більш високий, ніж від ліквору в шлуночковій системі. В T2-режимі кісти мають підвищений МР-сигнал.

Лікування

Хірургічне лікування:

1. При наявності гліоми інтраорбітальної частини зорового нерва, що супроводжується втратою зору, виконується її резекція інтракраніальним доступом через дах орбіти.

2. При наявності гліоми інтраорбітальної і інтракраніальної частин зорового нерва виконується її видалення інтракраніальним доступом на рівні перехрестя.
3. У випадках кістозних хіазмальних пухлин виконується часткове видалення пухлини з дренуванням кісти інтракраніальним доступом.
4. При наявності оклюзійної гідроцефалії виконується лікворошунтуюча операція з застосуванням клапанних систем.
5. У випадках хіазмальних гліом або гіпоталамічних пухлин підхід до лікування здебільшого терапевтичний, призначається опромінення.

Медикаментозна терапія: використання знеболюючих, дегідратаційних, гормональних препаратів, антибактеріальної терапії.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Критерії виписки із стаціонару: покращення стану хворого, регрес загальномоозкової симптоматики, гіпертензійно-гідроцефального синдрому і, частково, вогнищевої симптоматики.

Термін лікування: 2-3 тижні. Подальше лікування в неврологічному, офтальмологічному, реабілітаційному відділеннях.

1.4.3. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з астроцитомами мозочку

Шифр за МКХ-10: C.71, C.71.6, D 33.1

Загальна частина, коротка епідеміологічна інформація

Астроцитоми мозочку зустрічаються найчастіше у дитячій популяції. Пухлини задньої черепної ями складають 54% всіх інтракраніальних новоутворень у дітей. Із них астроцитоми мозочку складають трохи менше 1/3 частки всіх новоутворень задньої черепної ямки (10-17% від усіх пухлин головного мозку у дітей та 20-35% від пухлин задньої черепної ями). 80% астроцитом мозочку пілоцитарні (ступінь злоякісності I). Вони доброякісні. Фібрилярні астроцитоми складають 15% всіх астроцитом мозочку (ступінь злоякісності II), анапластичні астроцитоми (ступінь злоякісності III) з гліобластомами (ступінь злоякісності IV) складають 5% серед астроцитом мозочку.

Тривалість захворювання – від декількох тижнів до декількох років. Захворювання починається з головного болю і блювоти з наступним швидким розвитком вогнищевих симптомів зі сторони хробака і півкуль мозочку.

Середній термін діагностики астроцитом мозочку – 7 років.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Пацієнти з встановленим діагнозом астроцитоми мозочку підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у дитячих нейрохірургічних відділеннях з подальшим симптоматичним лікуванням у неврологічних та інших відділеннях за призначенням.

Діагностика

Неврологічний огляд:

1. Мозочкові симптоми: атаксія, ністагм, інтенційний тремор.
2. Симптоми підвищеного внутрішньочерепного тиску, блювота, головний біль, парез відвідного нерва.
3. Вогнищеві симптоми: парези черепно-мозкових нервів, порушення провідникової системи, порушення регуляції вітальних центрів.

Офтальмологічний огляд: набряк диску зорового нерва.

Рентген-радіологічне обстеження:

1. Рентгенографія черепа.
2. КТ-ознаки: кістозні або солідні новоутворення в структурі мозочку, 1/2 частина кістозних пухлин містить вузол у кісті, котрий накопичує контраст. Солідні пухлини мають понижено щільність на КТ-грамах.
3. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) (із контрастом чи без) – астроцитоми із- або гіподенсивні на T1-виважених томограмах і мають неоднорідно підвищений сигнал на T2-виважених томограмах з нечіткими контурами, мінімально вираженим перифокальним набряком. Накопичення контрасту виражено слабо або зовсім відсутнє.

Нерідко зустрічаються кістозні форми пухлин з однорідним або різномірним вмістом білку в них. 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.

Інша звичайна передопераційна діагностика:

1. Фізикальне обстеження із зважуванням, рентгенографія легень, ЕКГ, лабораторні дослідження, включаючи параметри крові.
2. Визначення групи крові, резус-фактора.
3. Визначення коагулограми та часу згортання.
4. Загальні аналізи крові, сечі.
5. Біохімічне дослідження крові (електроліти, гематокрит, загальний білок, осмолярність плазми).

Гістобіологічний діагноз встановлюється нейропатологом і повинен відповідати рекомендаціям ВООЗ.

Лікування

Основна умова для проведення резекції пухлини – стабілізація стану дитини, її життєво важливих функцій.

Абсолютні протипоказання до проведення операції: декомпенсований стан вітальних функцій дитини (нестабільна гемодинаміка, порушення дихання, кома, кахексія); наявність активного запального процесу.

Хірургічне лікування – видалення пухлини шляхом субоксіпітальної краніоектомії з максимально тотальним видаленням пухлини. Обмеженням радикальності є інвазія пухлини у стовбурові відділи головного мозку. Медикаментозна терапія – застосування знеболюючих, дегідратацийних, гемостатичних препаратів та антибактеріальної терапії.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Критерії виписки зі стаціонару – поліпшення стану хворого, регрес загальномоозкової симптоматики, гіпертензійно-гідроцефального синдрому та частково вогнищевої симптоматики. Орієнтовна тривалість лікування в умовах нейрохірургічного стаціонару 10-14 діб. Подальше лікування у неврологічному або реабілітаційному відділеннях. Контрольна КТ та МРТ, огляд нейрохірурга та офтальмолога через 3-6 місяців.

1.4.4. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з пухлинами стовбуру головного мозку

Шифр за МКХ-10: D 33.1, C.71.7

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Пацієнти з встановленим діагнозом пухлини стовбура головного мозку підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному відділенні з подальшим симптоматичним лікуванням у неврологічних та інших відділеннях за призначенням.

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

Гістоструктура пухлин стовбуру мозку різноманітна – це дифузна астроцитома, анапластична астроцитома, гліобластома, епендімома, анапластична епендімома.

Пухлини з мутацією H3 K27M у попередніх класифікаціях були виділені як дифузні гліоми мосту (DIPG). Використання «інтегрованих» фенотипових та генотипових параметрів класифікації пухлин ЦНС додає певної об'єктивності щодо визначення термінів і обсягів динамічного спостереження.

Ознаки та критерії діагностики

Ушкодження верхніх відділів стовбуру мозку проявляється нудотою, сонливістю, в'ялістю, мозочковими симптомами та гідроцефалією.

Ушкодження нижніх відділів стовбуру мозку супроводжується бульбарними порушеннями, дизартрією і, в меншій мірі, симптомами підвищеного внутрішньочерепного тиску та гідроцефалії.

Тривалість захворювання: від декількох тижнів до декількох років.

Захворювання необхідно диференціювати з стовбуровим енцефалітом, епідермоїдною кістою, іншими задньомочними пухлинами,

абсцесом, туберкуломою, гемангіомою, артеріо-венозною мальформацією, демієлінізуючим захворюванням.

Усі первинні пухлини стовбуру мозку – це виключно гліоми різного ступеню злоякисності.

Основний класифікаційний параметр – дані МРТ з контрастуванням. За даними МРТ: пухлини стовбуру мозку – відмежовані, дифузні. По відношенню до стовбуру мозку: 1) ендofітні – розташовані всередині стовбуру; 2) екзофітні – пухлини з екзофітним компонентом, які розповсюджуються у порожнину IV шлуночка, водогін мозку або в одну із цистерн стовбуру мозку.

По структурі пухлини: солідні, кістозні.

По локалізації: спинно-медулярні, пухлини довгастого мозку, мосту, середнього мозку (чотирьохгорбикової пластинки, водогону мозку, покришки, ножки мозку).

Стандарти діагностики

Діагноз базується на клінічній картині захворювання та даних МРТ, яка проводиться без та після введення контрастної речовини [1-4].

Виділяють два основні варіанти пухлин стовбуру мозку: МРТ-відмежовані та МРТ-дифузні пухлини.

Роль діагностичної біопсії у лікуванні гліом стовбуру мозку вкрай обмежена. У майбутньому біопсія буде проводитись з метою молекулярно-генетичних досліджень.

КТ головного мозку: визначення локалізації пухлини, її розмірів та характеру росту. Характерні ознаки: зміщення IV шлуночку, зміни в цистернах мосту та міжножкових цистернах. У 25% хворих виявляється зона гіподенсивності у стовбурі головного мозку.

МРТ-відмежовані пухлини: прослідковується достатньо чітка межа пониження сигналу (в режимі T1) і підвищення сигналу (в режимі T2 і T2 Flair) з прилеглою мозковою речовиною. Ступінь накопичення контрасту пухлиною стовбуру мозку різний: від повної відсутності накопичення до рівномірного його розподілення по всьому об'єму пухлини.

МРТ-дифузні пухлини: характерні збільшення та деформація стовбуру мозку, у більшості випадків – мосту мозку, пониження або неодно-

рідна зміна МР-сигналу в режимі T1. В режимі T2 – шаруватість зміни МР-сигналу у вигляді чередування полос підвищення та пониження сигналу («симптом цибулі»).

Співвідношення рентгенологічної картини та гістології пухлини: МРТ-відмежовані пухлини – це здебільшого пілоїдні астроцитомы, МРТ-дифузні пухлини – астроцитомы II- IV ступеня.

Клінічні дообстеження:

1. Дослідження неврологічного статусу.
2. Огляд нейроофтальмолога (картина очного дна, оцінка рухів очних яблук).
3. Огляд отоневролога (детальне обстеження функцій 5, 8, 9, 10 пар черепних нервів).
4. Огляд педіатра (соматичний стан).

Лабораторні обстеження:

1. клінічні аналізи крові та сечі, групова та резус-належність, біохімічний аналіз крові, коагулограма;
2. у разі поступлення пацієнта з іншого стаціонару – бактеріологічне дослідження слизової оболонки носа, горла, фекального матеріалу.

При необхідності виконуються додаткові дослідження (при наявності супутніх захворювань):

1. рентгенографія легень;
2. УЗД органів грудної та черевної порожнини;
3. дослідження ліквору – клінічне та бактеріологічне.

Лікування

Наявність та вираженість гіпертензійно-гідроцефального синдрому та/або дислокаційного синдрому потребує або медикаментозної корекції (протинабрякова, гормональна терапія), або хірургічного лікування (лікворощунтуючі операції).

Основна умова для проведення резекції пухлини – стабілізація стану дитини, її життєво важливих функцій.

Абсолютні протипоказання до проведення операцій:

- декомпенсований стан вітальних функцій дитини (нестабільна гемодинаміка, порушення дихання, кома, кахексія);
- наявність активного запального процесу.

Хірургічні доступи при резекції пухлин залежать від топографо-анатомічних особливостей пухлин. Вид тактики лікування визначається відмежованістю пухлини по даним МРТ.

Так, при гліомах чотирьохгорбикової пластинки проводять лікворошунтуючі операції – тривентрикулостомію, в окремих випадках – екстракраніальне шунтування.

При МРТ-відмежованих пухлинах проводять видалення пухлини. МРТ-дифузні пухлини не оперуються.

Видалення пухлини стовбуру мозку проводиться тільки в умовах сучасної операційної з відповідним технічним обладнанням, при умові проведення електрофізіологічного моніторингу функцій черепно-мозкових нервів (картування дна IV шлуночка). Об'єм резекції у кожному випадку визначається індивідуально, враховуючи дані доопераційного клінічного, томографічного та лабораторного обстежень та на підставі інтраопераційних даних щодо консистенції тканини пухлини, її кровопостачання, ступеню відмежованості від прилеглих структур головного мозку, об'єму та темпу крововтрати, даних інтраопераційного моніторингу та лабораторного контролю.

У післяопераційному періоді призначається антибактеріальна терапія, гемостатична терапія, проводиться контроль та корекція системи гомеостазу; контрольні клінічні та біохімічні аналізи крові, сечі. Можливе застосування гіпербаричної оксигенації при ішемічно-гіпоксичних порушеннях у післяопераційному періоді.

МРТ-дослідження з введенням контрасту проводять у перші 72 години після операції. Також проводиться гістологічне дослідження пухлини, за необхідності – імуногістохімічне дослідження.

Ад'ювантна терапія визначається гістологічними особливостями пухлини.

Пілоїдні астроцитомы контролюються за допомогою МРТ кожні 3 місяці протягом першого року після операції, у подальшому – один раз на

рік. У разі продовженого росту пілоїдної астроцитомі показано проведення опромінення.

У зв'язку з достатньо точним співвідношенням гістологічної та МРТ-картини, стереотаксичну біопсію пухлини не проводять (згідно рекомендацій [1]).

Стереотаксична біопсія на сьогоднішній день проводиться тільки в рамках клінічних досліджень з метою поповнення банку даних пухлин стовбуру мозку та подальшого вивчення молекулярно-генетичних особливостей пухлин стовбуру мозку.

Стереотаксичне опромінення та радіохірургія мають перевагу над звичайним опроміненням.

При радіотерапії використовують стандартні режими фракціонування: разова доза – 1,8 Гр 1 раз на день 5 днів на тиждень, до загальної дози 54 Гр. При невеликих розмірах резидуальної пухлини з чіткими межами у всіх режимах МРТ можливе радіохірургічне лікування з дозою 16-18 Гр. При астроцитомах II-IV ступеню після хірургічного видалення або без нього проводиться курс опромінення у стандартному режимі фракціонування з загальною дозою 54-56 Гр.

Гліоми чотирьохгорбикової пластинки

1. проводиться тривентрикулостомія (в окремих випадках – вентрикулоперитонеостомія);
2. у подальшому – контроль за допомогою МРТ кожні 3 місяці в перший рік після операції, потім – 1 раз на рік;
3. видалення при подовженому рості пухлини – вирішення питання про хірургічне її.

Дифузні пухлини (за даними МРТ)

1. хірургічне втручання не проводиться;
2. показано стереотаксичне опромінення;
3. в рамках клінічних протоколів може проводитись хіміотерапевтичне лікування для гліом високого ступеню злоякісності та таргетна терапія.

Критерії якості лікування

Ранній післяопераційний період: поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, відсутність або зменшення об'єму пухлини за даними МРТ/МСКТ.

Віддалений період: поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, відсутність збільшення розмірів пухлини за даними МРТ/МСКТ.

Список використаних джерел

1. Albright AL, Packer RJ, Zimmerman R, Rorke LB, Boyett J, Hammond GD. Magnetic resonance scans should replace biopsies for the diagnosis of diffuse brain stem gliomas: a report from the Children's Cancer Group. *Neurosurgery*. 1993 Dec;33(6):1026-9; discussion 1029-30. DOI: 10.1227/00006123-199312000-00010. PMID: 8133987.
2. Cartmill M, Punt J. Diffuse brain stem glioma. A review of stereotactic biopsies. *Childs Nerv Syst*. 1999 May;15(5):235-7; discussion 238. DOI: 10.1007/s003810050379. PMID: 10392494.
3. Schumacher M, Schulte-Mönting J, Stoeter P, Warmuth-Metz M, Solymosi L. Magnetic resonance imaging compared with biopsy in the diagnosis of brainstem diseases of childhood: a multicenter review. *J Neurosurg*. 2007 Feb;106(2 Suppl):111-9. DOI: 10.3171/ped.2007.106.2.111. PMID: 17330536.
4. Barkovich AJ, Krischer J, Kun LE, Packer R, Zimmerman RA, Freeman CR, Wara WM, Albright L, Allen JC, Hoffman HJ. Brain stem gliomas: a classification system based on magnetic resonance imaging. *Pediatr Neurosurg*. 1990-1991;16(2):73-83. DOI: 10.1159/000120511. PMID: 2132928.

1.5. Ембріональні пухлини

Велику групу пухлин центральної нервової системи складають ембріональні пухлини, які у класифікації BOO3 2016 року виділені в окрему нозологічну групу за гістологічними критеріями [1]:

Таблиця 1.8

Класифікація ембріональних пухлин за ВООЗ (Ліон, 2016)

Назва груп і варіантів новоутворень	Код за МКХ -10
Embryonal tumors	
Medulloblastoma, genetically defined	
Medulloblastoma, WNT-activated	9475/3*
Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-mutant	9476/3*
Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-wildtype	9471/3
Medulloblastoma, non-WNT / non-SHH	9477/3*
<i>Medulloblastoma, group 3</i>	
<i>Medulloblastoma, group 4</i>	
Medulloblastoma, histologically defined	
Medulloblastoma, classic	9470/3
Medulloblastoma, desmoplastic/nodular	9471/3
Medulloblastoma, with extensive nodularity	9471/3
Medulloblastoma, large cell/anaplastic	9474/3
Medulloblastoma, NOS	9470/3
Embryonal tumors with multilayered rosettes, C19MC-altered	9478/3*
<i>Embryonal tumors with multilayered rosettes, NOS</i>	9478/3
Medulloepithelioma	9501/3
CNS neuroblastoma	9500/3
CNS ganglioneuroblastoma	9490/3
CNS embryonal tumors, NOS	9473/3
atypical teratoid / rhabdoid tumor	9508/3

Найбільш часто високозлоякісні пухлини цієї групи зустрічаються у дітей молодшого віку і складають до 25% усіх новоутворень ЦНС у дітей [2-6]. Медулобластома складає 85% ембріональних пухлин, примітивна нейроектодермальна пухлина (НЕП) – 2,5-6,6%. В групу ембріональних пухлин також входять пінеобластома (ПБЛ), епендимобластома (ЕБЛ), атипова тератоїд-рабдоїдна пухлина (АТРП) та медулоепітеліома (МЕП).

Ембріональні пухлини головного мозку надзвичайно агресивні і характеризуються швидким ростом, частими і ранніми рецидивами після проведеного комбінованого лікування, а також ушкодженням пухлиною м'яких мозкових оболонок та імплантаційним метастазуванням по субарахноїдальним просторам головного, спинного мозку та шлунковій системі [7,8].

На сьогоднішній день при супратенторіальних ембріональних пухлинах (сЕП) не визначено чітких взаємозв'язків та прогностичної значущості між гістологічними маркерами і термінів виживанням хворих, на відміну від інфратенторіальних ЕП (медулобластом), для яких виявлено чіткі морфологічні прогностичні критерії.

Всі сЕП за критеріями ВООЗ відносяться до IV ступеню злоякісності [2]. Вони відрізняються від інфратенторіальних ЕП (медулобластоми) прогнозом, молекулярно-генетичними особливостями і повинні розглядатися окремо від останніх.

Супратенторіальні ембріональні пухлини відносяться до агресивних пухлин ЦНС. Основні доповнення класифікації пухлин ЦНС ВООЗ 2016, стосовно новоутворень ембріонального типу пухлин головного мозку у дітей, полягають у: виділенні пухлин, які характеризуються мутаціями в певних локусах (K27M) гену H3F3A гістону H3, або гені HIST1 H3B, дифузному характері поширення і локалізацією, що зумовило виділення їх в окрему групу – дифузні гліоми середньої (медіанній локалізації) лінії за топічною та молекулярною ознакою (H3K27M – mutant, 9385/3*) [WHO,2016] [1]

Супратенторіальні ембріональні пухлини відносяться до рідкісних пухлин, які складають від 1% до 6,6% усіх пухлин головного мозку у дітей [9-11]. Середній вік на момент постановки діагнозу для сЕП становить близько 3 років, 2/3 пухлин діагностуються у віці до 5 років [3, 4, 10, 11]. Супратенторіальні ембріональні пухлини з однаковою частотою зустрічаються як у хлопчиків, так і у дівчаток [12, 13].

Інші ембріональні пухлини. У дітей першого року життя в рідкісних випадках описані атипові тератоїдно-рабдоїдні пухлини, що переважно є позамозковими в області середньої і задньої черепних ямок. Гістологічно ця пухлина подібна за мікробудовою з пухлиною Вільямса (нефробластою). Прогноз несприятливий – більшість хворих помирає протягом декількох місяців після постановки діагнозу.

Хірургічне лікування ембріональних пухлин повинно виконуватися тільки у дитячих нейрохірургічних стаціонарах, які спеціалізуються на лікуванні пухлин центральної нервової системи.

Хірургічне лікування повинно бути спрямованим на максимально повне видалення пухлини, тому що це достовірно зменшує частоту повторного росту пухлини, збільшує термін безрецидивного періоду, загальне виживання хворого та ефект ад'ювантної терапії.

Однак, при плануванні хірургічного лікування необхідно оцінити наступні фактори: вік дитини, її загальний стан, локалізацію і розміри пухлини, характер росту, ступінь гідроцефалії, соматичний стан дитини, прогнозований об'єм крововтрати.

Неповне видалення пухлини може бути виконано у дітей молодшого віку при наявності великих розмірів новоутворення з нечіткими межами і розповсюдженням її у функціонально значущі ділянки мозку (центральні звивини, підкіркові ганглії, мовні центри, стовбур головного мозку), за наявності стійких патологічних змін при електрофізіологічному моніторингу, а також при інтраопераційних гемодинамічних порушеннях і великій крововтраті.

Абсолютними протипоказаннями до видалення пухлини слід вважати наявність активного запального процесу, декомпенсацію стану дитини (порушення гемодинаміки і дихання), кому III ст., виражену кахексію.

Хірургічне планування видалення супратенторіальних ембріональних пухлин починається з оцінки факторів, які впливають на радикальність видалення новоутворення.

Дитині перед операцією проводиться дослідження її загальносоматичного стану із зважуванням, рентгенографією легень, ЕКГ, лабораторними дослідженнями показників крові та сечі, а також огляд дитини офтальмологом та отоларингологом. Неврологічний огляд пацієнта спрямований на виявлення неврологічної симптоматики та оцінку гіпертензивно-гідроцефального та/або дислокаційного синдромів. У

разі виявлення останніх проводяться додаткові хірургічне та медикаментозне лікування (призначаються глюкокортикоїди, осмодіуретики з препаратами калію, H2-блокатори).

Доопераційні МРТ і КТ допомагають у плануванні хірургічного лікування. Профілактична антибактеріальна терапія призначається дитині в день операції (за 1-2 години до розрізу шкіри) – цефалоспорини 2-3 покоління. Тривалість антибіотикотерапії визначається характером та тривалістю хірургічного втручання і перебігом післяопераційного періоду.

Враховуючи всі отримані результати доопераційного обстеження пацієнта, як і при всіх інших пухлинах, перед операцією по видаленню супратенторіальних ембріональних пухлин обговорюються всі етапи операції та її опції: положення хворого, фіксація голови, метод краніотомії, конфігурація розтину твердої мозкової оболонки, енцефалотомія, етапність операції, ступінь видалення пухлини, закриття хірургічної рани. Перед краніотомією бажано провести нейронавігацію, а перед розтином твердої мозкової оболонки – УЗД для вибору місця подальшої енцефалотомії та уточнення характеристики пухлини (її розміру, характеру росту, наявності кіст, визначення відстані від поверхні мозку). Хід видалення пухлини та ступінь видалення контролюється за допомогою УЗД (стандарт), флуоресценції (5-ALA опція), гістологічного моніторингу (опція), інтраопераційної МРТ (рекомендація).

Експрес-аналіз пухлинної тканини під час операції дозволяє уточнити гістоструктуру пухлини, що в ряді випадків впливає на хірургічну тактику.

Показаннями до завершення операції зовнішньою компресією є значний набряк та пролабування мозкової речовини у кістковий дефект та ускладнення під час операції, що призвели до цього (геморагія, вітальні порушення).

У післяопераційному періоді оцінюється загальний стан пацієнта, неврологічний стан порівнюється з доопераційним, оцінюються показники крові та сечі.

Оцінка ступеню видалення пухлини проводиться за допомогою СКТ (наступний день після операції) або МРТ з контрастуванням (в перші 3 доби після операції).

Важливо визначати стадію захворювання з оцінкою лікворної поширеності (дисемінації) і дослідження морфологічним методом наявності атипичних клітин у лікворі при цитологічному дослідженні.

Застосування інтраскопічних методів дослідження дозволяє виявити віддалені екстракраніальні метастази: найчастіше при ембріональних пухлинах, анапластичних епендимомах, гліобластомах, анапластичних менингіомах.

У післяопераційному періоді виконується гістологічний та імуногістохімічний аналіз пухлини (стандарт), молекулярно-генетичний аналіз (опція).

За наявності у пацієнта епілептичного синдрому у післяопераційному періоді слід продовжити протисудомну терапію.

Ранні повторні операції слід вважати за відтермінування продовження первинного хірургічного втручання. За наявності резидуального залишку пухлини під час проведення контрольних УЗД, СКТ і МРТ в післяопераційному періоді у ряді випадків необхідно розглянути необхідність і можливість проведення раннього повторного видалення пухлини.

У немовлят та дітей молодшого віку можливо розглянути питання про поетапне видалення пухлини при загрозі інтраопераційної кровотечі та гемодинамічних порушень.

Неповне видалення пухлини може бути запланованим, якщо повне видалення пухлини може нести загрозу виникнення стійкого неврологічного дефіциту у випадках розташування пухлини у функціонально значущих ділянках головного мозку.

У дітей з супратенторіальними ембріональними пухлинами додаткова хірургічна корекція гідроцефалії до видалення пухлини проводиться за наявності вираженого гідроцефально-гіпертензійного синдрому і гідроцефально-дислокаційного синдрому. Корекція гідроцефалії після видалення пухлини проводиться при збереженні вентрикуломегалії та гіпертензійного синдрому (ЛШО, ендоскопія), при раньовій ліквореї (зовнішній дренаж, ЛШО), при формуванні псевдоменінгоцеле в області операційної рани (ендоскопія, ЛШО), при утворенні, відокремленні та прогресуванні великих порожнин в області видалення пухлини (ендоскопія, ЛШО), при формуванні субдуральних гідром (зовнішній дренаж, ЛШО). Після операції на 10-14 добу пацієнту проводять дослідження на атипів клітини.

Після виписки хворого із стаціонару він знаходиться під наглядом онколога, нейрохірурга, невролога, офтальмолога, педіатра.

Перше контрольне МРТ-дослідження (з контрастуванням) після виписки проводять через 2-3 місяці після операції.

Після повного видалення ембріональної пухлини МРТ і СКТ (з контрастуванням) проводяться через кожні 3 місяці протягн 3 років, кожні 6 місяців до 5 років або до закінчення періоду Колінза. Одночасно проводять МРТ- дослідження спинного мозку для виключення розповсюдження бластоматозного процесу.

У випадку негативної динаміки процесу (за даними МРТ, СКТ) інтервал інтраскопічних дообстежень може змінитися у залежності від клінічної ситуації і тоді може постати питання щодо продовження ад'ювантної терапії, або доцільність повторного хірургічного втручання.

За наявності у дитини негативної нейровізуалізаційної картини пацієнта необхідно направити у нейрохірургічний стаціонар для надання високоспеціалізованої нейрохірургічної допомоги у повному обсязі.

Завдання повторного хірургічного втручання полягає в усуненні компресії і/або ірітації мозку, уточненні гістоструктури пухлини, створенні сприятливих умов для проведення медикаментозної та ад'ювантної терапії.

Показання до повторної операції визначаються індивідуально для кожного пацієнта. Відносними протипоказаннями до повторного видалення пухлини є виникнення рецидиву у перші 2 місяці після видалення пухлини, розповсюдження пухлини в функціонально значущі зони мозку, наявність множинних метастазів, важкий стан дитини (за шкалою Lansky <40%, за шкалою ECOG>3gr). Абсолютними протипоказаннями слід вважати ті самі, що існують при первинному видаленні пухлини.

Після видалення рецидивуючої пухлини пацієнти дитячого віку повинні бути під спостереженням нейрохірурга, онколога, невролога, педіатра, офтальмолога.

Враховуючи, що безрецидивний період скорочується зі збільшенням кратності повторного зростання пухлини, МРТ слід проводити кожні 3 місяці, після 5-річного періоду можливо збільшити інтервал дослідження індивідуально. При наявності у пацієнта судом слід проводити ЕЕГ кожні 6 місяців.

Додаток 1. Загальний стан онкологічних хворих рекомендовано оцінювати за індексом Карновського (0–100 %) або за шкалою ECOG – ВООЗ (0–4 бали).

Індекс Карновського	Активність, %	Шкала ECOG – ВООЗ	Бали
Стан нормальний, скарг немає	100	Нормальна активність	0
Здатний до нормальної діяльності, незначні ознаки або симптоми захворювання	90	Є симптоми захворювання, але стан близький до нормального	1
Нормальна активність з зусиллям	80		
Обслуговує себе самостійно, нездатен до нормальної діяльності або активної роботи	70	Більш ніж 50% денного часу проводить не у ліжку, але іноді потребує відпочинку лежачи	2
Потребує періодично допомоги, але здатен сам задовольнити свої потреби	60		
Потребує значної допомоги та медичного обслуговування	50	Потребує перебування у ліжку більш ніж 50% денного часу	3
Інвалід, потребує спецдопомоги, в тому числі медичної	40		
Важка інвалідність, показана госпіталізація	30	Не здатен обслуговувати себе, прикутий до ліжка	4
Важко хворий, необхідні госпіталізація і активне лікування	20		
Помираючий	10		

Додаток 2. Шкала Ланскі (для пацієнтів молодше 16 років)

Опис	Оцінка стану, %
Повна активність, норма	100
Мінімальні обмеження фізичної активності	90
Активний, але швидко втомлюється	80
Більш виражені обмеження активності і менше часу використовує для ігрової діяльності	70
Мінімальна активність в рухливих іграх, зайнятий спокійними іграми	60
Вдягається, але проводить лежачи більшу частину дня, активно не грає, здатен приймати участь у спокійних іграх	50
Більшу частину часу лежить у ліжку, але може займатися спокійними іграми	40
Більшу частину часу спить, потребує допомоги навіть в самих спокійних іграх	30
Більшу частину часу спить, здатний тільки на пасивні заняття	20
Не встає з ліжка	10
Помираючий	0

Список використаних джерел

1. Louis DN1, Perry A2, Reifenberger G3,4, von Deimling A4,5, Figarella-Branger D6, Cavenee WK7, Ohgaki H8, Wiestler OD9, Kleihues P10, Ellison DW11. 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. PMID: 27157931.
2. Louis DN, Cavenee WK, Ohgaki H. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System, Fourth Edition. Lyon, France: International Agency For Research on Cancer. Lyon, 2007. P. 8-11, 132-149.
3. Ениш В, Шрайбер Д, Герлах Г. Опухоли центральной нервной системы у новорожденных и грудных детей. Арх. патологии. 1984;7:19-26.

4. Земская АГ, Берснев ВП. Врожденные опухоли головного мозга у детей первого года жизни. *Вопр. нейрохирургии*. 1983;4:3-7.
5. Jurkiewicz E, Brożyna A, Grajkowska W, Bekiesińska-Figatowska M, Daszkiewicz P, Nowak K, Malczyk K, Walecki J, Perek D, Syczewska M. Congenital brain tumors in a series of 56 patients. *Childs Nerv Syst*. 2012 Aug;28(8):1193-201. doi: 10.1007/s00381-012-1798-5. PMID: 22648076.
6. Мацко ДЕ, Коршунов АГ. Атлас опухолей центральной нервной системы (гистологическое строение). СПб.: РНХИ, 1998. Р.76–80.
7. Коршунов АГ, Смирнова АВ, Гаджиева ОА. Эмбриональные нейроэктодермальные опухоли больших полушарий головного мозга. *Арх. патологии*. 1995;1:44-51.
8. Houdemont SP, De Carli E, Delion M, Ringuier B, Chapotte C, Jeudy C, Mercier P, Granry JC, Rialland X. Short-term neurological outcome of children after surgery for brain tumors: incidence and characteristics in a pediatric intensive care unit. *Childs Nerv Syst*. 2011 Jun;27(6):933-41. doi: 10.1007/s00381-010-1373-x. PMID: 21210128/
9. Packer RJ. Progress and challenges in childhood brain tumors. *J Neurooncol*. 2005 Dec;75(3):239-42. DOI: 10.1007/s11060-005-6745-9. PMID: 16195807/
10. Raffel C, Rutka JT. Central nervous system primitive neuroectodermal tumors: still a useful classification? *Neurosurg Focus*. 2011 Jan;30(1):Introduction. doi: 10.3171/2011.1.FOCUS.Intro. PMID: 21194277/
11. Reddy AT, Janss AJ, Phillips PC, Weiss HL, Packer RJ. Outcome for children with supratentorial primitive neuroectodermal tumors treated with surgery, radiation, and chemotherapy. *Cancer*. 2000 May 1;88(9):2189-93. DOI: 10.1002/(sici)1097-0142(20000501)88:9<2189::aid-cn-cr27>3.0.co;2-g. PMID: 10813733.
12. Kaderali Z, Lamberti-Pasculli M, Rutka JT. The changing epidemiology of paediatric brain tumours: a review from the Hospital for Sick Children. *Childs Nerv Syst*. 2009 Jul;25(7):787-93. doi: 10.1007/s00381-008-0771-9. PMID: 19082611.
13. Kuhl J, Doz F, Taylor RE. Embryonic tumors. In: Walker D, Perilongo G, Punt JAG, Taylor GE, editors. *Brain and spinal tumors of childhood*. London: Arnold; 2004. p. 314-330, 436.

1.5.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з медулобластомами

Шифр за МКХ-10: C.71.

Загальна частина, коротка епідеміологічна інформація

Медулобластома (МБ) – злоякісна пухлина задньої черепної ямки (ЗЧЯ) (Grade IV), яка найчастіше проявляється у дітей, з високою частотою метастазування лікворними шляхами. Медулобластома виникає в ЗЧЯ, як правило, із хробака мозочку і даху четвертого шлуночка. Метастазування медулобластом у 35% випадків відбувається лікворними шляхами. Медулобластоми є найбільш розповсюдженими злоякісними новоутвореннями головного мозку у дитячому віці і складають від 15% до 25% від усіх первинних пухлин ЦНС у дітей. Близько 70% всіх випадків діагностуються у дітей молодших 15 років. Віковий пік встановлення діагнозу припадає на 3-6 років і тільки 25% складають пацієнти віком між 15 і 44 роками. Медулобластоми становлять близько 20% від усіх пухлин мозку [1]. В 90-і роки мультимодальна терапія дозволила покращити виживання цієї категорії хворих [2,3].

Гістологічна та інша характеристика. Класифікація WHO виділяє МБ 5 типів: класичну, десмопластичну, вузлову форму, крупноклітинну та МБ з нейрональним диференціюванням.

Необхідність видалення підтипів МБ обумовлена тим, що вони мають різний прогноз, а інколи потребують різних підходів до їх лікування. Так, десмопластична МБ має прекрасний прогноз навіть без опромінення, в той же час класична МБ має значно гірший прогноз і потребує більш інтенсивного лікування.

Класична МБ характеризується щільним накопиченням клітин з гіперхромними овальними та круглими ядрами, дуже часто виявляються мітози та апоптоз клітин. Істинні розетки формуються радіально відносно сполучнотканинних елементів.

Десмопластична МБ характеризується вузликами, навколо яких є сполучнотканинні тяжі, які фарбуються ретикуліном.

Вузлова форма МБ зустрічається у дітей молодше 3-х років і також, як і десмопластична форма, має хороший прогноз.

Молекулярні основи розвитку медулобластом. Типовими генетичними порушеннями в пухлинних тканинах є гіперекспресія протоонкогенів MYC і активація сигнального шляху, який індукується секрецією глікопротеїна «Sonichedgehog» (Shh). Ця активація може відбутися внаслідок мутаційного пошкодження супресорних генів PTCH і SUFU або в результаті надекспресії протоонкогенів SMO або гена BM, що специфічно бере участь в активації проліферації попередників гранулярних клітин мозочку [4,5]. Деякі інші гени також асоційовані з виникненням і розвитком медулобластом. Характеристика цих генів представлена в табл. 1.9.

Продуктом гена PTCH є трансмембранний рецепторний білок, який бере участь в регуляції нейродиференціювання шляхом реекспресії транскрипції генів, які кодують фактори росту TGFB і WNT. У нормі ген PTCH активно експресується у гранулярних клітинах, сприяючи різкому збільшенню їх проліферативної активності. Лігандом для Ptch є транскрипційний фактор Sonichedgehog (Shh), який є потужним мітогеном для попередників церебеллярних гранулярних клітин. Ген SHH трансативує інші гени, що володіють супресорними функціями по відношенню до пухлин центральної нервової системи, такі як ген GLI1 і протоонкоген SMO. Активація Shh / Ptch-сигнального шляху особливо висока щодо благоприємного варіанту десмопластичної медулобластоми.

Доведено, що ризик метастазування вищий у дітей з медулобластомами стадії T3a при імуногістохімічному дослідженні з маркерами активної експресії мезенхімального (Vimentin) та епітеліального (panCytokeratin AE1/AE3, EMA) диференціювання. Деякі інші гени також асоційовані з виникненням і розвитком медулобластом. Характеристика цих генів представлена в табл. 1.9.

Таким чином, Ptch і Smo опосередковують клітинну відповідь на секрецію Shh-сигналу в медулобластомах. Надекспресія гена SMO, так само як і інактивуючі мутації трансаktivують в умовах гіпоксії групу індукцйбельних генів, включаючи ген васкулярного ендотеліального фактора росту (VEGF). З інфільтрацією пухлинних клітин і ангіогенезом асоційовані молекули фокальної адгезії, які наділені кіназною активністю. Наростання злоякісності гліом критичним чином залежить від її ангіогенного потенціалу. Ендотеліальна проліферація в астроцитомах є ознакою анаплазії.

Таблиця 1.9

Характеристика генів, асоційованих із виникненням і розвитком медулобластом

Ген, локалізація	Білок	Генетичні порушення в ПГМД
MYC, 8q24	Транскрипційний фактор	Ампліфікація в клітинах медулобластоми
NMYC, 2p24-p23	Транскрипційний фактор	Ампліфікація в клітинах медулобластоми
PTCH, 9q22.3	Ptch— трансмембранний білок, який приймає участь в регуляції Tgfb-и Wnt-опосередкованої сигнальної трансдукції шляхом взаємодії із транскрипційним фактором Sonichedgehog (Shh / Ptch-сигнального шляху)	Делеції, інактивуючі мутації в клітинах медулобластоми
PTCH2, 1p32	Гомолог гену PTCH	Інактивуючі мутації в спорадичній медуллобластомі
SUFU, 10q24-q25	Негативний регулятор Shh/Ptch-сигнального шляху; інгібітор транскрипційної активності GLI1	Делеції, інактивуючі мутації в клітинах медулобластоми
SMO, 7q32.3	Регулятор Shh/Ptch-сигнального шляху; диференціювана	Активация в медулобластомі
BMI1	Активатор проліферації попередників гранулярних клітин мозочку	Активация в медулобластомі
CTNNB1, 3p22-p21.3	В-катенін; адгезія, регуляція Wilt-сигнального шляху	Міссенс-мутації в спорадичних медулобластомах

Продовження таблиці 1.9

DMBTt, 10q25.3- 26.1	Рецептор-скавенджер, який містить SRCR- , CUB- и ZP- мотиви; тригерне переключення с проліферацією на диференціювання, поляризацію	Втрата одного з алелей у 25 % первинних медулобластом
ABR, 17p13.3	BCR-споріднений ген	Медулобластома

Прогностичні фактори. В останній час проводиться стратифікація хворих з МБ на групи ризику. Причиною цього є інтенсивне вивчення біології та генетики цих пухлин. До традиційних факторів поганого прогнозу відносили вік пацієнтів, повноту видалення пухлини, стадію та гістологічний варіант пухлини. Різниця у виживанні може сягати 50%, при цьому результати останніх досліджень вказують на те, що було б доцільно використовувати різні методи лікування в залежності від групи ризику. Так, результати деяких досліджень засвідчують, що десмопластична МБ може успішно лікуватися без використання традиційного опромінення. При цьому анапластична МБ має поганий прогноз навіть при повній дозі опромінення у поєднанні з хіміотерапією.

Клінічні форми. Найчастіше використовується класифікація за Chang C.H. et al. (1969), яка заснована на міжнародній системі TNM. Буква N опускається у зв'язку з відсутністю лімфатичних судин у головному мозку. Буква T означає первинну пухлину (T1, T2, T3 і T4 у відповідності до розмірів пухлини). Буква M означає наявність метастазів, ступінь метастазування (M0, M1, M2, M3 і M4) [7].

T1 указує, що пухлина менше 3 см в діаметрі, обмежена класичним положенням по середній лінії у черв'яку, покришці IV шлуночку, або, менш часто, у півкулі мозочку.

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

T3 поділяється на T3a і T3b. При T3a пухлина ушкоджує дві сусідні структури або повністю виповнює IV шлуночок, поширюючись у водогін, серединну або латеральну апертуру IV шлуночку, виклика-

ючи гідроцефалію. При ТЗб пухлина зв'язана зі стовбуром головного мозку і виповнює весь IV шлуночок.

Т4 засвідчує поширення пухлини через водогін і ушкодження III шлуночку або поширення пухлини у верхню частину шийного відділу спинного мозку.

М0 – не існує ніяких доказів субарахноїдальних чи гематогенних метастазів.

М1 указує на наявність мікроскопічних пухлинних клітин у ЦСР.

М2 передбачає розповсюдження вузла в мозочок, субарахноїдальний простір мозку, або в III чи в бокові шлуночки.

М3 указує на відсів вузла в субарахноїдальний простір спинного мозку.

М4 указує на екстраневральні метастази.

Діагностичні критерії. Тривалість клінічного перебігу, як правило, не перевищує 1 рік. Захворювання починається з головного болю, блювоти з подальшим швидким розвитком вогнищевих симптомів зі сторони черв'яка і півкуль мозочку.

Неврологічні розлади.

Мозочкові симптоми: атаксія, ністагм, інтенційний тремор. Симптоми підвищеного внутрішньочерепного тиску, блювота, головний біль, парез відвідного нерва. Вогнищеві симптоми: парези черепно-мозкових нервів, порушення провідникової системи, порушення регуляції вітальних центрів.

Офтальмологічні розлади.

Набряк диску зорового нерва.

Рентгенрадіологічне обстеження.

Комп'ютерна томографія (КТ) з контрастуванням – МБ, 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) з контрастуванням – високоінформативний метод дослідження зі 100% здатністю виявляти об'ємний утвір головного мозку.

КТ і МРТ допомагають виявити наявність резидуальних вогнищ в неконтрастованій тканині пухлини, які можуть у ложі пухлини після здавалося макроскопічного її видалення. Це особливо актуально для пухлин, які частково контрастуються на передопераційних знімках. Наявність метастазів встановлюється на основі ознак лептоменінгального розповсюдження за даними МРТ спинного мозку до операції, або у післяопераційному періоді і на основі цитологічного дослідження цереброспінальної рідини.

Інша передопераційна діагностика.

Фізикальне обстеження із зважуванням, рентгенографія черепа і легень, ЕКГ, лабораторні дослідження, включаючи параметри крові, згортальної системи.

Лікування

Основним методом лікування дітей з медулобластомами є хірургічне видалення пухлини. Основна умова для проведення резекції пухлини – стабілізація стану дитини, життєво важливих функцій.

Абсолютними протипоказаннями до проведення операції є:

- декомпенсований стан вітальних функцій дитини (нестабільна гемодинаміка, порушення дихання, кома III ступеня, кахексія);
- наявність активного запального процесу.

При виборі хірургічного доступу слід враховувати такі фактори, як вік та стан хворого, поширення новоутворення та залучення функціонально/життєво важливих структур ЗЧЯ, консистенцію пухлини, особливості кровопостачання.

Первинна резекція пухлини має дуже велике значення, оскільки стан дітей страждає за рахунок порушення циркуляції ліквору. Для медулобластом характерний локальний інфільтративний ріст – пухлина часто проростає у IV шлуночок, інфільтрує стовбур мозку і поширюється лікворними шляхами. Агресивна хірургічна тактика виключена у випадках коли пухлина вростає в стовбур головного мозку, або значна її маса розміщена у ділянці мосто-мозочкового

кута. Видалення такої пухлини сприяє поглибленню неврологічного дефіциту (за рахунок ушкодження VI, VII, IX, X пар ЧМН). Втручання в проекції м/м кута повинні проводитись тільки з використанням інтраопераційного нейромоніторингу. Найбільш важкими наслідками операцій є порушення дихальної функції і ковтання.

Не більше 20% дітей після операції для відновлення лікворовідтоку потребують проведення вентрикулоперитонеального шунтування. У випадках вираженої гіпертензії показане встановлення зовнішнього вентрикулярного дренажа або проведення ендоскопічної тривентрикулостомії. Доцільність проведення шунтуючої операції після основної операції розглядається у кожному випадку індивідуально.

Гістологічний діагноз встановлюється лікарем-патологом, який повинен дотримуватися відповідних указівок ВООЗ щодо класифікації пухлин ЦНС за принципами стандартування. Проводиться цитологічне дослідження ліквору (люмбальна пункція через 14 днів після операції і до початку післяопераційної терапії) на вміст атипових клітин.

Обов'язкова діагностика післяопераційної залишкової пухлини

Краніоспінальна МРТ з в/в підсиленням або у випадку недоступності МРТ – КТ без/та з контрастним підсиленням (необхідно провести у перші 24-72 години – пізніше не буде мати діагностичного значення).

Обов'язкова діагностика метастазів:

1. системна МРТ з підсиленням (до операції або через 10-14 днів після операції);
2. цитологічне дослідження ліквору (проведення люмбальної пункції через 12-14 днів після операції).

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, яка включає: комбінований внутрішньовенний наркоз зі штучною вентиляцією легень, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового, кислот-но-лужного балансу, антибіотикотерапія.

Після стабілізації та відновлення вітальних функцій після наркозу та після екстубації трахеї дитина переводиться у клініку. У подальшому проводиться щоденне динамічне спостереження за неврологічним та соматичним станом хворого та лабораторні дослідження.

КТ чи МРТ проводяться для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у дитячому відділенні становить 21 день.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення ліквороциркуляції, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозочково-стовбурових структур, покращення / нормалізація стану з частковим чи повним регресом симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, оцінка якості життя дітей).

При лікуванні дітей з МБ застосовуються методи променевої терапії та системної хіміотерапії, яка проводиться за протоколами, затвердженими Наказом МОЗ України №649 від 28.08.2009 р. «Про затвердження клінічних протоколів лікування дітей з солідними новоутвореннями».

Подальше лікування (ад'ювантна терапія) проводиться в спеціалізованих дитячих відділеннях.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді:

1. МРТ головного та спинного мозку з контрастним підсиленням кожні 3 місяці протягом 2 років, потім кожні 6 місяців протягом 3 років, потім кожний рік;
2. консультація онколога за результатами проведеного МРТ дослідження.

Рекомендації:

1. консультація ендокринолога та невролога кожний рік;

2. консультація ЛОР-лікаря і проведення аудіограми кожний рік протягом 3 років;
3. проведення реабілітації в спеціалізованому центрі.

У випадку продовженого росту МБ чи наявності метастазів тактика лікування узгоджується з лікарем-онкологом, лікарем-нейрохірургом.

Лікування рецидиву

При локальних рецидивах чи солітарних метастазах може бути показана повторна операція. Протокол лікування рецидиву узгоджується з онкологом (радіологом/хіміотерапевтом).

Оцінка якості діагностики та лікування. Критерії оцінки ефективності лікування: час до прогресування буде визначатися за допомогою тесту Каплан – Майєра. Час до прогресування визначається з моменту входу у дослідження до моменту отримання даних про прогресування процесу, або про смерть хворого. За даними МРТ-дослідження визначається розмір пухлини як ділянки з аномальною структурою, довжину якої можна виміряти хоча б в одній проекції, і яка складає не менше 10 мм.

Повний ефект від лікування. Повне зникнення ділянок «солідної частини пухлини» або зникнення клітин пухлини в лікворі, що визначається цитологічно після 4 тижнів терапії.

Часткова відповідь на лікування. Зменшення «розмірів пухлини», які були на момент входження у дослідження, мінімум на 30%, яке зберігається мінімум 4 тижні.

Стабілізація хвороби визначається при недостатньому зменшенні пухлини або недостатньому збільшенні її, щоб визначити це як прогресування, що зберігається 12 тижнів після лікування.

Прогресування пухлини. Поява одного або більше нових пухлинних вогнищ, виявлення або збільшення на 20% тих, що є у хворого, у порівнянні з їх мінімальними розмірами, зареєстрованими під час проведення протоколу.

Час до прогресування. Час від включення у дослідження до прогресування пухлини. Пацієнти, що вийшли з дослідження або загинули у зв'язку з токсичністю, виключаються з розрахунку часу до прогресування.

сування. У цілому, відповідь на лікування оцінюється по найкращому досягнутому ефекту після будь-якого курсу.

Методика виміру пухлини. Розмір пухлини визначається її найбільшим поперечним (W) та перпендикулярним діаметром (T) і дорівнює $T \times W$. Для виміру може бути використано як T1, так і T2 режими, в залежності від того, в якому із них пухлина візуалізується найкраще. Для виміру діаметру використовують аксіальну проекцію, але за умови подальшого постійного використання може застосовуватись і інша проекція. У базі даних необхідно указувати яка проекція була використана. Кісти та некротичні ділянки не рахуються при вимірюванні розмірів пухлини і якщо вони складають більшість пухлини, то вона визнається «невимірюваною». Якщо кіста або некроз по відношенню до пухлини розташовані екзофітно, то вимірюється тільки розмір солідного компоненту. Якщо кіста або некроз розташовані в центрі пухлини і займають менше ніж 25% пухлини, то пухлина вимірюється разом з некрозом/кістою. Ділянки лептоменінгеального ушкодження, зазвичай, не вимірюються і не враховуються при визначенні відповіді пухлини (у зв'язку з тим, що їх неможливо точно виміряти). Якщо пухлинних вузлів декілька, то для оцінки ефекту необхідно вибрати не більше п'яти на основі їх розміру і можливості їх виміряти.

Найближчі та віддалені результати лікування. Дані проспективних досліджень свідчать про те, що виживання (5-річний період) дітей з медулобластомами в теперешній час становить 60% спостережень, 10-річний період – 40-50% [6, 7].

За даними спостережень за 620 дітьми згідно [8] рецидив у дітей з високим ризиком був більш вірогідний у перші 2 роки (85% спостережень).

Затримка росту у дітей з МБ є практично універсальним феноменом, вторинним до опромінення гіпофізу, а також спинного мозку та хребта. Досить часто спостерігаються гіпотіреодний стан та дисфункція статевих залоз, а також втрата слуху від опромінення слухового нерва.

За даними авторів розробки, продовжений ріст пухлини і/чи метастазування виявлені у 64 (49,2%) спостереженнях. Протягом першого року після операції продовжений ріст діагностовано у 43 (67,2%) спостереженнях, протягом другого року – у 13 (20,3%) випадках, протягом третього року – у 3 (4,7%) хворих і протягом четвертого року – у 5 (7,8%) спостереженнях. Метастазування у великий мозок, частіше

всього в лобну ділянку, боковий та третій шлуночок, відмічено у 20 спостереженнях, в спинно-мозковий канал – у 16 спостереженнях. Клітини пухлин виявлено у лікворі 25 хворих. Після проведення променевої терапії катамнез 1 рік – 73,8%, 2 роки – 40,8% спостережень; без променевої терапії катамнез 1 рік – 51,8%, 2 роки – 7,4% спостережень.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Критерії виписки хворих із нейрохірургічного стаціонару: поліпшення загального стану дитини, регрес загальнономозкової та вогнищевої симптоматики, покращення якості життя, загоєння післяопераційної рани. Подальше променеве, хіміотерапевтичне лікування проводиться у спеціалізованих відділеннях за призначенням. МРТ і СКТ (з контрастуванням) проводяться через кожні 3 місяці на протязі 3-х років, кожні 6 місяців до 5 років. Одночасно проводять МРТ-дослідження спинного мозку для виключення розповсюдження бластоматозного процесу. В залежності від клінічної ситуації інтервал інтраскопічних дообстежень може змінитися і тоді може постати питання про повторне хірургічне втручання або про продовження ад'ювантної терапії.

Список використаних джерел

1. Gurney JG, Smith MA, Bunin GR. CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms. In: Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, Linet M, Tamra T, Young JL, et al., eds. Cancer Incidence and Survival among Children and Adolescents: United States SEER Program 1975–1995. NIH Pub. No. 99–4649 ed. Bethesda, Maryland: National Cancer Institute; 1999.
2. McNeil DE, Coté TR, Clegg L, Rorke LB. Incidence and trends in pediatric malignancies medulloblastoma/primitive neuroectodermal tumor: a SEER update. Surveillance Epidemiology and End Results. Med Pediatr Oncol. 2002 Sep;39(3):190-4. DOI: 10.1002/mpo.10121. PMID: 12210449.
3. Thomas PR, Deutsch M, Kepner JL, Boyett JM, Krischer J, Aronin P, Albright L, Allen JC, Packer RJ, Linggood R, Mulhern R, Stehbens JA, Langston J, Stanley P, Duffner P, Rorke L, Cherlow J, Friedman HS, Finlay JL, Vietti TJ, Kun LE. Low-stagemedulloblastoma: final analysis of trial comparing standard-dose with reduced-dose neuraxis irradiation. J Clin Oncol. 2000 Aug;18(16):3004-11. DOI: 10.1200/JCO.2000.18.16.3004. PMID: 10944134.

4. Höll T, Kleihues P, Yasargil MG, Wiestler OD. Cerebellar medulloblastoma with advanced neuronal differentiation and hamartomatous component. *Acta Neuropathologica*. 1991;82:408-13. <https://doi.org/10.1007/BF00296553>.
5. Pietsch T, Waha A, Koch A, Kraus J, Albrecht S, Tonn J, Sörensen N, Berthold F, Henk B, Schmandt N, Wolf HK, von Deimling A, Wainwright B, Chenevix-Trench G, Wiestler OD, Wicking C. Medulloblastomas of the desmoplastic variant carry mutations of the human homologue of *drosophila patched*. *Cancer Res*. 1997 Jun 1;57(11):2085-8. PMID: 9187099.
6. 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;131(6):803-20. doi: 10.1007/s00401-016-1545-1. PMID: 27157931.
7. Chang CH, Housepian EM, Herbert C Jr. An operative staging system and a megavoltage radiotherapeutic technic for cerebellar medulloblastomas. *Radiology*. 1969 Dec;93(6):1351-9. DOI: 10.1148/93.6.1351. PMID: 4983156.
8. Evans AE, Jenkin RD, Sposto R, Ortega JA, Wilson CB, Wara W, Ertel IJ, Kramer S, Chang CH, Leikin SL, et al. The treatment of medulloblastoma. Results of a prospective randomized trial of radiation therapy with and without CCNU, vincristine, and prednisone. *J Neurosurg*. 1990 Apr;72(4):572-82. DOI: 10.3171/jns.1990.72.4.0572. PMID: 2319316.

1.6. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з епендимомами

Загальна частина. Епідеміологічна та гістологічна інформація

Епендимоми – це пухлини, що складаються з примітивних форм епендим. Вони містяться у будь-якій частині шлуночкової системи, у центральному каналі спинного мозку, у парехимі мозку на віддаленні від шлуночкової системи. І доброякісні і злоякісні епендимоми є інвазивними пухлинами, що пояснює тенденцію цих пухлин до повторного росту після радикальної операції.

Епендимоми складають 3-5% усіх пухлин ЦНС у дорослих і до 16% у дітей, займаючи третє місце по поширеності у хворих дитячого віку після астроцитом і медулобластом.

Згідно класифікації WHO 2016 виділено 2 ступені диференціювання епендимом: епендимома RELA fusion-positive та анапластична епендимома [1-3]. Так, генетично виділений підтип пухлин епендимома RELA fusion-positive зустрічається у більшості випадків супратенторіальних пухлин у дітей.

Частими знахідками в епендимомах є втрати хромосоми 22 і делеції 6q. Моносомія по хромосомі 22, перебудови в області 22q11.2 і інактивуючі мутації в гені SNF5 / INI1 характерні для генетично гомогенного сімейства високоагресивних злоякісних пухлин часто, але не завжди, рабдоїдного типу, що розвиваються у дітей віком до 2 років. Подальше вивчення молекулярних характеристик епендимом дозволить поділити їх на субтипи.

Сучасні протоколи комплексного лікування дітей з епендимомами ґрунтуються на результатах хірургічного видалення пухлини, її поширення, на гістологічних, імуногістохімічних і молекулярно-генетичних особливостях епендимом [4]. Найбільш значущий прогностичний фактор – радикальність хірургічного лікування. Променеві методи лікування показали свою ефективність у пацієнтів з неповним видаленням пухлини і у хворих з епендимомами Grade III [5-8]. У рідкісних випадках удавалося домогтися «відповіді» пухлини на проведені хіміотерапевтичне лікування [9]. Однак, у переважній більшості багаточентрових проспективних досліджень не було помічено впливу використаних режимів хіміотерапії на загальне і безрецидивне виживання хворих з епендимомами.

Клінічна картина захворювання

Клінічна картина захворювання у пацієнтів з епендимомами неспецифічна і пов'язана з локалізацією первинного вогнища і можливого метастатичного поширення пухлини. При локалізації в ділянці задньої черепної ямки захворювання дебютує, як правило, з розвитку оклюзійної гідроцефалії, що проявляється головним болем, нудотою, блюванням, швидким зростанням окружності голови, сплутаністю свідомості. При великих розмірах пухлини, поширенні у ділянку мосто-мозочкового кута відзначається поява дисфункції черепно-мозкових нервів, а також мозочкової симптоматики. При локалізації пухлини вище мозочкового намету гіпертензійно-гідроцефальний синдром також є провідним. Якщо пухлина розташована у порожнині бічного шлуночка, часто розвивається асиметрична гідроцефалія з дислока-

ційною симптоматикою. При поширенні пухлини на білу речовину півкуль з'являються вторинні вогнищеві симптоми ушкодження – парези кінцівок, зорові порушення, зниження пам'яті, психічні розлади тощо. При локалізації пухлини у порожнині III шлуночку характерні зорові і ендокринні порушення. Захворювання може дебютувати оклюзійним нападом і далі проявитися симетричною гідроцефалією. У пацієнтів з пухлинами в ділянці задніх відділів III шлуночку і пінеальній ділянці часто виявляється чотирипагорбковий синдром. При ектопічній локалізації пухлини (за межами шлуночкової системи) першими проявами захворювання можуть бути епілептичні напади, парези кінцівок, мовні порушення і психічні розлади. У окремих випадках спостерігається гострий початок захворювання, який пов'язують з розвитком крововиливу у пухлину.

Умови, за яких повинна надаватися медична допомога

Діти з епендимомомами підлягають госпіталізації у спеціалізований стаціонар з належним технічним оснащенням, яке включає: стіл операційний, нейрохірургічний мікроскоп, ультразвуковий аспіратор, апарат для інтраопераційного нейромоніторингу, дриль нейрохірургічний, коагулятор нейрохірургічний.

Догоспітальний етап

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

Інструментальна діагностика: НСГ, КТ, МРТ.

Встановлення показань до хірургічного лікування.

Інформування батьків пацієнта про перебіг захворювання, можливість застосування інших методів лікування з їх перевагами та недоліками, отримання згоди на хірургічне втручання.

Діагностика при госпіталізації

Діагностичні заходи включають:

1. соматичний, неврологічний, нейроофтальмологічний та отоневрологічний огляд;
2. передопераційний комплекс лабораторних досліджень, який включає: загальний аналіз крові, групову та резус належність, коагуло-

граму, біохімічний аналіз крові, загальний аналіз сечі; при потребі – аналізи крові на гепатити В і С, ВІЛ; рентгенографію легень, СКТ органів грудної і черевної порожнини, аудіограму, викликані потенціали (при необхідності);

3. комп'ютерна томографія;
4. МРТ з/без контрастним підсиленням;
5. МСКТ, КТ-АГ при необхідності;
6. при наявності супутньої патології – консультація профільних фахівців.

Лікування

Основним методом лікування дітей з епендимомами є хірургічне видалення пухлини. Основна умова для проведення резекції пухлини – стабілізація стану дитини, життєво важливих функцій.

Абсолютними протипоказаннями до проведення операції є:

- декомпенсований стан вітальних функцій дитини (нестабільна гемодинаміка, порушення дихання, кома, кахексія);
- наявність активного запального процесу.

При виборі хірургічного доступу слід враховувати такі фактори, як вік та стан хворого, поширення новоутворення та залучення функціонально/життєво важливих структур мозку, консистенцію пухлини, особливості кровопостачання.

Хірургічна резекція пухлини є первинним і основним методом лікування епендимом. У пацієнтів з анапластичною епендимомою може бути виправдана агресивна хірургічна тактика, спрямована на підвищення радикальності операції. З точки зору прогнозу тотальне видалення пухлини навіть з наростанням неврологічного дефіциту краще, ніж субтотальне або часткове видалення без наростання неврологічного дефіциту. П'ятирічне безрецидивне виживання (5-БРВ) хворих, яким було проведене тільки хірургічне видалення, у більшості спостережень становить від 10 до 60% для всіх гістологічних типів пухлин у випадках тотального видалення проти 0-21% при частковій резекції. Оцінка радикальності операції проводиться на підставі наступних критеріїв: видалення класифікується як тотальне, якщо за даними післяопераційних МРТ-досліджень з контрастним поси-

ленням, а також по протоколу хірургічного лікування, залишкова пухлина не виявляється або виявляється сумнівна ділянка пухлини, що не перевищує 0,5 см в максимальному вимірі. В інших випадках видалення класифікується як субтотальне. Ступінь радикальності операції залежить в основному від локалізації пухлини, характеру її росту та кровопостачання і є одним з основних факторів, які визначають прогноз захворювання.

У дітей більшість епендимом (60-70%) локалізується у ділянці задньої черепної ямки. Місцем вихідного росту епендимомою може бути як дно, так і дах IV шлуночку. Пухлина, як правило, росте експансивно, добре відмежована від навколишньої мозкової речовини і має зону інфільтрації тільки у ділянці вихідного росту (матриксу). При цьому, можливе поширення пухлини по ходу tella chorioidea з бічного вивороту в мосто-мозочкову цистерну або через foramen magendie у велику потиличну цистерну і верхні відділи хребтового каналу. Епендимомою має тенденцію до обростання кровоносних судин і черепних нервів, що в більшості випадків ускладнює радикальне хірургічне видалення і, як наслідок, знижує показники виживання. Супратенторіальні епендимомою у дітей виявляються не більше ніж у 20-25% випадків. Найбільш часте місце вихідного росту – шлуночковий трикутник. У рідкісних випадках епендимомою можуть бути ектопічними, тобто не мати видимого зв'язку з шлуночковою системою.

Гістобіологічний діагноз встановлюється лікарем-патологом, який повинен дотримуватися відповідних вказівок ВООЗ щодо класифікації пухлин ЦНС за принципами стандартування. Проводиться цитологічне дослідження ліквору на вміст атипичних клітин.

Обов'язкова діагностика післяопераційної залишкової пухлини

Краніоспінальна МРТ з в/в підсиленням або у випадку недоступності МРТ – КТ без/та з контрастним підсиленням (необхідно провести в перші 24-72 години – пізніше не буде мати діагностичного значення).

Обов'язкова діагностика метастазів:

1. системна МРТ з підсиленням (до операції або через 10-14 днів після операції);
2. цитологічне дослідження цереброспінальної рідини (проведення люмбальної пункції через 12-14 днів після операції).

Додаткова рекомендована діагностика обліку пошкоджуючої дії пухлини:

1. нейрофізіологічне обстеження (зір, міміка відповідно віку, перевірка слуху, електроенцефалографія, зорові, слухові та сомато-сенсорні викликані потенціали);
2. нейропсихологічне тестування;
3. нейроендокринологічна діагностика.

Інтраопераційно та в післяопераційному періоді застосовується комплексна терапія, яка включає: комбінований внутрішньовенний наркоз зі штучною вентиляцією легень, дегідратаційна та протинабрякова терапія, корекція водно-електролітного, білкового, кислотно-лужного балансу, антибіотикотерапія.

Лікування у післяопераційному періоді включає, в залежності від стану хворого, заходи інтенсивної терапії та відновну терапію. Після стабілізації та відновлення вітальних функцій після наркозу та після екстубації трахеї дитина переводиться в клініку. У подальшому проводиться щоденне динамічне спостереження за неврологічним та соматичним станом хворого, лабораторні дослідження.

КТ чи МРТ проводяться для контролю ступеню радикальності видалення пухлини чи при погіршенні стану хворого.

Середній термін післяопераційного перебування хворого у дитячому відділенні становить 21 день.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення ліквороциркуляції, регрес компресійно-дислокаційних симптомів мозкових структур, покращення/нормалізація стану з частковим чи повним регресом симптоматики, функціональна та соціальна адаптація (шкала ком Глазго, оцінка якості життя для дітей).

Подальше лікування (ад'ювантна терапія) проводиться у спеціалізованих дитячих відділеннях.

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді:

1. МРТ головного та спинного мозку з контрастним підсиленням кожні 3 місяці протягом 1 року, при відсутності ознак прогресування потім кожні 6 місяців протягом 3 років, потім кожний рік;

2. консультація онколога за результатами проведеного МРТ дослідження.

Рекомендації:

1. консультація ендокринолога та невролога кожний рік;
2. консультація ЛОР-лікаря і проведення аудіограми кожний рік протягом 3 років;
3. проведення реабілітації у спеціалізованому центрі.

У випадку продовженого росту епендимом чи наявності метастазів тактика лікування узгоджується з лікарем-онкологом, лікарем-нейрохірургом.

Лікування рецидивів

При локальних рецидивах, чи солітарних метастазах, необхідно вирішувати питання про доцільність повторної операції. Протокол лікування рецидиву узгоджується з онкологом (радіологом /хіміотерапевтом).

Список використаних джерел

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;131(6):803-20. doi: 10.1007/s00401-016-1545-1. PMID: 27157931.
2. Parker M, Mohankumar KM, Punchihewa C, Weinlich R, Dalton JD, Li Y, Lee R, Tatevossian RG, Phoenix TN, Thiruvengkam R et. al. C11orf95-RELA fusions drive oncogenic NF-κB signalling in ependymoma. *Nature.* 2014 Feb 27;506(7489):451-5. doi: 10.1038/nature13109. PMID: 24553141. PMCID: PMC4050669.
3. Pietsch T, Wohlers I, Goschzik T, Dreschmann V, Denkhaus D, Dörner E, Rahmann S, Klein-Hitpass L. Supratentorial ependymomas of childhood carry C11orf95-RELA fusions leading to pathological activation of the NF-κB signaling pathway. *Acta Neuropathol.* 2014 Apr;127(4):609-11. doi: 10.1007/s00401-014-1264-4. PMID: 24562983.
4. Korshunov A, Golanov A, Timirgazi V. Immunohistochemical markers for prognosis of ependymal neoplasms. *J Neurooncol.* 2002 Jul;58(3):255-70. DOI: 10.1023/a:1016222202230. PMID: 12187959.

5. Koshy M, Rich S, Merchant TE, Mahmood U, Regine WF, Kwok Y. Post-operative radiation improves survival in children younger than 3 years with intracranial ependymoma. *J Neurooncol.* 2011 Dec;105(3):583-90. doi: 10.1007/s11060-011-0624-3. PMID: 21637963.
6. Willard VW, Conklin HM, Boop FA, Wu S, Merchant TE. Emotional and behavioral functioning after conformal radiation therapy for pediatric ependymoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2014 Mar 15;88(4):814-21. doi: 10.1016/j.ijrobp.2013.12.006. PMID: 24462384. PMCID: PMC4261227.
7. Landau E, Boop FA, Conklin HM, Wu S, Xiong X, Merchant TE. Supratentorial ependymoma: disease control, complications, and functional outcomes after irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2013 Mar 15;85(4):e193-9. doi: 10.1016/j.ijrobp.2012.10.033. PMID: 23245280. PMCID: PMC3705553.
8. Merchant TE, Li C, Xiong X, Kun LE, Boop FA, Sanford RA. Conformal radiotherapy after surgery for paediatric ependymoma: a prospective study. *Lancet Oncol.* 2009 Mar;10(3):258-66. DOI: 10.1016/s1470-2045(08)70342-5. PMID: 19274783. PMCID: PMC3615425.
9. Zacharoulis S, Levy A, Chi SN, Gardner S, Rosenblum M, Miller DC, Dunkel I, Diez B, Sposto R, Ji L, Asgharzadeh S, Hukin J, Belasco J, Dubowy R, Kellie S, Termuhlen A, Finlay J. Outcome for young children newly diagnosed with ependymoma, treated with intensive induction chemotherapy followed by myeloablative chemotherapy and autologous stem cell rescue. *Pediatr Blood Cancer.* 2007 Jul;49(1):34-40. DOI: 10.1002/pbc.20935. PMID: 16874765.

1.7. Пухлини пінеальної ділянки

Пухлини шишкоподібної залози (епіфіза) зустрічаються у дитячому віці вкрай рідко (<0,1% всіх внутрішньочерепних пухлин) і переважно у хлопчиків. Вперше термін «пінеалома» запропонований у 1916 р для позначення первинних пухлин шишкоподібної залози, що представляють собою новоутворення з клітин пінеальні паренхіми (табл. 1.10).

Таблиця 1.10		
Пухлини пінеальної ділянки		
Назва новоутворення	Код за МКХ -10	Ступінь злоякисності Grade
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

Пінеобластома є злоякісною пухлиною, яка вважається примітивною нейроектодермальною пухлиною (ПНЕП) низького ступеню диференціювання (за новою редакцією – ембріональна пухлина). Вона складається з малодиференційованих клітин пінеоцитарного ряду і має тенденцією до метастазування. Патоморфологічна діагностика пінеобластом складна, тому що пухлина своєю будовою нагадує будову інших дрібно-блакитно-круглоклітинних пухлин.

Пінеобластоми ростуть інфільтративно, руйнуючи оточуючу тканину середнього мозку і завжди проростають м'яку мозкову оболонку, поширюючись в субарахноїдальний простір обхідної цистерни. У пінеобластомах виявляються некрози коліквацийного типу і велику кількість новоутворених судин.

Прогноз при пінеобластомах несприятливий, у короткий термін розвиваються післяопераційні рецидиви і імплантаційні метастази. Більш сприятливий варіант – пінеоцитома.

Гермінативноклітинні пухлини (ГКП)

Герміногенні пухлини представляють собою доброякісні або злоякісні новоутворення, субстратом яких є стовбурові клітини. Екстрагонадні локалізації герміногенних пухлин діагностують з частотою до 59%. Відмічено два піка захворюваності: перший пік – у дітей до 2-х років і другий – у підлітків (у дівчаток 8-12 років та хлопчиків 11-14 років).

Плюрипотентні стовбурові клітини мігрують із жовточного мішка у бік урогенітального гребеня до 4-го тижня вагітності. Під дією низки чинників не усі клітини завершують успішно векторну міграцію, затримуючись на напрямку ближче до середньої лінії і даючи початок ембріональним пухлинам екстрагонадної локалізації (головний мозок, шия, медіастинальна, забрюшинна, куприкова локалізація). Герміногенні пухлини є найбільш хіміочутливими захворюваннями та представляють модель курабельного злоякісного процесу.

Гермінативноклітинні пухлини (табл. 1.11) походять з плюрипотентних стовбурових клітин. Порушення їх диференціювання призводить до розвитку ембріональної карциноми, тератоми або хоріоїдкарциноми та пухлини жовточного мішка. Порушення диференціювання уніпотентних стовбурових клітин – шлях розвитку герміном [1].

Таблиця 1.11		
Герміногенноклітинні пухлини		
Назва новоутворення	Код за МКХ-10	Ступінь злоякісності Grade
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

Для дітей молодшого віку характерні тератоми, які містять елементи усіх трьох зародкових листків (ектодерми, ентодерми і мезодерми). Зріла тератома складається з добре диференційованих тканин. Незріла тератома поділяється на три гістологічних підтипи залежно від переважання незрілої нейрогліальної або бластоматозної тканини [2].

Тератоми (як зріла, так і незріла) можуть містити елементи різних ДНК, а в окремих випадках також елементи інших пухлин (нейробластоми, ретинобластоми) [3]. Найчастіше тератоми локалізуються у крижево-куприковій ділянці [4]. Характерною цитогенетичною аномалією є ізохромосома короткого плеча 12 хромосоми, яка виявляється у 80% випадків гермінативно клітинних пухлин [5].

ГКП ЦНС поділяють на власне герміноми та негерміномні гермінативноклітинні пухлини до яких віднесено істинні і змішані форми новоутворень, які включають кілька субтипів пухлин із різним гістогенезом.

У клінічній практиці широко застосовують японську класифікацію ГКП ЦНС, в якій ГКП розподілено залежно від прогнозу перебігу захворювання.

При підозрі на ГКП ЦНС (локалізація пухлини в пінеальній та/або хіазмально-селярній ділянці), обстеження пацієнта обов'язково включає: огляд офтальмолога, огляд ендокринолога із визначенням рівнів гормонів крові та онкомаркерів (АФП, ХГЧ і б-ХГЧ) в крові (стандарт), за необхідності – цитологію на вміст атипичних клітин та рівень онкомаркерів люмбального ліквору (рекомендація).

Первинні гермінативноклітинні пухлини гістологічно вельми своєрідні, однак їх слід диференціювати із ембріональними пухлинами та інтранкраніальними метастазами герміном. Герміногенні пухлини експресують цитокератини, раковий ембріональний антиген (РЕА), епітеліальний мембранний антиген (ЕМА). Проте, щодо пацієнтів з ГКП немає переконливих даних про доцільність визначення таких онкомаркерів як раковоембріональний антиген СА-125, СА-19-9. Імуногістохімічне дослідження при ГКП включає визначення CD117/KIT, OCT3/4 (ядерна експресія) та PLAP (трансмембранна експресія), СТ45 (позитивні при власне герміномах). ХГЧ та плацентарний лактоген позитивні при герміномах з синцитіотрофобластним компонентом та хоріокарциномах. Для пухлин жовточного мішка характерна позитивна експресія AFP, SALL4 і glypican 3. CD30 є маркером ембріональної карциноми [6].

При підозрі на гермінативноклітинну пухлину рекомендується проведення цитогенетичного дослідження і генетичного консультування для виявлення імовірних генетичних синдромів.

Ембріональні периферичні (паравертебральні) нейроектодермальні пухлини (нейробластоми) за молекулярним профілем подібні до світлоклітинних сарком, меланом м'яких тканин та саркоми Юінга, які мають спільні патогенетичні ланки онкогенезу. Доведено, що саркома Юінга та периферична нейробластома мають однакову хромосомну аберацию $t(11;22)$ і розглядаються, як різні стадії захворювання. Десмопластичні круглоклітинні пухлини, злоякісні мезенхіоми у складі гермінативноклітинних пухлин та міксоїдні хондросаркоми також розглядаються як споріднені саркомі Юінга захворювання [7].

1.7.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з пухлинами пінеальної області

Шифр за МКХ-10: Д33.1, Д35.4, С75.3

Пухлини шишкоподібної залози та пухлини екстрапінеального походження складають пухлини пінеальної ділянки.

За гістологічним видом всі пухлини пінеальної ділянки діляться на гермінативно-клітинні пухлини, герміноми, негерміномні гермінативно-клітинні пухлини, астроцити, менингіоми.

Гермінативно-клітинні пухлини, в свою чергу, діляться на чисті герміноми, негерміномні гермінативно-клітинні пухлини, ембріональні карциноми, пухлини ентодермального синусу жовточного мішка, хоріоїдкарциноми, змішані негерміномні гермінативно-клітинні пухлини, тератоми (злоякісні, доброякісні) різного ступеню диференціювання.

За прогнозом всі гермінативно-клітинні пухлини розподіляються на 3 групи [8]:

- 1) група хорошого прогнозу: а. чисті герміноми; б. зрілі тератоми;
- 2) група проміжного прогнозу: а. гермінома з синцитіотрофобластним компонентом; б. змішана гермінативно-клітинна пухлина, що складається із елементів герміноми та зрілої/незрілої тератоми;
- 3) група поганого прогнозу: а. ембріональна карцинома; б. пухлина жовточного мішку; в. хоріокарцинома; г. змішана гермінативно-клітинна пухлина, яка включає в себе елементи хоріокарциноми або іншої злоякісної пухлини.

Діагностика

Діагноз базується на клінічній картині захворювання, рівні пухлинних маркерів, результатах проведених нейровізуалізуючих досліджень, а також результатах цитологічних та гістологічних досліджень.

Клінічні дообстеження:

1. неврологічний огляд;
2. огляд нейроофтальмолога (гострота зору, поле зору, картина очного дна, оцінка рухів очних яблук);
3. огляд отоневролога;
4. огляд педіатра (соматичний стан);
5. огляд ендокринолога з дослідженням рівня гормонів в крові, виявлення онкомаркерів (альфа-фетопротеїн, хоріонічний гонадотропін людини і бета-хоріонічний гонадотропін людини) в крові; за необхідності проводяться цитологічні дослідження та визначення рівня онкомаркерів у люмбальному лікворі.

Лабораторні обстеження:

1. клінічні аналізи крові та сечі, групова та резус-належність, біохімічний аналіз крові, коагулограма;
2. аналізи крові на гормони та онкомаркери;
3. у разі поступлення пацієнта з іншого стаціонару – бактеріологічне дослідження слизової оболонки носа, горла, фекального матеріалу.

За необхідності виконуються додаткові дослідження (при наявності супутніх захворювань):

1. рентгенографія легень;
2. УЗД органів грудної та черевної порожнини;
3. дослідження ліквору – клінічне, бактеріологічне та цитологічне.

У клінічній практиці на перший план виступає гіпертензійна симптоматика за рахунок оклюзії водогону мозку, а також окорухові розлади як прояв ураження середнього мозку.

Підвищення рівня альфа-фетопротейну або значне підвищення рівня бета-хоріонічного гонадотропіну людини вважаються достатніми доказами для підтвердження діагнозу негерміномних гермінативно-клітинних пухлин без гістологічної верифікації (рекомендації). При відсутності збільшення рівня онкомаркерів у крові необхідна гістологічна верифікація.

Гермінативно-клітинні пухлини потребують комплексної діагностики у зв'язку з їх можливим поширенням в межах центральної нервової системи – показано проведення МРТ головного та спинного мозку на високопольному апараті з та без контрастування. При неможливості виконання МРТ показано КТ-дослідження з та без контрастування. При чистих герміномах може бути наявним симптом «метелика» – накопичення контрасту в області мамілярних тіл.

Проводиться гістологічне дослідження пухлини, а за необхідності – імуногістохімічне дослідження.

Лікування

При підозрі на чисті герміноми, орієнтуючись на клінічну картину захворювання та нейровізуалізацію, показано не видалення пухлини, а проведення біопсії (відкритої або стереотаксичної) (рекомендації).

При значній внутрішньочерепній гіпертензії проводять лікворошунтуючі операції, віддаючи перевагу по можливості ендоскопічній три-вентрикулостомії, яка дозволяє отримати біопсійний матеріал (рекомендації) [9, 10].

Максимально можлива безпечна резекція пухлини при астроцитомах, менінгіомах, зрілих тератомах, при негерміномних гермінативно-клітинних пухлинах, проведення якої значно покращує прогноз (рекомендації).

Хірургічні доступи до пухлин обумовлені їх топографічними особливостями.

Умови виконання хірургічних втручань: сучасна операційна апаратура (мікроскоп), нейрохірург з навичками застосування мікрохірургічної техніки.

У післяопераційному періоді проводяться перев'язки операційної рани, контрольні клінічні та біохімічні аналізи крові, сечі, за необ-

хідності – дослідження ліквору, контрольні МРТ та СКТ головного та спинного мозку (в залежності від гістології пухлини).

Ад'ювантна терапія

Головну роль у лікуванні гермінативно-клітинних пухлин займає опромінення, яке бажано проводити з використанням лінійних прискорювачів та трьохвимірного планування – стереотаксичної радіотерапії (рекомендації).

В останні десятиріччя для лікування гермінативно-клітинних пухлин ЦНС застосовують такі ефективні хіміопрепарати як циклофосамід, іфосфамід, етопозід, цисплатин та карбоплатин.

Використання хіміотерапії дозволило знизити дози та об'єм опромінення при лікуванні чистих герміном, не погіршуючи показники виживання пацієнтів (рекомендації) [11, 12].

Лікування гермінативно-клітинних пухлин центральної нервової системи тільки з використанням поліхіміотерапії показало свою неефективність [13].

Лікування різних видів пухлин пінеальної ділянки

1) Лікування локалізованих власне герміном

За даними різних досліджень, поліхіміотерапія на основі препаратів платини з подальшим опроміненням шлуночкової системи в дозі 21,6-25,5 Гр з опроміненням ложа пухлини в дозі 30-40 Гр (при наявності залишків пухлини) є ефективним для контролю над захворюванням [12,14-16].

2) Лікування дисемінованих герміном

Стандартним лікуванням указаної групи пухлин залишається краніо-спинальне опромінення до сумарної очагової дози 24-26 Гр з бустом на область залишкової пухлини і метастазів (при їх візуалізації на МРТ) до сумарної очагової дози 40-50 Гр (рекомендації) [17, 18].

3) Лікування біфокальних герміном

Біфокальні герміноми – це одномоментне залучення в процес шишкоподібної залози та нейрогіпофіза. Для лікування використовується поліхіміотерапія з опроміненням шлуночкової системи в дозі 24 Гр з

та без локального буста до 40 Гр. Це дає такі ж результати, як і при лікуванні локальних чистих герміном [18].

4) **Лікування рецидивів герміном з прогресивним перебігом**

Для лікування рецидивів використовується хірургія, локальне опромінення або опромінення всієї центральної нервової системи та поліхіміотерапія, включаючи високодозну хіміотерапію з аутологічною пересадкою гемопоетичних стовбурових клітин (рекомендації) [19]. Використання тільки опромінення або тільки поліхіміотерапії недостатньо для лікування рецидивів (рекомендації) [20].

5) **Лікування негермінативно-клітинних пухлин ЦНС**

Для лікування указаної групи пухлин використовується поліхіміотерапія (цисплатин, карбоплатин, етопозид, блеомицин, іфосфамід, вінбластин (рекомендації) [21]) та більш високі дози опромінення (краніо-спинальне опромінення – 24-35 Гр, локально 40-56 Гр), хірургічне лікування. За різними даними, 5-річне виживання пацієнтів відмічається у 57-67% випадків. Максимально можлива безпечна резекція пухлин після неoad'ювантного лікування значно покращує прогноз (рекомендації) [22].

6) **Лікування зрілих тератом**

Основний метод лікування – максимально можливе видалення пухлини [23]. Після тотального видалення ад'ювантне лікування не використовується, після часткового – застосовуються стереотаксичні методики опромінення і радіохірургія.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Критерії виписки хворих із нейрохірургічного стаціонару: поліпшення загального стану дитини, регрес загальноомозкової та вогнищевої симптоматики, загоєння післяопераційної рани, покращення якості життя. Подальше лікування у спеціалізованих відділеннях за призначенням з проведенням променевої та хіміотерапії. Контрольні КТ (МРТ) потрібно проводити через кожні 3 місяці перші 2 роки, потім – один раз кожні 6 місяців протягом 2 років, пізніше – один раз на рік.

Прогноз залежить від віку дитини, її стану, гістологічної структури пухлини, об'єму видалення, радіочутливості пухлини.

Список використаних джерел

1. Dehner LP. Gonadal and extragonadal germ cell neoplasia of childhood. *Hum Pathol.* 1983 Jun;14(6):493-511. DOI: 10.1016/s0046-8177(83)80004-5. PMID: 6343221.
2. Norris HJ, Zirkin HJ, Benson WL. Immature (malignant) teratoma of the ovary: a clinical and pathologic study of 58 cases. *Cancer.* 1976 May;37(5):2359-72. DOI: 10.1002/1097-0142(197605)37:5<2359::aid-cncr2820370528>3.0.co;2-q. PMID: 1260722.
3. Heifetz SA, Cushing B, Giller R, Shuster JJ, Stolar CJ, Vinocur CD, Hawkins EP. Immature teratomas in children: pathologic considerations: a report from the combined Pediatric Oncology Group/Children's Cancer Group. *Am J Surg Pathol.* 1998 Sep;22(9):1115-24. DOI: 10.1097/00000478-199809000-00011. PMID: 9737245.
4. Malogolowkin MH1, Mahour GH, Krailo M, Ortega JA. Germ cell tumors in infancy and childhood: a 45-year experience. *Pediatr Pathol.* 1990;10(1-2):231-41. DOI: 10.3109/15513819009067110. PMID: 2156245.
5. Bosl GJ, Ilson DH, Rodriguez E, Motzer RJ, Reuter VE, Chaganti RS. Clinical relevance of the i(12p) marker chromosome in germ cell tumors. *J Natl Cancer Inst.* 1994 Mar 2;86(5):349-55. DOI: 10.1093/jnci/86.5.349. PMID: 8308927.
6. Schneider DT, Zahn S, Sievers S, Alemazkour K, Reifenberger G, Wiestler OD, Calaminus G, Göbel U, Perlman EJ. Molecular genetic analysis of central nervous system germ cell tumors with comparative genomic hybridization. *Mod Pathol.* 2006 Jun;19(6):864-73. DOI: 10.1038/modpathol.3800607. PMID: 16607373.
7. Stevenson AJ, Chatten J, Bertoni F, Miettinen M. CD99 (p30/32MIC2) neuroectodermal/ Ewing's sarcoma antigen as an immunohistochemical marker: review of more than 600 tumors and the literature experience. *Appl Immunohistochem* 1994;2:231-40. нет DOI
8. Matsutani M, Sano K, Takakura K, Fujimaki T, Nakamura O, Funata N, Seto T. Primary intracranial germ cell tumors: a clinical analysis of 153 histologically verified cases. *J Neurosurg.* 1997 Mar;86(3):446-55. DOI: 10.3171/jns.1997.86.3.0446. PMID: 9046301.
9. Souweidane MM, Krieger MD, Weiner HL, Finlay JL. Surgical management of primary central nervous system germ cell tumors: proceedings from

- the Second International Symposium on Central Nervous System Germ Cell Tumors. *J Neurosurg Pediatr.* 2010 Aug;6(2):125-30. doi: 10.3171/2010.5.PEDS09112. PMID: 20672932.
10. Kamoshima Y, Sawamura Y. Update on current standard treatments in central nervous system germ cell tumors. *Curr Opin Neurol.* 2010 Dec;23(6):571-5. doi: 10.1097/WCO.0b013e32833ff522. PMID: 20885323.
 11. Kawabata Y, Takahashi JA, Arakawa Y, Shirahata M, Hashimoto N. Long term outcomes in patients with intracranial germinomas: a single institution experience of irradiation with or without chemotherapy. *J Neurooncol.* 2008 Jun;88(2):161-7. doi: 10.1007/s11060-008-9542-4. PMID: 18286232.
 12. Sawamura Y, Ikeda J, Shirato H, Tada M, Abe H. Germ cell tumours of the central nervous system: treatment consideration based on 111 cases and their long-term clinical outcomes. *Eur J Cancer.* 1998 Jan;34(1):104-10. DOI: 10.1016/s0959-8049(97)10045-4. PMID: 9624246.
 13. da Silva NS, Cappellano AM, Diez B, Cavalheiro S, Gardner S, Wisoff J, Kellie S, Parker R, Garvin J, Finlay J. Primary chemotherapy for intracranial germ cell tumors: results of the third international CNS germ cell tumor study. *Pediatr Blood Cancer.* 2010 Mar;54(3):377-83. doi: 10.1002/pbc.22381. PMID: 20063410.
 14. Aoyama H, Shirato H, Ikeda J, Fujieda K, Miyasaka K, Sawamura Y. Induction chemotherapy followed by low-dose involved-field radiotherapy for intracranial germ cell tumors. *J Clin Oncol.* 2002 Feb 1;20(3):857-65. DOI: 10.1200/JCO.2002.20.3.857. PMID: 11821471.
 15. Khatua S, Dhall G, O'Neil S, Jubran R, Villablanca JG, Marachelian A, Nastia A, Lavey R, Olch AJ, Gonzalez I, Gilles F, Nelson M, Panigrahy A, McComb G, Krieger M, Fan J, Spoto R, Finlay JL. Treatment of primary CNS germinomatous germ cell tumors with chemotherapy prior to reduced dose whole ventricular and local boost irradiation. *Pediatr Blood Cancer.* 2010 Jul 15;55(1):42-6. doi: 10.1002/pbc.22468. PMID: 20222020.
 16. Matsutani M; Japanese Pediatric Brain Tumor Study Group. Combined chemotherapy and radiation therapy for CNS germ cell tumors--the Japanese experience. *J Neurooncol.* 2001 Sep;54(3):311-6. DOI: 10.1023/a:1012743707883. PMID: 11767296.

17. Chen YW, Huang PI, Hu YW, Ho DM, Chang KP, Guo WY, Chang FC, Lee YY, Shiao CY, Wong TT, Yen SH. Treatment strategies for initially disseminated intracranial germinomas: experiences at a single institute. *Childs Nerv Syst.* 2012 Apr;28(4):557-63. doi: 10.1007/s00381-012-1683-2. PMID: 22246339.
18. Lafay-Cousin L, Millar BA, Mabbott D, Spiegler B, Drake J, Bartels U, Huang A, Bouffet E. Limited-field radiation for bifocal germinoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2006 Jun 1;65(2):486-92. DOI: 10.1016/j.ijrobp.2005.12.011. PMID: 16530340.
19. Modak S, Gardner S, Dunkel IJ, Balmaceda C, Rosenblum MK, Miller DC, Halpern S, Finlay JL. Thiotepe-based high-dose chemotherapy with autologous stem-cell rescue in patients with recurrent or progressive CNS germ cell tumors. *J Clin Oncol.* 2004 May 15;22(10):1934-43. DOI: 10.1200/JCO.2004.11.053. PMID: 15143087.
20. Sawamura Y, Ikeda JL, Tada M, Shirato H. Salvage therapy for recurrent germinomas in the central nervous system. *Br J Neurosurg.* 1999 Aug;13(4):376-81. DOI: 10.1080/02688699943475. PMID: 10616563.
21. Packer RJ, Cohen BH, Cooney K. Intracranial germ cell tumors. *Oncologist.* 2000;5(4):312-20. PMID: 10964999.
22. Schild SE, Haddock MG, Scheithauer BW, Marks LB, Norman MG, Burger PC, Wong WW, Lyons MK, Schomberg PJ. Nongerminomatous germ cell tumors of the brain. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1996 Oct 1;36(3):557-63. DOI: 10.1016/s0360-3016(96)00354-9. PMID: 8948339.
23. Echevarría ME, Fangusaro J, Goldman S. Pediatric central nervous system germ cell tumors: a review. *Oncologist.* 2008 Jun;13(6):690-9. doi: 10.1634/theoncologist.2008-0037. PMID: 18586924.

1.8. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з краніофарингіомами

Шифр за МКХ-10: Д35.3

Загальна частина. Епідеміологічна та гістологічна інформація

Краніофарингіоми складають 2-5% усіх первинних інтракраніальних новоутворень. Вони зустрічаються з частотою 0.17-0.2 випадків на 100 000 населення [1-3]. Це агресивна параселярна пухлина, яку неможливо порівнювати з іншими пухлинами головного мозку.

Основна теорія виникнення краніофарингіом – походження із залишків епітелію кармана Ратке. Є й інша гіпотеза: виникнення за рахунок метаблазії первинних аденоцитів. За гістологічним типом краніофарингіоми діляться на адамантиноподібні та папілярні [4-6].

Згідно з Міжнародною класифікацією ВООЗ, указані пухлини відносяться до групи новоутворень області турецького сідла (табл. 1.12) [7].

Пухлини області турецького сідла	
Назва новоутворення	Код за МКХ-10
Краніофарингіоми адамантиноподібні	9351/1
Краніофарингіоми папілярні	9352/1
Гранулоклітинна пухлина області турецького сідла	9582/0
Пітуїцитом	9432/1
Веретенклітинна онкоцитом	8290/0

Незважаючи на те, що краніофарингіоми відносяться до групи доброякісних пухлин, вони часто рецидивують і поширюються інвазивно на значні відстані.

За даними літератури показники проліферації у краніофарингіомах коливаються в межах 0,3-12%. Значення показників проліферації більше 1% указує на скорочення безрецидивного періоду. Найбільша кількість клітин, які діляться (імунофенотипування), спостерігається у базальному шарі епітелію та поодиноких клітинах строми (фібробластах). Даний фактор має прогностичне значення. Так, можливе виникнення краніофарингіом віддалено від місця розташування первинної пухлини (імплантаційний метастаз), вздовж хірургічного доступу, або на відстані за рахунок метастазування по цереброспинальній рідині [8].

В останні роки все більше з'являється молекулярно-генетичних досліджень краніофарингіом: у хворих вивчаються BRAF та CTNNB1 мутації. Указана ідентифікація мутацій в краніофарингіомах імовірно призведе до розвитку нової таргетної фармакологічної терапії.

За топографо-анатомічними особливостями краніофарингіоми ділять на групи:

1. інтраселярні пухлини;
2. супраселярні пухлини;
3. екстра-інтравентрикулярні пухлини;
4. інтравентрикулярні краніофарингіоми.

Клінічна картина розвитку краніофарингіоми неспецифічна і залежить від локалізації та розмірів пухлини. У 60-80% хворих відмічаються зорові порушення, але можуть бути і прояви підвищення внутрішньочерепного тиску та гормональні порушення. При пухлинах великих розмірів може відмічатися головний біль, зміни особистості, порушення свідомості.

Діагностика

Доопераційні нейровізуалізуючі методи (КТ та МРТ) дозволяють сформулювати діагноз та визначити локалізацію, кістозну та солідну частини пухлини, наявність кальцифікату, напрямок розповсюдження пухлини та її співвідношення з оточуючими структурами мозку. При необхідності з'ясувати судинну анатомію пухлини використовується магнітно-резонансна ангиографія.

Рівень резекції пухлини під час операції підтверджується проведенням МРТ та СКТ в перші 48 годин після хірургічного втручання [9].

Продром захворювання між першими його симптомами та діагнозом складає від одного до двох років. Основні ознаки та симптоми краніофарингіоми обумовлені її тиском на оточуючі невральні структури. Головний біль та зорові порушення відмічаються у більш ніж 50% пацієнтів.

Гормональна недостатність у тих чи інших проявах має місце у 20-50% пацієнтів.

Клінічні дообстеження:

1. неврологічний огляд;
2. огляд ендокринолога;
3. огляд нейроофтальмолога;

4. огляд нейропсихолога;
5. огляд отоневролога;
6. огляд педіатра.

Лабораторні обстеження:

1. клінічні аналізи крові та сечі, групова та резус-належність, біохімічний аналіз крові, коагулограма;
2. аналізи крові на гормони для оцінки адреналової та тіреїдної функцій, гонадотропінів та гормону росту, дослідження водно-сольового балансу;
3. у разі поступлення пацієнта з іншого стаціонару – бактеріологічне дослідження слизової оболонки носа, горла, фекального матеріалу.

При необхідності виконуються додаткові дослідження (при наявності супутніх захворювань): рентгенографія легень та УЗД органів грудної та черевної порожнини.

Проводиться гістологічне дослідження пухлини, за необхідності – імуногістохімічне дослідження.

Лікування

Оптимальне лікування краніофарингіом залишається досить суперечливим. Тактику тотальної резекції пухлини застосовують багато нейрохірургічних центрів, інші віддають перевагу мінімальній резекції з радіотерапією.

Тісне прилягання пухлини до оточуючих її судин робить видалення пухлини технічно важким і збільшує ризики захворюваності та смертності [10, 11].

Для того, щоб уникнути періопераційного гіпоталамічного ушкодження, деякі хірурги застосовують стереотаксичну радіотерапію або обмежену хірургію [12, 13]. Однак, немає достовірних задокументованих даних про якість виживання пацієнтів після обох указаних лікувальних стратегій.

Однак, уже слід визнати, що повна мікрохірургічна резекція є лікуванням вибору для більшості діагностованих краніофарингіом [14-16]. Успіх радикальної резекції залежить від клінічного та ендокринологічного

гічного стану пацієнта, розміру пухлини, напрямку її росту, а також - вона первинна, чи - рецидив.

Хірургічні доступи до краніофарингіом диктуються топографо-анатомічними особливостями та напрямком їх розповсюдження. Розглядаються субфронтальний доступ, птеріональний, біфронтальний міжкульовий, підскроневий, транскальозний, трансфеноїдальний.

У післяопераційному періоді проводиться медикаментозна терапія: антибактеріальна, знеболююча, протинабрякова, замісна гормональна терапія (за необхідності), корекція гомеостазу, виконуються контрольні клінічні аналізи крові, сечі, біохімічний аналіз крові, коагулограма, аналіз крові на гормони.

У дітей від 3% до 15% краніофарингіом з інфрадифрагмальною інтраселлярною локалізацією оперуються з використанням трансфеноїдального доступу.

Після тотального (що підтверджується нейровізуалізуючими методами) видалення краніофарингіоми хворим не призначається ад'ювантна терапія.

Більшість рецидивів пухлини виникає у перші 2-3 роки після першої операції.

Ендокринні порушення частіше зустрічаються після радикального видалення пухлини як результат гіпоталамічних маніпуляцій і перерізки стебла гіпофізу. Здебільшого призначається замісна тиреоїдна та кортизолова терапія. Нецукровий діабет компенсується синтетичним вазопресином.

Фракційна стереотаксична радіотерапія у лікуванні краніофарингіом показала 100% локальний контроль протягом 10 років у 26 пацієнтів (з середньою дозою 5220с Сy) [17].

Рецидиви краніофарингіом

У випадку рецидиву краніофарингіоми перед тим, як вирішувати питання про повторне хірургічне лікування, потрібно оцінити тяжкість стану та вираженість симптомів захворювання, вік пацієнта, локалізацію пухлини, природу первинної терапії.

До лікування рецидивів має бути мультимодальний підхід з використанням хірургічного лікування, опромінення та інтракістозної терапії, що збільшить шанси пацієнтів на покращення стану.

Диспансерний нагляд за дитиною впродовж 5 років включає огляди невролога, нейрохірурга, онколога, офтальмолога, ендокринолога. Нейровізуалізація виконується у стандартному режимі – 1 раз в 3 місяці впродовж першого року, 1 раз в 6 місяців впродовж наступних 4-х років.

Список використаних джерел

1. Al-Dahmani K, Mohammad S, Imran F, Theriault C, Doucette S, Zwicker D, Yip CE, Clarke DB, Imran SA. Sellar Masses: An Epidemiological Study. *Can J Neurol Sci.* 2016 Mar;43(2):291-7. doi: 10.1017/cjn.2015.301. PMID: 26522017.
2. Nielsen EH, Feldt-Rasmussen U, Poulsgaard L, Kristensen LO, Astrup J, Jørgensen JO, Bjerre P, Andersen M, Andersen C, Jørgensen J, Lindholm J, Laurberg P. Incidence of craniopharyngioma in Denmark (n = 189) and estimated world incidence of craniopharyngioma in children and adults. *J Neurooncol.* 2011 Sep;104(3):755-63. doi: 10.1007/s11060-011-0540-6. PMID: 21336771.
3. Olsson DS, Andersson E, Bryngelsson IL, Nilsson AG, Johannsson G. Excess mortality and morbidity in patients with craniopharyngioma, especially in patients with childhood onset: a population-based study in Sweden. *J Clin Endocrinol Metab.* 2015 Feb;100(2):467-74. doi: 10.1210/jc.2014-3525. PMID: 25375987.
4. Cushing H. The craniopharyngiomas. *Intracranial Tumors: Notes upon a Series of Two Thousand Verified Cases with Surgical Mortality Percentages Pertaining Thereto.* Ed. by Thomas CC. Springfield, II: Charles C. Thomas, 1932. P.93-98. *JAMA.* 1933;100(4):284. doi:10.1001/jama.1933.02740040052040.
5. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of Tumors of the Nervous System.* 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989. P.695-702.
6. Adamson TE, Wiestler OD, Kleihues P, Yaşargil MG. Correlation of clinical and pathological features in surgically treated craniopharyngiomas. *J Neurosurg.* 1990 Jul;73(1):12-7. DOI: 10.3171/jns.1990.73.1.0012. PMID: 2352012.
7. Мацко ДЕ, Мацко МВ, Имянитов ЕН. Классификация ВОЗ опухолей центральной нервной системы 2016. Практическая онкология. 2017; 18(1):103-14. <https://practical-oncology.ru/articles/580.pdf>.

8. Жуков ВЮ, Коновалов АН, Пицхелаури ДИ, Горелышев СК, Кадыров ШУ, Краснова ТС, Мазеркина НА. Имплантационное метастазирование краниофарингиом. Журнал вопросы нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко. 2012;6:51-6. <https://www.mediasphera.ru/issues/zhurnal-voprosy-nejrokhirurgii-imeni-n-n-burdenko/2012/6/downloads/ru/030042-8817201268>.
- ZHUKOV V.YU. , KONOVALOV A.N., PITZKHELAURI D.I., GORELYSHEV S.K., KADYROV SH.U., KRASNOVA T.S., MAZERKINA N.A. Implantation metastasizing of craniopharyngioma. Burdenko's Journal of Neurosurgery. 2012;6:51-6. Russian.
9. Harwood-Nash DC. Neuroimaging of childhood craniopharyngioma. *Pediatr Neurosurg.* 1994;21 Suppl 1:2-10. DOI: 10.1159/000120853. PMID: 7841074.
10. Rajan B, Ashley S, Gorman C, Jose CC, Horwich A, Bloom HJ, Marsh H, Brada M. Craniopharyngioma--a long-term results following limited surgery and radiotherapy. *Radiother Oncol.* 1993 Jan;26(1):1-10. DOI: 10.1016/0167-8140(93)90019-5. PMID: 8438080.
11. Kang JK, Song JU. Results of the management of craniopharyngioma in children. An endocrinological approach to the treatment. *Childs Nerv Syst.* 1988 Jun;4(3):135-8. DOI: 10.1007/BF00270902. PMID: 3396019.
12. Einhaus SI, Stanford RA (1999) Craniopharyngioma. In: Principles and practice of pediatric neurosurgery. Albright AL , Pollack IF, Adelson PD (eds). NY: Thieme Medical Publishers, 1999: 545-61.
13. Merchant TE, Kiehna EN, Sanford RA, Mulhern RK, Thompson SJ, Wilson MW, Lustig RH, Kun LE. Craniopharyngioma: the St. Jude Children's Research Hospital experience 1984-2001. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2002 Jul 1;53(3):533-42. DOI: 10.1016/s0360-3016(02)02799-2. PMID: 12062594.
14. Yaşargil MG, Curcic M, Kis M, Siegenthaler G, Teddy PJ, Roth P. Total removal of craniopharyngiomas. Approaches and long-term results in 144 patients. *J Neurosurg.* 1990 Jul;73(1):3-11. DOI: 10.3171/jns.1990.73.1.0003. PMID: 2352020.
15. Hoffman HJ, De Silva M, Humphreys RP, Drake JM, Smith ML, Blaser SI. Aggressive surgical management of craniopharyngiomas in children. *J Neurosurg.* 1992 Jan;76(1):47-52. doi: 10.3171/jns.1992.76.1.0047. PMID: 1727168.

16. Weiner HL, Wisoff JH, Rosenberg ME, Kupersmith MJ, Cohen H, Zagzag D, Shiminski-Maher T, Flamm ES, Epstein FJ, Miller DC. Craniopharyngiomas: A Clinicopathological Analysis of Factors Predictive of Recurrence and Functional Outcome. *Neurosurgery*. 1994 Dec;35(6):1001-10; discussion 1010-1. DOI: 10.1227/00006123-199412000-00001. PMID: 7885544.
17. Schulz-Ertner D, Frank C, Herfarth KK, Rhein B, Wannenmacher M, Debus J. Fractionated stereotactic radiotherapy for craniopharyngiomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2002;54(4):1114-20. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0360-3016\(02\)03029-8](https://doi.org/10.1016/S0360-3016(02)03029-8).

1.9. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з інтрамедулярними пухлинами спинного мозку

Протокол призначений для лікарів-нейрохірургів дитячих, неврологів, онкологів, радіологів, хіміотерапевтів.

Мета протоколу: Впровадження медико-організаційних та лікувально-діагностичних заходів, які відповідають положенням доказової медицини, в процес надання медичної допомоги дітям з інтрамедулярними пухлинами спинного мозку.

Вид допомоги: амбулаторний, стаціонарний.

Напрямок медицини: нейрохірургія дитяча.

Клінічний стан, патологія: інтрамедулярні пухлини спинного мозку.

Шифр за МКХ-10: D32.1, D33.4, D42.1

Ознаки та критерії діагностики:

Інтрамедулярні пухлини — пухлини спинного мозку, що ростуть з його паренхіми. Вони складають близько 4-10% пухлин ЦНС. На відміну від дорослих, де інтрамедулярні пухлини складають близько 20%, у дітей вони зустрічаються у 35-40% всіх інтрадуральних пухлин хребтового каналу. Ці пухлини представлені такими основними типами, як астроцитомы (зустрічається найбільш часто у дітей та підлітків), епендимомы і гемангіобластоми. [1, 2] Варто відмітити, що міксопапілярні епендимомы кінцевої нитки відносять до екстрамедулярних пухлин.

При інтрамедулярній локалізації пухлини спочатку з'являються порушення чутливості у зоні ушкодженого сегмента, потім вони поширюються в нисхідному напрямі. У хворих з інтрамедулярними пухлинами сегментарні парези кінцівок більш дифузні, ніж парези корінцевого походження при екстрамедулярних пухлинах.

Інтрамедулярні пухлини спинного мозку можуть залишатися асимптомними протягом тривалого часу, або досягають значних розмірів перш ніж появляться клінічні прояви. У дебюті часто виникає неспецифічна симптоматика. Пусковим механізмом появи симптоматики може бути незначна травма. Перебіг часто у вигляді загострень і ремісій.

МРТ є методом вибору для виявлення новоутворень спинного мозку. МРТ необхідно проводити до і після внутрішньовенного введення контрастних речовин в різних режимах і площинах, що дозволяє візуалізувати як солідну, так і кістозну частини пухлини.

Мієлографія з водорозчинною контрастною речовиною комбінована з комп'ютерною томографією (КТ) може була використана для оцінки підозрюваних інтрамедулярних ушкоджень у виняткових випадках, коли МРТ не може бути виконана (наприклад, через металеві імпланти), або неможлива для інтерпретації через спотворення зображення з металевими артефактами. За необхідності, КТ забезпечує особливо хорошу візуалізацію кісткових елементів хребта. Тільки передопераційне планування для резекції інтрамедулярної гемангіобластоми вимагає ангіографічної оцінки кровопостачання і венозного відтоку.

Діагностика

Доопераційне обстеження:

Оцінка загального та неврологічного статусу, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар нейрохірург, лікар неонатолог/педіатр).

Огляд отоляринголога (лікарі відділу отоневрології)

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. Аналізи крові та сечі клінічні, групова та резус належність, коагулограма (планово – клінічна та біохімічна лабораторії, невідкладно – експрес лабораторія за заявкою лікаря-нейрохірурга, лікаря неонатолога/педіатра).
2. Бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал (бактеріологічна лабораторія)

Додаткові лабораторні обстеження (за необхідності):

1. Аналіз ліквору клінічний (планово - клінічна лабораторія, невідкладно - експрес-лабораторія)
2. Дослідження ліквору бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія та лабораторія молекулярної біохімії)
3. Дослідження крові бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія)

Променеві методи обстеження рутинні (за необхідності):

НСГ – (відділ нейрофізіології)

Рентгенографія відділів хребта у двох проекціях (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);

АКТ/МСКТ – (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);

МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням) – відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії.

Променеві методи обстеження додаткові:

КТ-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

МР-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

Рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за заявкою лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

УЗД органів черевної порожнини (відділ нейрофізіології за заявкою лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

Лікування

Показання до хірургічного втручання:

1. Наявність інтрамедулярної пухлини спинного мозку за даними МРТ/МСКТ обстеження.
2. Неврологічна симптоматика, що співпадає із рівнем ушкодження за даними МРТ обстеження.
3. Часткова або повна блокада лікворних шляхів.
4. Прогресування дисфункції СМ і його корінців.

Відносними протипоказаннями до хірургічного лікування є важкий соматичний стан пацієнта.

Обсяг лікувальних заходів.

Доопераційна допомога

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферійних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи ВАІТ)

Призначення знеболюючої та протинабрякової терапії відповідно до важкості стану (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи ВАІТ)

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи ВАІТ, лікарі неонатологи/педіатри)

Пункція лікворних просторів, виконання блокад корінців: лікарі нейрохірурги (за необхідності).

Хірургічні втручання.

Особливості хірургічної техніки. До операції точно визначають рівень розташування пухлини, щоб виконати ламінектомію над пухлиною. ТМО відкривають серединним розрізом. Пухлини, добре відділені від мозку, видаляються повністю. При інфільтративному рості пухлини необхідно максимально зменшити їх об'єм з мінімальною шкодою для функціонального статусу.

При видаленні інтрамедулярних пухлин потрібен операційний мікроскоп. Використання нейрофізіологічного моніторингу з моторними викликаними потенціалами обов'язкове при наявності відповідного обладнання у лікарні [3, 4]. Також можливим є використання під час операції ультразвукового деструктора, УЗ навігації з метою збільшення тотальності видалення пухлини [5, 6]. При доступі можливо проведення кістково-пластичної ламіномотії [7, 8]. Застосування масивної кісткової декомпресії та стабілізації хребта у дітей необхідно лише при вираженій деформації хребта [9].

У післяопераційному періоді антибактеріальна (широкого спектру дії), гемостатична, протинабрякова терапія протягом 5-7 діб, за необхідності контроль та корекція системи гомеостазу. Реабілітація може бути почата в максимально короткі терміни по мірі регресу больового синдрому.

За необхідності — контрольна МРТ хребта і спинного мозку, рентгенографія легенів.

Критерії якості лікування (бажані результати лікування)

Ранній післяопераційний період: Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, відсутність, або зменшення пухлини за даними контрольних МРТ обстеження на 2-10 день після операції.

Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі - до 21 дня.

Віддалений період: Диспансерне спостереження з нейровізуалізуючим контролем через 1, 3, 6, 12 місяців після хірургічного втручання, після 12 місяців – 1-2 рази на рік.

Критерії ефективності: відсутність ознак продовженого росту пухлини, прогресу неврологічної симптоматики за даними клінічного та томографічного спостереження.

Рівень ускладнень – до 20%, вірогідність рецидиву, який потребує повторного хірургічного втручання протягом року – до 30 %.

Список використаних джерел:

1. Chamberlain MC, Tredway TL: Adult primary intradural spinal cord tumors: a review. *Curr Neurol Neurosci Rep* 11:320–328, 2011
2. Chatterjee S, Chatterjee U. Intramedullary tumors in children. *J Pediatr Neurosci* 2011;6, Suppl S1:86-90
3. Sala F, Bricolo A, Facioli F, Lanteri P, Gerosa M. Surgery for intramedullary spinal cord tumours: The role of intraoperative (neurophysiological) monitoring. *Eur Spine J* 2007;16 Supp. 2:130-9.
4. Taniguchi M, Cedzich C, Schramm J. Modifications of cortical stimulation for motor evoked potentials under general anaesthesia: Technical description. *Neurosurgery* 1993;32:219-26
5. Crista L, Herrmann HD. Surgical management of intramedullary spinal cord tumours: Functional outcome and sources of morbidity. *Neurosurgery* 1994;35:69-76
6. Kawakami N, Mimatsu K, Kato F. Intraoperative sonography of intramedullary spinal cord tumour. *Neuroradiology* 1992;34:436-9
7. Abbott R, Feldstein N, Wisoff JH, Epstein FJ. Osteoplastic laminotomy in children. *Pediatr Neurosurg* 1992;18:153-6

8. McGirt MJ, Chaichana KL, Atiba A, Bydon A, Witham TF, Yao KC, et al. Incidence of spinal deformity after resection of intramedullary spinal cord tumours in children who underwent laminectomy compared with laminoplasty. J Neurosurg Pediatr 2008;1:57-62
9. Parikh SN, Crawford AH. Orthopaedic implications in the management of pediatric vertebral and spinal cord tumours: A retrospective review. Spine (Phila Pa 1976) 2003;28:2390-6.

1.10. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з екстрамедулярними пухлинами хребтового каналу

Протокол призначений для лікарів-нейрохірургів дитячих, неврологів, онкологів, радіологів, хіміотерапевтів.

Мета протоколу: Впровадження медико-організаційних та лікувально-діагностичних заходів, які відповідають положенням доказової медицини, в процес надання медичної допомоги дітям із екстрамедулярними пухлинами хребтового каналу.

Вид допомоги: амбулаторний, стаціонарний.

Напрямок медицини: нейрохірургія дитяча.

Клінічний стан, патологія: екстрамедулярні пухлини хребтового каналу

Шифр за МКХ-10: D32.1, D33.4, D42.1

Ознаки та критерії діагностики:

Екстрамедулярні пухлини - пухлини, що 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 нерву. Виділяють два види пухлин спинномозкових корінців: шванноми (виникають зі шванівських клітин), нейрофіброми (розвиваються з клітин мезенхіми - фібробластів).

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

Пухлини з оболонок спинальних корінців однаково часто розвиваються незалежно від статі і у більшості випадків у осіб середнього віку.

Нейрофіброма в основному розвивається з чутливих нервових корінців, проявляючись як фузиформна дилатація нерва, що обумовлює неможливість хірургічного видалення цієї пухлини від нервового корінця без пересічення останнього.

Шваннома розвивається з чутливих нервових корінців. Вона може мати зв'язок з невеликою кількістю фасцикул корінця, не викликаючи ушкодження всього корінця. У ряді випадків шванноми можуть бути видалені з частковим збереженням корінця.

Пухлини з мозкових оболонок. Менінгіома - зустрічається найбільш часто на 5-7 десятилітті життя. У 75-80% випадків менінгіоми виникають у жінок. Менінгіоми розвиваються з арахноїдальних клітин у 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 у передній частині спинномозкового каналу.

У 10% випадків менінгіоми проростають у тверду мозкову оболонку та розповсюджуються екстрадурально. Особливістю спинальних менінгіом є відкладення в їх стромі солей кальцію (псаммоматозні менінгіоми). У молодих пацієнтів менінгіоми мають тенденцію до більш агресивного росту та часто є ангіобластичними. [1, 2, 3, 4]

Клінічна картина екстремедулярних інтрадуральних пухлин спинного мозку включає в себе:

- корінцеві болі;
- половинне ушкодження спинного мозку (синдром Броун-Секара);
- повне ушкодження поперечника спинного мозку;
- ознаки компресії спинного мозку та порушення ліквородинаміки;
- порушення функції тазових органів

Діагностика

Дооперційне обстеження:

Оцінка загального та неврологічного статусів, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар нейрохірург, лікар неонатолог/педіатр)

Огляд отолярінголога (лікарі відділу отоневрології)

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. Аналізи крові та сечі клінічні, групові та резус належність, коагулограма (планово – клінічна та біохімічна лабораторії, невідкладно – експрес лабораторія за заявкою лікаря нейрохірурга, лікаря неонатолога/педіатра).
2. Бактеріологічне дослідження – із слизової оболонки носа, фекальний матеріал (бактеріологічна лабораторія)

Додаткові лабораторні обстеження:

1. Аналіз ліквору клінічний (планово – клінічна лабораторія, невідкладно експрес-лабораторія)
2. Дослідження ліквору бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія та лабораторія молекулярної біохімії)
3. Дослідження крові бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія)

Променеві методи обстеження рутинні:

НСГ – (відділ нейрофізіології)

Рентгенографія відділів хребта в двох проекціях (відділи нейро рентгенології та радіонейрохірургії);

МСКТ – (відділи нейро рентгенології та радіонейрохірургії);

МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням) – відділи нейро рентгенології та радіонейрохірургії.

Променеві методи обстеження додаткові:

КТ-АГ (відділи нейро рентгенології та радіонейрохірургії)

МР-АГ (відділи нейро рентгенології та радіонейрохірургії)

Рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за заявкою лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

УЗД органів черевної порожнини (відділ нейрофізіології за заявкою лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

Лікування

Показання до хірургічного втручання: 1. Наявність екстремедулярних інтрадуральних пухлин спинного мозку за даними МРТ/МСКТ обстеження. 2. Неврологічна симптоматика, що співпадає із рівнем ушкодження за даними МРТ обстеження. 3. Часткова або повна блокада лікворних шляхів. 4. Прогресування дисфункції СМ і його корінців.

Відносними протипоказаннями до операції є тяжкий соматичний стан пацієнта.

Обсяг лікувальних заходів

Доопераційна допомога

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферійних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи ВАІТ)

Призначення знеболюючих та протинабрякової терапії відповідно до тяжкості стану (лікарі-нейрохірурги, лікарі-анестезіологи ВАІТ). Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі-нейрохірурги, лікарі-анестезіологи ВАІТ, лікарі-неонатологи/педіатри)

Пункція лікворних просторів, виконання блоkad корінців: лікарі-нейрохірурги

Хірургічні втручання

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 (шванномах) вдається виявити корінець, з якого розвивається пухлина, і навіть частково зберегти його. Нейрофіброми звичайно інфільтрують корінець, який пересікають з обох сторін від пухлини.

При видаленні спинальних менингіом необхідно розширити доступ на стороні розташування пухлини. Спочатку необхідно, по можливості, повністю видалити частину пухлини, яка прикріплена до ТМО. Після цього виділяють частину пухлини, яка є прилеглою до спинного мозку. Інфільтровану пухлиною ТМО висікають або ретельно коагулюють. Проводять пластику дефекту ТМО. Після видалення екстрамедулярних пухлин спостерігається регрес неврологічних проявів. [5]. Використання нейрофізіологічного моніторингу з моторними викликаними потенціалами обов'язкове за наявності відповідного обладнання у лікарні. [6, 7, 8].

У післяопераційному періоді антибактеріальна (широкого спектру дії), гемостатична терапія протягом 3-7 діб, за необхідності - контроль та корекція системи гомеостазу.

Критерії якості лікування (бажані результати лікування)

Ранній післяопераційний період: Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, відсутність, або зменшення пухлини за даними контрольних МРТ/МСКТ обстежень.

Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі - до 21 дня.

Віддалений період: Диспансерне спостереження з нейровізуалізуючим контролем через 1,3,6,12 місяців після хірургічного втручання, після 12 місяців – 1-2 рази на рік.

Список використаних джерел:

1. J.R. Crawford, A. Zaninovic, M. Santi, E.J. Rushing, C.H. Olsen, R.F. Keating, et al. Primary spinal cord tumors in childhood: effects of clinical presentation, radiographic features, and pathology on survival J Neurooncol, 95 (2009), p. 259-269
2. K.A. Schellinger, J.M. Propp, J.L. Villano, B.J. McCarthy Descriptive epidemiology of primary spinal cord tumors J Neurooncol, 87 (2008), pp. 173-179
3. L.M. Duong, B.J. McCarthy, R.E. McLendon, T.A. Dolecek, C. Cruchko, L.L. Douglas, et al. Descriptive epidemiology of malignant and non-malignant primary spinal cord, spinal meninges, and cauda equina tumors, United States, 2004-2007 Cancer, 118 (2012), pp. 4220-4227

4. Spacca, B., Giordano, F., Donati, P., & Genitori, L. (2015). Spinal tumors in children: long-term retrospective evaluation of a series of 134 cases treated in a single unit of pediatric neurosurgery. *The Spine Journal*, 15(9), 1949–1955. doi:10.1016/j.spinee.2015.04.012
5. Qi, X., Y. Shan, F., Feng, D., & H. Huang and, J. (2019). Surgical Treatment of Benign Spinal Cord Tumors. *Cancer Immunotherapy and Biological Cancer Treatments*. doi:10.5772/intechopen.86580
6. Taniguchi M, Cedzich C, Schramm J. Modifications of cortical stimulation for motor evoked potentials under general anaesthesia: Technical description. *Neurosurgery* 1993;32:219-26
7. Byvaltsev VA, Damdinov BB, Belykh EG, Ivanova KO, Sorokovikov VA, Tsunetoshi K, et al. Neurosurgical outcomes of intradural extramedullary spinal tumors in 97 cases: Siberian Experience. *No Shinkei Geka*. 2017;45(9):781-787
8. Ishida W, Casaos J, Chandra A, D'Sa A, Ramhmdani S, Perdomo-Pantoja A, Theodore N, Jallo G, Gokaslan ZL, Wolinsky JP, Sciubba DM, Bydon A, Witham TF, Lo SL Diagnostic and therapeutic values of intraoperative electrophysiological neuromonitoring during resection of intradural extramedullary spinal tumors: a single-center retrospective cohort and meta-analysis *J Neurosurg Spine*. 2019 Mar 1:1-11. doi: 10.3171/2018.11.SPINE181095

1.11. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з пухлинами хребта

Протокол призначений для лікарів-нейрохірургів дитячих, неврологів, онкологів, радіологів, хіміотерапевтів.

Мета протоколу: Впровадження медико-організаційних та лікувально-діагностичних заходів, які відповідають положенням доказової медицини, у процес надання медичної допомоги дітям з пухлинами хребта.

Вид допомоги: амбулаторний, стаціонарний.

Напрямок медицини: нейрохірургія дитяча.

Клінічний стан, патологія: пухлини хребта

Шифр за МКХ-10: D16.6, C41.2

Ознаки та критерії діагностики:

Частота виникнення спинальних пухлин у дітей складає до 10% від усіх пухлин ЦНС. Розподіл спинальних пухлин у дітей: інтрамедулярні пухлини складають 40%, екстрамедулярні інтрадуральні до 10%, та близько 50% складають екстрадуральні пухлини (якщо не враховувати метастази раку). [1, 2] Екстрамедулярні пухлини хребта приблизно порівну зустрічаються у шийному, грудному та поперековому відділах, в той час як у крижовому - рідше. Дещо частіше хворіють хлопчики, особливо з урахуванням вроджених пухлин. Первинні пухлини хребта включають екстрадуральні екстрамедулярні пухлини, зокрема пухлини кісткових елементів, такі як остеодні остеомы і остеобластоми, остеохондроми і остеогенні саркоми, аневризмальні кісткові кісти та еозинофільні гранульоми. Зустрічаються також злоякісні пухлини, такі як нейробластома, саркома Юінга, лімфома, хордома, рабдіоміосаркома і епідуральні метастатичні ушкодження різного походження. [3, 4, 5]

Клінічні прояви пухлин хребта пов'язані з віком пацієнта, локалізацією пухлини, ступенем компресії. Вони можуть швидко розвиватися, імітуючи переломи хребта, або ж мати повільний перебіг від місяців до декількох років. Загальні ознаки представлені больовим синдромом, неврологічним дефіцитом і деформацією хребта.

Оглядові рентгенограми цінні для первинної оцінки і надають інформацію про деформації хребта та деструкцію кісткових структур. МРТ незамінна для оцінки стану спинного мозку і структур м'яких тканин, в той час як КТ показує кісткову анатомію і ступінь кісткових руйнувань. КТ-мієлограми використовуються рідко. Вони можуть бути корисними у випадках неможливості проведення МРТ. Спинальна ангіографія також рідко застосовується, але може бути показана у випадках високоваскуляризованої пухлини і корисна для хірургічного планування. Вона також забезпечує можливість для передопераційної емболізації судин. [6,7, 8]

Діагностика

Доопераційне обстеження:

Оцінка загального та неврологічного статусів, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар нейрохірург, лікар неонатолог/педіатр)

Огляд офтальмолога (лікарі відділу нейроофтальмології)

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. Аналізи крові та сечі клінічні, групові та резус належність, коагулограма (планово – клінічна та біохімічна лабораторії, невідкладно – експрес лабораторія за заявкою лікаря нейрохірурга, лікаря неонатолога/педіатра).
2. Біохімічний аналіз крові (біохімічна лабораторія).

Додаткові лабораторні обстеження:

1. Аналіз ліквору клінічний (планово – клінічна лабораторія, невідкладно експрес-лабораторія)
2. Дослідження ліквору бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія та лабораторія молекулярної біохімії)
3. Бактеріологічне дослідження – із слизової оболонки носа, фекальний матеріал, кров (бактеріологічна лабораторія).

Променеві методи обстеження рутинні:

Рентгенографія хребта в двох проекціях (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);

АКТ/МСКТ – (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);

МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням) – відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії.

При наявності представлених даних доопераційних обстежень – заключення співробітників відділів нейрорентгенології/радіонейрохірургії.

Променеві методи обстеження додаткові:

КТ-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

МР-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

КТ-мієлографія

Селективна ангіографія

Рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за заявкою лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

УЗД органів черевної порожнини (відділ нейрофізіології за заявкою лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

Нейрофізіологічні додаткові: ЕНМГ, ТМС.

Лікування

Метою лікування пухлин хребта є встановлення гістологічного діагнозу, видалення пухлини, збереження неврологічних функцій і стабілізація хребта. Стадія дообстеження та початкового медикаментозного лікування включає в себе введення високих доз кортикостероїдів у випадках компресії невральних структур і пов'язаного з цим неврологічного дефіциту. Високі дози кортикостероїдів вводять аж до декомпресії спинного мозку та корінців хірургічним шляхом або ж проведення променевої та хіміотерапії і неврологічного поліпшення. Пацієнти повинні також бути обстежені і при необхідності проліковані з приводу затримки сечі, запорів і тромбозу глибоких вен. Хірургічне лікування може включати біопсію, резекцію пухлини, стабілізацію хребта або поєднання цих методів.

Показання до хірургічного втручання: 1. Наявність екстремедулярних пухлин хребта за даними МРТ/МСКТ обстеження. 2. Неврологічна симптоматика, що співпадає з рівнем ушкодження за даними МРТ обстеження. 3. Часткова або повна блокада лікворних шляхів. 4. Прогресування дисфункції спинного мозку і його корінців.

Відносними протипоказами до операції є важкий соматичний стан пацієнта.

Обсяг лікувальних заходів

Доопераційна допомога

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферійних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи ВАІТ)

Призначення знеболюючих та протинабрякової терапії відповідно до важкості стану (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи ВАІТ)

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи ВАІТ, лікарі неонатологи/педіатри)

Пункція лікворних просторів, виконання блокад корінців: лікарі нейрохірурги

Хірургічне лікування

Особливості хірургічної техніки.

Залежно від ряду факторів, у тому числі локалізації пухлини, попереднього діагнозу і неврологічного статусу хірургічне лікування може починатися з біопсії, щоб встановити гістологічний діагноз. Біопсія може бути пункційною черезшкірною з рентген-контролем або відкритою під час операції. Однак пункційна біопсія ускладнюється у випадках невеликих пухлин, пухлин поряд зі спинним мозком, а також щільних, твердих пухлини, при яких необхідно виконувати відкриту біопсію. Важливим принципом в техніці відкритої біопсії є мінімізація ризику поширення пухлинних клітин.

Після встановлення показань до хірургічного втручання метою операції є видалення пухлини блоком. Є три основних підходи, що засновані на анатомії розташування пухлини: 1) вертебректомія, 2) сагітальна резекція і 3) резекція задньої дужки. Вертебректомія показана, якщо пухлина обмежена тілом хребця і хоча б одна основа дужки вільна від пухлини. Втручання починається із заднього доступу з видаленням задніх елементів пухлини на рівні ушкодження та стабілізації, а потім передній доступ з вертебректомією і передньою реконструкцією. У залежності від рівня ушкодження, передня резекція і реконструкція може бути здійснена через передній шийний доступ, трансплевральну торакотомію, торако-абдомінальний або ретроперитонеальний абдомінальний доступ. Сагітальна резекція пухлини показана, коли пухлина вшкоджує тіло хребця ексцентрично, включаючи основу дужки, або поперечний відросток. Резекція тільки дужки показана, коли пухлина розташована в задніх елементах хребця. Операція включає широку ламінектомію, оголюючи тверду мозкову оболонку вище і нижче рівня пухлини, з розширенням у бічних напрямках до незмінених основ дужки. У всіх випадках передбачуваної стабілізації з інструментуванням важливо враховувати, що принципи злиття і фіксації сильно відрізняються у хребті під час росту. Слід намагатися зафіксувати найменшу кількість рівнів, які забезпечують біомеханічну стабільність, уникати асиметричної фіксації і небіологічних матеріалів, що імплантуються та розглянути питання про зняття апаратних засобів у відповідний період лікування.

При неускладненому післяопераційному періоді антибактеріальна (широкого спектру дії), знеболююча, гемостатична терапія протягом 3-7 діб, перев'язки, за необхідності - протинабрякова терапія, контроль та корекція системи гомеостазу.

Критерії якості лікування (бажані результати лікування)

Ранній післяопераційний період: Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є покращення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, відсутність, або зменшення пухлини за даними контрольних МРТ/МСКТ обстежень.

Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі - до 21 дня.

Віддалений період: Диспансерне спостереження з нейровізуалізуючим контролем через 1, 3, 6, 12 місяців після хірургічного втручання, після 12 місяців – 1-2 рази на рік.

Критерії ефективності: відсутність поглиблення неврологічного дефіциту, ліквореї.

Рівень ускладнень – до 15%, вірогідність рецидиву, який потребує повторного хірургічного втручання протягом року – до 30 %.

Список використаних джерел

1. Kumar, R., & Giri, P. J. (2008). Pediatric Extradural Spinal Tumors. *Pediatric Neurosurgery*, 44(3), 181–189. doi:10.1159/000120147
2. Murovic J, Sundersan N: Pediatric spinal axis tumors. *Neurosurg Clin North Am* 1992;3:947–958
3. Rossi A, Gandolfo C, Morana G, et al. Tumors of the spine in children. *Neuroimaging Clin N Am*. 2007;17:17-35
4. Huisman TA. Pediatric tumors of the spine. *Cancer Imaging*. 2009. 9 Spec No A: p. S45-48
5. Trahair, T., Sorrentino, S., Russell, S. J., Sampaio, H., Selek, L., Plantaz, D., ... De Bernardi, B. (2017). Spinal Canal Involvement in Neuroblastoma. *The Journal of Pediatrics*, 188, 294–298. doi:10.1016/j.jpeds.2017.05.051
6. Tortori-Donati P, Rossi A, Biancheri R. eds. *Pediatric Neuroradiology*. Berlin: Springer Verlag; 2005
7. Wilson PE, Oleszek JL, Clayton GH. Pediatric spinal cord tumors and masses. *J Spinal Cord Med*. 2007. 30 Suppl 1: p. S15-20
8. Smith AB, Soderlund KA, Rushing EJ, Smirniotopolous JG. Radiologic-pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: Part 1, Intramedullary spinal neoplasms. *AJR Am J Roentgenol*. 2012;198:34-43\

РОЗДІЛ 2. ГІДРОЦЕФАЛІЯ

2.1. Протокол надання медичної (нейрохірургічної) допомоги новонародженим із внутрішньошлуночковими крововиливами та післягеморагічною гідроцефалією

Шифр за МКХ-10: P52, P52.0, P52.1, P52.2, G91.

Критерії діагностики та клінічні ознаки внутрішньошлуночкових крововиливів та післягеморагічної гідроцефалії у новонароджених

Ушкодження центральної нервової системи (ЦНС) у новонароджених переважають серед причин ранньої захворюваності, інвалідизації та смертності. Найбільш тяжким і частим ушкодженням головного мозку у недоношених новонароджених є внутрішньошлуночкові крововиливи (ВШК). Вони приводять до летальних результатів і розвитку широкого спектру психоневрологічних розладів у дитячому віці [1, 2]. У недоношених новонароджених ВШК зустрічаються у 60-90% випадках. Чим менший термін гестації і маса тіла при народженні, тим частіше й важчі ВШК [2, 3].

Внутрішньочерепні геморагії у недоношених мають багатофакторний генез. Виділяють три групи чинників: антенатальні, інтранатальні і постнатальні. Нині більшість відомих дослідників у галузі неонатології висловлюють припущення про більш важливе значення постнатальних чинників, оскільки у переважній більшості випадків ВШК є постнатальним феноменом. Серед антенатальних чинників найбільша роль належить внутрішньоутробній інфекції, особливо вірусній. Інтранатальні чинники: відшарування плаценти, стрімкі пологи, розвиток синдрому дисемінованого внутрішньосудинного згортання у матері тощо. Постнатальні чинники: штучна вентиляція легень (ШВЛ) із високим позитивним тиском на вдиху, масивні внутрішньовенні інфузії гіперосмолярних розчинів, безліч інвазивних досліджень, порушення температурного та охоронного режимів, режиму вологості та ін. [3, 4].

Внутрішньошлуночкові крововиливи у новонароджених поділяють на три ступені: крововилив I ступеню — субependимарний крововилив без поширення у шлуночки мозку; крововилив II ступеню — субependимарний крововилив із поширенням у шлуночки мозку; крововилив III ступеню — субependимарний крововилив із поширенням у шлуночки та речовину мозку.

Постгеморагічна гідроцефалія (ПГГ) у недоношених дітей виникає як ускладнення при ВШК у результаті обструкції шляхів відтоку цереброспінальної рідини (ЦСР). ПГГ — це прогресуюче захворювання, що виникає як ускладнення ВШК, супроводжується прогресуючим наростанням розмірів лікворної системи. ПГГ виникає внаслідок порушення балансу між продукцією та відтоком/резорбцією ліквору. На відміну від ПГГ, гідроцефалія *ex vacuo*, яка виникає внаслідок атрофії мозкової речовини, не супроводжується внутрішньочерепною гіпертензією (ВЧГ) і не має тенденції до наростання у динаміці. ПГГ розвивається у 56-70% дітей із ВШК III ступеню і є причиною високої летальності і розвитку інвалідності у подальшому. Так, якщо серед дітей із дуже низькою масою тіла при народженні за відсутності ВШК летальність складає 6,5%, то при важких крововиливах і подальшому розвитку прогресуючої гідроцефалії летальність сягає 70% [5, 6, 7].

Таким чином, підвищення частоти народження недоношених дітей і збільшення виживання дітей із дуже низькою масою тіла при народженні сприяють збереженню високої актуальності проблеми важких ВШК і ПГГ у неонатології. У той же час успішне лікування ПГГ у недоношених дітей з низькою вагою є серйозною проблемою.

Надання допомоги недоношеним дітям із ПГГ є мультидисциплінарним завданням. Дані стандарти визначають стратегію та тактику надання медичної допомоги новонародженим із ВШК, гострою постгеморагічною вентрикуломегалією та ПГГ у відділеннях з виходжування новонароджених, відділеннях реанімації для новонароджених і відділеннях дитячої нейрохірургії.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога новонародженим із внутрішньошлунчковими крововиливами та з постгеморагічною гідроцефалією

1. Пацієнти з встановленим діагнозом ВШК, гострою постгеморагічною вентрикуломегалією та ПГГ можуть підлягати стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному відділенні з подальшим симптоматичним лікуванням у відділеннях з виходжування новонароджених, відділеннях реанімації для новонароджених неврологічних та інших відділеннях за показаннями.
2. Хірургічне лікування дитини з ВШК, гострою постгеморагічною вентрикуломегалією та ПГГ проводиться зі згоди представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).

3. Госпіталізація до відділення нейрохірургії дитячого віку та хірургічне лікування дитини з ВШК, гострою постгеморагічною вентрикуломегалією та ПГГ проводиться за відсутності протипоказань (у тому числі епідемічних), які б потребували першочергової допомоги за межами нейрохірургічного відділення

Діагностика внутрішньошлуночкових крововиливів та постгеморагічної гідроцефалії у новонароджених включає:

Доопераційне обстеження:

1. аналізи крові та сечі клінічні, групова та резус належність, коагулограма (планово – клінічна та біохімічна лабораторії, невідкладно – експрес-лабораторія за заявкою лікаря нейрохірурга, лікаря неонатолога/педіатра).
2. бактеріологічне дослідження – із слизової оболонки носа, фекального матеріалу (бактеріологічна лабораторія)

• додаткові лабораторні обстеження:

1. аналіз ліквору клінічний (планово - клінічна лабораторія, невідкладно експрес-лабораторія)
2. дослідження ліквору бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія та лабораторія молекулярної біохімії)
3. дослідження крові бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія)

• променеві методи обстеження рутинні:

НСГ – (відділ функціональної діагностики);

МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням) – відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії;

АКТ/МСКТ/краніографія в 2-х проекціях – (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);

• променеві методи обстеження додаткові:

КТ-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

МР-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

Рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за показаннями лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

УЗД органів черевної порожнини (відділ функціональної діагностики за заявкою лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

Діагностика внутрішньошлуночкових крововиливів та післягеморагічної гідроцефалії у новонароджених

1. Ступінь ВШК, наявність гострої післягеморагічної вентрикуломегалії і ПГГ визначаються на основі протоколу нейросонографії (НСГ) (стандарт), а за необхідності — інших методів нейровізуалізації, наявних у клініці (доплерографії, комп'ютерної томографії (КТ), магнітно-резонансної томографії (МРТ)) із урахуванням клінічної картини (рекомендації).
2. У всіх недоношених новонароджених НСГ виконують на 1, 3, 5, 7 добу, у доношених — у першу добу життя, а також при клінічній підозрі на ВШК (стандарт).
3. Раннє виявлення клінічних і нейровізуалізаційних симптомів ВШК входить до компетенції лікарів-неонатологів, анестезіологів-реаніматологів за участю фахівців променевої діагностики в умовах дитячих відділень пологових будинків і відділень лікування і виходжування новонароджених (стандарт).
4. У разі клінічної підозри на ВШК, гостру постгеморагічну вентрикуломегалію у лікувально-профілактичній установі, що не має у розпорядженні ультразвукових (УЗ) апаратів, показані організація додаткового обстеження дитини на місці силами виїздної консультативної бригади або перевід дитини до спеціалізованого стаціонару, що має у своєму складі відділення для лікування новонароджених, дитячої хірургії із ліжками для новонароджених, у тому числі і для проведення нейрохірургічних операцій (рекомендації).
5. При діагностуванні ВШК на етапі пологового будинку дитина має бути переведена до реанімаційного відділення новонароджених або на другий етап виходжування (стандарт). Терміни і умови переведення визначаються на підставі оцінки тяжкості стану пацієнта реаніматологом та неонатологом.
6. Симптоматичне консервативне лікування ВШК здійснюється реаніматологом, неонатологом, неврологом (стандарт). У глибоко недоношених незрілих дітей клінічні ознаки ВЧГ розвиваються пізніше ніж НСГ-ознаки наростання вентрикуломегалії. При появі ознак прогресування вентрикуломегалії за даними НСГ показана консультація нейрохірурга (стандарт).

7. Критеріями первинного виклику нейрохірурга є ознаки ВЧГ, що проявляються прогресуючим збільшенням розмірів бічних шлуночків за даними НСГ і/або випереджаючим ростом обводу голови (рекомендації).
8. Після консультації нейрохірурга дитина знаходиться під контролем неонатолога і невролога, повна оцінка неврологічного статусу із виміром обводу голови і НСГ проводиться 2-3 рази на тиждень (стандарт), а при необхідності - частіше (рекомендації).
9. Наявність прогресування вентрикуломегалії є показанням до проведення маніпуляцій або операцій з метою зниження ВЧГ. Клінічними і НСГ-критеріями ВЧГ є: напруження переднього тім'ячка, розходження швів; прогресуючий ріст обводу голови, якщо темп росту — 4 мм за 2 доби або 14 мм/ в тиждень; розширення лікворної системи за даними НСГ (рекомендації). При доплерографії ознаками, що вказують на підвищення внутрішньочерепного тиску (ВЧТ), є: підвищення індексу резистентності у передній мозковій артерії більше 0,8; зниження швидкості венозного кровотоку у вені Галена і системі внутрішніх мозкових вен до менше ніж 5 см/с; нерегулярний, переривчастий характер венозного кровотоку (рекомендації).

Перед операцією проводиться комплексне обстеження стану серцево-судинної системи, функції дихання, лабораторні дослідження сечі і крові, хворого оглядає педіатр, отоневролог, анестезіолог. Після цього вирішується питання про можливість хірургічного втручання, визначається ступінь хірургічного та анестезіологічного ризику. Хірургічне втручання проводиться з дозволу батьків, або інших представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).

Обсяг лікувальних заходів у новонароджених із внутрішньошлуночковими крововиливами та післягеморагічною гідроцефалією

Доопераційна допомога:

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферичних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії).

Призначення дегідратуючої терапії відповідно до важкості стану (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії).

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії, лікарі неонатологи/педіатри).

Пункція лікворних просторів: субарахноїдальних просторів, шлуночків мозку, установка лікворошунтуючих систем (лікарі нейрохірурги).

Лікування внутрішньшлуночкових крововиливів та післягеморагічної гідроцефалії у новонароджених

1. Застосування діуретичних препаратів — ацетазоламід (діакарбу), фуросемід як методу лікування прогресуючої оклюзійної гідроцефалії недоцільно (стандарт).
2. До методів тимчасового зниження ВЧГ відносяться:
 - поперекові і вентрикулярні пункції (рекомендації);
 - зовнішній вентрикулярний дренаж (рекомендації);
 - субгалеальне дренування (рекомендації);
 - підшкірний вентрикулярний резервуар (рекомендації).
3. Проведення серії поперекових пункцій застосовується на ранніх стадіях для лікування неоклюзійної ПГГ. Об'єм пасивно видаленої ЦСР може бути — до 10 мл/кг (3-4 мл/кг), не більше як 20 мл/на добу (рекомендації). Балотуючий тромб у ділянці III шлуночка та інші види оклюзії лікворних шляхів є протипоказанням для процедури. Поперекові пункції можуть проводити: нейрохірург (стандарт), а також анестезіолог-реаніматолог, неонатолог, невролог (опції).
4. Черезтім'ячкова вентрикулярна пункція проводиться за стандартною методикою, оптимальним є пасивне виведення до 10 мл/кг (3-4 мл/кг) ЦСР (<20 мл/на добу). Небажано проведення більше трьох вентрикулярних пункцій в однієї дитини, виключенням є лікування вентрикуліту. Тривале застосування може викликати формування поренцефальних кіст.
5. Зовнішній вентрикулярний дренаж показаний для зниження ВЧГ і є єдиним методом при лікуванні різних форм вентрикуліту, що асо-

ціюється з ПГГ (стандарт). Пристрій дозволяє проводити контроль і регулювання кількості **ЦСР, що** виводиться. Можлива методика як установки зовнішнього вентрикулярного дренажа під час операції, так і пункції.

6. Субгалеальне дренування застосовується як процедура відведення ЦСР до субгалеального простору (рекомендації). У випадках необхідності проведення декомпресії шлуночків головного мозку, можлива пункційна аспірація ліквору з-під шкіри. Застосовуються різні варіанти дренажної трубки, у тому числі і з резервуаром (опції).
7. Підшкірний вентрикулярний резервуар Омайя. Через підшкірний вентрикулярний резервуар **ЦСР** пасивно видаляють до 2-3 разів на день (рекомендації).
8. За умов санації ліквору і відсутності ознак прогресування ВЧГ після припинення дренування проводиться видалення дренажа і дитина переводиться під спостереження неонатолога, реаніматолога і невролога.
9. У разі неефективності методів тимчасового зниження ВЧГ тактика лікування визначається нейрохірургом, неврологом і неонатологом.
10. Виникнення ознак ВЧГ, внаслідок закриття, або дисфункції тимчасово імплантованих дренуючих систем, необхідно проводити нейрохірургічне втручання (за умов санованого ліквору), що забезпечує постійність контролю за ВЧТ (стандарт), із проведенням планового передопераційного обстеження .
11. Допустимий склад ліквору для лікворошунтуючої операції: білок — не більше 2,5 г/л; цитоз — до 30 в полі зору або 30 в 1 мкл (рекомендації).
12. Основним методом постійного зниження підвищеного ВЧТ при ПГГ є лікворошунтуюча операція із відведенням ЦСР у простори організму (стандарт). За наявності умов, можуть бути використані ендоскопічні втручання (опції).
13. За наявності ускладнень у післяопераційному періоді (таких як пролежень, лікворея, дисфункція шунтуючої системи, шунт-інфекція, підшкірне скупчення ліквору) невідкладно викликають нейрохірурга (стандарт).

Критерії ефективності та очікувані результати лікування внутрішньочерепних крововиливів та післягеморагічної гідроцефалії у новонароджених

Ранній післяопераційний період: регрес динамічних ознак внутрішньочерепної гіпертензії впродовж 6-24 годин. Зменшення вентрикуломегалії, перивентрикулярного набряку (за даними променевих методів обстеження) 3-10 діб

Віддалений період: диспансерне спостереження із нейровізуалізуючим контролем через 1, 3, 6, 12 місяців після хірургічного втручання, після 12 місяців - 1-2 рази на рік.

Очікувані результати: Стійкий регрес проявів внутрішньочерепної ліквornoї гіпертензії спостерігається у 98-99,5% хворих. Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі - до 21 дня. При шунт-залежному стані та необхідності продовження дистального катетеру лікворошунтуючої системи - планові хірургічні втручання у віці 4-16 років. При гострій оклюзії лікворних шляхів/дисфункції шунтучої системи - невідкладна госпіталізація для надання допомоги цілодобово.

Діти, які перенесли ВШК, ПГГ, та пов'язані з ними нейрохірургічні втручання потребують ранньої реабілітації (рекомендації). Реабілітаційні заходи проводять за показаннями у відповідності до загальних принципів реабілітації неврологічних і нейрохірургічних хворих.

Список використаних джерел

1. Самуэльс. Неврология.- М., 1997.- С. 69-70, 375.
2. Aicardi J. Diseases of the nervous system in childhood, 3 ed London, 2013
3. Gupta JM, Starr H, Fincher P, et al. Intraventricular hemorrhage in the newborn. Med J Aust. 1976;2:338-340.
4. Robinson RO. Pathogenesis of intraventricular hemorrhage in the low-birth-weight infant. Dev Med Child Neurol 1979;21: 815-819.
5. Papile L, Burstein J, Burstein R, et al. Posthemorrhagic hydrocephalus in low-birth-weight infants. J Pediatr 1980;97(2): 273-277.
6. Guzzetta F, Mercuri E, Spano M. Mechanisms and evolution of the brain damage in neonatal post-hemorrhagic hydrocephalus. Childs Nerv Syst. 1995;11:293-296.
7. Volpe JJ. Neurology of the Newborn. 2nd ed. Philadelphia: Saunders, 1987: 311-361.

2.2. Протокол надання медичної (нейрохірургічної) допомоги дітям, хворим на гідроцефалію

Шифр за МКХ-10: G91, G94. Q03

Критерії діагностики та клінічні ознаки гідроцефалії у дітей

Основними симптомами гідроцефалії є головний біль, нудота, блювання, зниження зору, статокординаторні порушення, загальмованість вищої нервової діяльності, приступи втрати свідомості при гострій оклюзії лікворних шляхів. У ранньому дитячому віці ознаками гідроцефалії є напруження, випинання тім'ячка, прискорене збільшення розмірів голови, окорухові порушення [1, 2, 3].

Гідроцефалія може бути:

- вроджена – внаслідок порушення внутрішньоутробного розвитку, пологової травми, внутрішньошлуночнової геморагії з подальшою оклюзією лікворних шляхів;
- набута – внаслідок перенесеної нейроінфекції з подальшим спайковим процесом та оклюзією лікворних шляхів або порушенням резорбції ліквору; новоутворень, що призводять до механічної компресії лікворних шляхів.

Також гідроцефалію поділяють на компенсовану, субкомпенсовану та декомпенсовану, яка потребує хірургічного лікування.

За типом розвитку гідроцефалія може бути гострою, підгострою та хронічною. Гостра гідроцефалія потребує ургентного нейрохірургічного лікування.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога дітям, хворим на гідроцефалію

Пацієнти з гідроцефалією підлягають стаціонарному лікуванню у відділенні нейрохірургії дитячого віку за умов:

1. Наявності показань до хірургічного лікування – прогресуюча, на фоні консервативного лікування, гідроцефалія в стадії компенсації/субкомпенсації – планово, стан декомпенсації – невідкладно, при загрозі або наявності порушення вітальних функцій у відділення ІТ-ІІІ

2. Згода на хірургічне лікування представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. Відсутність протипоказань до госпіталізації дитини у відділення нейрохірургії дитячого віку (епідемічних), відсутність беззаперечних протипоказань до хірургічного втручання (ГРЗ, ураження шкіри, конкурентні захворювання, які потребують допомоги першочергово за межами Інституту, тощо).

Діагностика гідроцефалії у дітей

Доопераційне обстеження:

Оцінка загального та неврологічного статусів, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар-нейрохірург, лікар-неонатолог/педіатр)

Огляд офтальмолога та отоларинголога (лікарі відділів нейроофтальмології та отоневрології)

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. Аналізи крові та сечі клінічні, групові та резус належність, коагулограма (планово – клінічна та біохімічна лабораторії, невідкладно – експрес лабораторія за заявкою лікаря нейрохірурга, лікаря неонатолога/педіатра).
2. Бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал (бактеріологічна лабораторія)

Додаткові лабораторні обстеження:

1. Аналіз ліквору клінічний (планово - клінічна лабораторія, невідкладно експрес-лабораторія)
2. Дослідження ліквору бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія та лабораторія молекулярної біохімії)
3. Дослідження крові бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія)

Променеві методи обстеження рутинні:

НСГ – (відділ нейрофізіології)

МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням) – відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії.

АКТ/МСКТ – (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);

Променеві методи обстеження додаткові:

МР-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

Рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за заявкою лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

УЗД органів черевної порожнини (відділ нейрофізіології за заявкою лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

Лікування гідроцефалії у дітей

Лікувальна тактика залежить від виду гідроцефалії (відкрита, закрыта), типу розвитку (гостра, підгостра, хронічна), стадії (компенсована, субкомпенсована, декомпенсована); рівня внутрішньочерепного тиску (гіпертензивна чи нормотензивна); причинного фактору (наявність чи відсутність агента, що призводить до оклюзії/компресії лікворних шляхів).

Компенсована гідроцефалія потребує динамічного спостереження пацієнта неврологом, офтальмологом, нейрохірургом з вирішенням питання хірургічного лікування в разі прогресивності клінічної симптоматики. Субкомпенсована та декомпенсовані форми гідроцефалії потребують хірургічного втручання. У випадку гідроцефалії внаслідок запального процесу при його активності проводиться консервативна протизапальна (цілеспрямована проти специфічного агента, що її викликав) терапія, дегідратуюча терапія, а по регресі запального процесу і збереженні внутрішньочерепної гіпертензії – хірургічне лікування. У випадку гідроцефалії внаслідок геморагії (внутрішньошлункової, субарахноїдальної) проводиться медикаментозна терапія (гемостатична, протинабрякова, дегідратаційна, протизапальна), санація та розгрузка лікворних шляхів (в тому числі за допомогою вентрикулопункцій, чи встановлення резервуару Омайя, чи зовнішнього дренажування) з подальшим вирішенням лікувальної/хірургічної тактики в залежності від ступеню гідроцефалії та внутрішньочерепної гіпертензії. У випадку гідроцефалії внаслідок оклюзії лікворних шляхів новоутворенням лікування може бути виконано шляхом видалення компресуючого агента (при можливості). При гострій оклюзії, як перший етап лікування, може бути проведена лікворошунтуюча операція чи тимчасове дренажування лікворних шляхів із подальшим видаленням компресуючого агента (при можливості), чи інші методи лікування, наприклад рентгено- чи гаманіж-терапія, за показаннями).

При закритій/оклюзійній (так званій ідіопатичній/післязапальній) гідроцефалії проводиться хірургічне лікування – лікворошунтуюча операція за допомогою вентрикуло-перитонеальної чи вентрикуло-атріальної клапанної лікворошунтуючої системи, вентрикулоцистерностомія чи перфорація дна третього шлуночка (що вирішується в кожному випадку індивідуально). При відкритій гідроцефалії, при наявності симптомів внутрішньочерепної гіпертензії, як правило, проводиться люмбоперитонеальне шунтування клапанною чи безклапанною люмбоперитонеальною лікворошунтуючою системою. Вибір клапана лікворошунтуючої системи залежить від вікової норми внутрішньочерепного тиску; рівня гіпертензії у конкретного хворого, що вимірюється інтраопераційно чи доопераційно у випадку відкритої гідроцефалії; ступеня вираженості гідроцефалії, та ступеня компенсації-декомпенсації; стану тканин у місці передбачуваної установки системи. Вибір дистального кінця лікворшунтуючої системи залежить від можливості установки його в черевну порожнину (бажано).

Обсяг лікувальних заходів при гідроцефалії у дітей

Доопераційна допомога

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферичних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи відділення ІТ)

Призначення дегідратуючої терапії відповідно до тяжкості стану (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення ІТ)

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення ІТ, лікарі неонатологи/педіатри)

Пункція лікворних просторів: субарахноїдальних просторів, шлуночків мозку, лікворошунтуючих систем (лікарі нейрохірурги)

Хірургічні втручання

При відкритих формах гідроцефалії – екстракраніальне дренування ліквору – ВПС, ВАС, ЛПС.

При оклюзійних формах – хірургічні втручання, спрямовані або на усунення оклюзії (видалення пухлини, дренування лікворної кісти, виключення з кровотоку аномальної ділянки судин), або на створення альтернативного шляху відтоку ліквору до субарахноїдальних про-

сторів (вентрикулоцистерностомія, септостомія) - лікарі нейрохірурги, лікарі анестезіологи відділення ІТ.

У післяопераційному періоді антибактеріальна (широкого спектру дії), гемостатична терапія протягом 3-7 діб, за необхідності контроль та корекція системи гомеостазу [4, 5].

Критерії ефективності та очікувані результати лікування дітей, хворих на гідроцефалію

Ранній післяопераційний період: регрес динамічних ознак внутрішньочерепної гіпертензії (випинання тім'ячка, розходження швів склепіння черепа, застійних дисків зорових нервів) протягом 6-24 год.

Зменшення вентрикуломегалії, перивентрикулярного набряку (за даними променевих методів обстеження) 3-10 діб

Очікувані результати: Стійкий регрес проявів внутрішньочерепної лікворної гіпертензії (98-99,5%). Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі - до 21 дня.

Віддалений період: Диспансерне спостереження з нейровізуалізуючим контролем через 1,3,6,12 місяців після хірургічного втручання, після 12 місяців – 1-2 рази на рік.

При шунтзалежному стані та необхідності подовження дистального катетера лікворошунтуючої системи – планові хірургічні втручання у віці 4-16 років.

При гострій оклюзії лікворних шляхів/дисфункції шунтуючої системи – невідкладна госпіталізація для надання допомоги цілодобово.

Список використаних джерел

1. Kulkarni AV, Shams I. Quality of life in children with hydrocephalus: results from the Hospital for Sick Children, Toronto. J Neurosurg. 2007;107(Suppl 5):358–364.
2. Gupta N, Park J, Solomon C, Kranz DA, Wrench M, Wu YW. Long-term outcomes in patients with treated childhood hydrocephalus. J Neurosurg. 2007;106
3. Tuli S, Tuli J, Drake J, Spears J. Predictors of death in pediatric patients requiring cerebrospinal fluid shunts. J Neurosurg 100(suppl 5 pediatrics): 2004;442–446

4. Drake JM, Iantosca MR. Management of pediatric hydrocephalus with shunts. In: McLone DG, ed. Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System. Philadelphia, PA: W.B. Saunders; 2001:508
5. Kulkarni AV, Drake JM, Kestle JR, Mallucci CL, Sgouros S, Constantini S. Canadian Pediatric Neurosurgery Study Group. Endoscopic third ventriculostomy vs cerebrospinal fluid shunt in the treatment of hydrocephalus in children: a propensity score-adjusted analysis. Neurosurgery. 2010;67:588–593.

2.3. Протокол надання медичної (нейрохірургічної) допомоги дітям з шунт-інфекціями

Шифр за МКХ-10: Q 03; G 91

Критерії діагностики та клінічні ознаки шунт-інфекції у дітей

Незважаючи на успіхи в нейроендоскопії, лікворошунтуючі операції залишаються найбільш поширеним методом лікування гідроцефалії у дітей і найбільш частим втручанням, яке виконують більшість дитячих нейрохірургів. Інфекції після імплантації шунта є основною причиною захворюваності у цих дітей, часто вимагають подальших операцій і підвищують ризик затримки розвитку та смерті. Приблизно 8-10% шунтів інфікуються протягом 6 місяців з моменту їх імплантації. Профілактика інфекцій має першорядне значення; тим не менше, певний відсоток шунтів інфікується незалежно від вжитих заходів обережності. Ці інфекції необхідно якомога раніше виявляти і ефективно лікувати [1].

Недавні ретроспективні дослідження визначають рівень шунт-інфекції від 0 до 22%, хоча є шляхи для зниження істинної частоти інфекцій. Аналіз спостережень з шунтами в клінічних випробуваннях з суворим наглядом показав, що приблизно у 8,5% після установа нових шунтів розвиваються інфекційні ускладнення протягом 6 місяців після імплантації. Приблизно від 80 до 90% шунт-інфекцій діагностується протягом року після операції, з високим рівнем захворюваності протягом перших 2 місяців. Найбільш ранні інфекції, ймовірно, викликані забрудненням під час операції, з переважанням умовно патогенних сапрофітів шкіри. Пізні інфекційні ускладнення можуть статися через багато років після будь-якої лікворошунтуючої операції і, ймовірно,

викликані зараженням з віддалених вогнищ інфекції (сечовидільна система, кишковий тракт, легені).

Переважає більшість шунт-інфекцій є бактеріальними, найчастіше викликані грампозитивними коками. Коагулазонегативні стафілококи виявляються втричі частіше, ніж золотистий стафілокок. Набагато рідше зустрічаються інші грампозитивні (стрептококи, ентерококи), грамнегативні (*Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis*, ентеробактерії, псевдомонади) і анаеробні бактерії (корінеформні і *Propionibacterium*). Серед небактеріальних шунт-інфекцій в першу чергу відмічаються грибкові, найчастіше видів *Candida*. Збудниками при пізніх шунт-інфекціях частіше є сапрофіти, такі як *Staphylococcus epidermidis* і *Propionibacterium acnes*, або ж бактерії, які перемістились з віддалених ділянок, таких як сечовий міхур, з великим переважанням грамнегативних паличок (табл. 2.1) [2, 3].

Таблиця 2.1

Частота мікроорганізмів, що спричинюють шунт-інфекції

Мікроорганізм	Шунт-інфекції (%)
Coagulase-negative Staphylococcus	60
Staphylococcus aureus	18
Анаеробні (<i>C. diphtheriae</i> or <i>P. acnes</i>)	10
Інші грам-позитивні коки (<i>Streptococcus</i> , <i>Micrococcus</i> , <i>Enterococcus</i>)	6
Грам-негативні палички (<i>E. coli</i> , <i>Pseudomonas</i> , <i>Enterobacter</i>)	6

Фактори ризику

У недоношених дітей відносний ризик шунт-інфекцій приблизно у 5 разів вищий у порівнянні з іншими дітьми. Виявлено очевидний вплив післяопераційної ліквореї (відношення ризиків 19,2) і тих випадків, коли шунта торкались мінімум п'ять разів пошкодженою хірургічною рукавичкою (відношення ризиків 1,4). Повідомляється про збільшення ризику інфікування при використанні ендоскопа (відношення ризиків 1,6), і при заміні шунта після лікування попередньої інфекції (відношення ризиків 4,9). Визначено також залежність частоти шунт-інфекцій від досвіду оперуючого хірурга.

Близько половини шунт-інфекцій проявляються як дисфункція шунта, спричиняючи класичні симптоми: головний біль, блювота, млявість. Інфекцію слід підозрювати у будь-якого пацієнта з дисфункцією шунта, що виникла незабаром після імплантації або ревізії шунта. Неспецифічні симптоми інфекції, в тому числі лихоманка, судоми, головний біль, млявість і нудота можуть виникати з дисфункцією шунта або без неї, в той час як у пацієнтів із запаленням можуть бути вираженими симптоми, специфічні для даної патології, такі як менінгізм у пацієнтів зі значним плеоцитозом в шлуночковому лікворі або болю в животі від подразнення очеревини. Ізольовані черевні симптоми, включаючи біль, нудоту, блювання, здуття у дитини з вентрикулоперитонеальним шунтом повинні викликати підозру на інфекцію, навіть якщо не було недавньої лікворошунтуючої операції.

Більшість авторів сходяться на думці, що позитивна бактеріологічна культура, виділена із спинномозкової рідини, взятої з шунта, є діагностичним критерієм шунт-інфекції, хоча деякі дебати залишаються відносно того, як часто *P. asnes*, що ростуть в культурі з ліквору, є справжнім збудником інфекції, на відміну від контамінації зі шкіри під час взяття ліквору. Абдомінальні псевдокісти, що утворюються на кінці катетера в черевній порожнині, також розглядаються як прояв інфекції шунта, хоча в багатьох випадках бактеріологічні посіви з шунта і рідини, взятої з псевдокісти, були негативними. Проте, більшість авторів вважають за необхідне видалення шунта з черевної порожнини і внутрішньовенне введення антибіотиків, припускаючи, що інфекція існує, незалежно від бактеріологічного підтвердження. Специфічні ознаки шунт-інфекції включають запалення і розходження країв операційної рани, особливо з оголенням шунта, гнійні виділення з рани, еритема або набряк уздовж трубки шунта і менінгізм.

Позитивне бактеріологічне дослідження є найбільш визначеним методом діагностики, хоча важливі й інші лабораторні показники, такі як плеоцитоз в лікворі, зокрема, з великим відсотком нейтрофілів, збільшення лейкоцитозу в крові, підвищений рівень С-реактивного білка, збільшення білка і зниження рівня глюкози в спинномозковій рідині.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога дітям з шунт-інфекціями

Пацієнти з шунт-інфекцією підлягають стаціонарному лікуванню у відділі нейрохірургії дитячого віку за умов:

1. Наявності ознак шунт-інфекції або підозри на неї.
2. Згода на хірургічне лікування представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. При компенсованому стані, відсутності протипоказів до госпіталізації дитини у відділення нейрохірургії дитячого віку (епідемічних).

Діагностика шунт-інфекцій у дітей

Доопераційне обстеження:

Оцінка загального та неврологічного статусу, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар нейрохірург, лікар неонатолог/педіатр)

Огляд офтальмолога та отоларинголога (лікарі відділів нейроофтальмології та отоневрології)

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. Аналізи крові та сечі клінічні, групова та резус належність, коагулограма (планово – клінічна та біохімічна лабораторії, невідкладно – експрес лабораторія за заявкою лікаря нейрохірурга, лікаря неонатолога/педіатра).
2. Бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал (бактеріологічна лабораторія).
3. Аналіз ліквору клінічний (планово - клінічна лабораторія, невідкладно експрес-лабораторія).
4. Дослідження ліквору бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія та лабораторія молекулярної біохімії)

Додаткові лабораторні обстеження:

Бактеріологічні дослідження крові та екстрацеребральних запальних вогнищ (при наявності).

Променеві методи обстеження рутинні:

НСГ – (відділ нейрофізіології);

АКТ/МСКТ(в т.ч. з в/в контрастуванням) – (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);

Променеві методи обстеження додаткові (з метою уточнення, диференціальної діагностики):

МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням) – відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії.

Рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за заявкою лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

УЗД органів черевної порожнини (відділ нейрофізіології за заявкою лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога).

У дітей з шунтами, які проявляють неспецифічні ознаки і симптоми інфекції, повинні бути оцінені інші джерела інфекції. Це включає в себе огляд барабанних перетинок для виключення отиту, аналіз сечі для виключення інфекції сечових шляхів. У пацієнтів з низькою підозрою на інфекції з неспецифічними симптомами і без хірургічного втручання на шунті протягом попередніх місяців, може бути спостереження. Повторювані або постійні симптоми після лікування іншого джерела інфекції, можуть бути досліджені взяттям ліквору з шунта та його лабораторним дослідженням.

Лікування шунт-інфекцій у дітей

Існує кілька варіантів стратегії лікування шунт-інфекції: з використанням внутрішньовенного введення антибіотиків без видалення шунта, внутрішньовенне введення антибіотиків з видаленням і негайною заміною шунта, внутрішньовенне введення антибіотиків з видаленням шунта і використанням тимчасового дренажа (вентрикулостомії), поки інфекція не встановлена, до заміни шунта. Найнадійнішою стратегією є остання, з рівнем ефективності лікування інфекції вище 95% [3, 4].

Таким чином, при госпіталізації дитини з приводу шунт-інфекції відразу необхідно починати антибактеріальну терапію з використанням антибіотиків широкого спектру дії, а після бактеріологічної ідентифікації збудника та одержання антибіотикограми — цілеспрямована антибіотикотерапія (загальна та інтратекальна). При необхідності проводиться також знеболююча, протинабрякова, інфузійна терапія.

Показання до хірургічного втручання

- верифікована шунт-інфекція (клінічні ознаки запалення, нейтрофільний плеоцитоз в лікворі, виділена з ліквору мікрофлора);

- наявність абдомінальної псевдокісти;
- діастаз операційної рани чи пролежень з оголенням шунта.

Доопераційна допомога

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферійних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи відділення ІТ)

Призначення антибактеріальної, протинабрякової, інфузійної терапії відповідно до важкості стану (лікарі-нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення ІТ)

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі-нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення ІТ, лікарі-неонатологи/педіатри)

Хірургічне лікування проводиться поетапно:

1. Видалення шунтуючої системи з одномоментним зовнішнім вен-трикулярним дренуванням (вентрикулостомією). При наявності псевдокісти та відсутності суттєвих запальних змін в лікворі може бути прийнятим варіант виведення абдомінального відділу шунта в закритий зовнішній дренаж до зменшення/зникнення псевдокісти та при умові повторного негативного клінічного та бактеріологічного дослідження ліквору на предмет нейроінфекції. У випадку наявності діастазу рани чи пролежня з оголенням шунта після видалення ЛШС змінені крі рани (пролежня) по можливості висікаються з ушиванням рани, а зовнішній вен-трикулярний дренаж встановлюється в іншому місці.
2. При необхідності (довготривала антибактеріальна терапія) може бути виконана заміна зовнішнього вен-трикулярного дренажа.
3. При досягненні стійкої санації ліквору — повторне вен-трикулоперитонеальне (вен-трикулоатріальне, люмбоперитонеальне) шунтування з одномоментним видаленням зовнішнього вен-трикулярного дренажа.

У післяопераційному періоді (після заключного етапу хірургічного лікування) - антибактеріальна (широкого спектру дії) протягом 7-14 діб, гемостатична терапія, перев'язки, за необхідності контроль та корекція системи гомеостазу.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування шунт-інфекцій у дітей

Поліпшення загального стану, регрес неврологічної симптоматики та септичних ознак.

При своєчасній діагностиці та ефективному лікуванні загальна летальність складає 0-10%. При відсутності КТ та МРТ діагностики летальність може збільшитись до 20-30%. У віддаленому періоді неврологічний дефіцит відзначається у 40% хворих, епілептичні напади в 25% випадків, рухові порушення - в 17%.

Віддалений період: Диспансерне спостереження з нейровізуалізуючим контролем через 1, 3, 6, 12 місяців після хірургічного втручання, після одного року — 1 раз на рік.

Критерії ефективності: відсутність рецидиву шунт-інфекції.

Рівень ускладнень – до 30%, вірогідність рецидиву, який потребує повторного хірургічного втручання протягом року – до 30 %.

Список використаних джерел

1. Pirotte BJ, Lubansu A, Bruneau M, Loqa C, Van Cutsem N, Brotchi J. Sterile surgical technique for shunt placement reduces the shunt infection rate in children: preliminary analysis of a prospective protocol in 115 consecutive procedures. *Childs Nerv Syst* 2007; 23:1251–61.
2. Lozier AP, Sciacca RR, Romagnoli MF, Connolly ES Jr. Ventriculostomy-related infections: a critical review of the literature. *Neurosurgery* 2008; 62 Suppl 2:688–700.
3. Kestle JR, Garton HJ, Whitehead WE, et al. Management of shunt infections: a multicenter pilot study. *J Neurosurg* 2006; 105:177–81.
4. Brown EM, Edwards RJ, Pople IK. Conservative management of patients with cerebrospinal fluid shunt infections. *Neurosurgery* 2006; 58:657–65; discussion 65.
5. Mueller SW, Kiser TH, Anderson TA, Neumann RT. Intraventricular daptomycin and intravenous linezolid for the treatment of external ventricular-drain-associated ventriculitis due to vancomycin-resistant *Enterococcus faecium*. *Ann Pharmacother* 2012; 46:e35.

6. Simon TD, Mayer-Hamblett N, Whitlock KB, et al. Few patient, treatment, and diagnostic or microbiological factors, except complications and intermittent negative cerebrospinal fluid (CSF) cultures during first CSF shunt infection, are associated with reinfection. *J Pediatric Infect Dis Soc* 2014; 3:15–22.
7. Kan P, Kestle J. Lack of efficacy of antibiotic-impregnated shunt systems in preventing shunt infections in children. *Childs Nerv Syst* 2007; 23:773–7.
8. Parker SL, McGirt MJ, Murphy JA, Megerian JT, Stout M, Engelhart L. Comparative effectiveness of antibiotic-impregnated shunt catheters in the treatment of adult and pediatric hydrocephalus: analysis of 12 589 consecutive cases from 287 US hospital systems. *J Neurosurg* 2015; 122:443–8.

РОЗДІЛ 3. ТРАВМАТИЧНІ УШКОДЖЕННЯ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ

3.1. Травматичні ушкодження головного мозку

3.1.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із струсом головного мозку

Код за МКХ-10: S06.0

Ознаки та критерії діагностики струсу головного мозку у дітей

Струс головного мозку (СГМ) відноситься до легкої черепно-мозкової травми (ЧМТ). За частотою він займає перше місце у структурі черепно-мозкової травми у дітей і виникає у 70-80% травматичних ушкоджень головного мозку. Патоморфологічно СГМ характеризується мозаїчними мікроструктурними змінами лише на клітинному і субклітинному рівнях (плазматичних чи клітинних мембран, синапсів) [1,2].

Тяжкість стану хворої дитини при СГМ у гострому періоді за шкалою ком Глазго (ШКГ) відповідає 14-15 балам. Клінічна картина СГМ залежить від супутніх захворювань та вікового фактору.

Клінічними ознаками СГМ є:

1. Загальномозкова та менінгеальна симптоматика (можлива втрата свідомості після травми від декількох секунд до хвилин, амнезія (у дітей шкільного віку), головний біль, нудота, одно- або кількаретова блювота, сонливість.
2. Вегетативна симптоматика (найчастіше спостерігаються гіпергідроз (особливо долонь), «гра капілярів», порушення дермографізму, субфебрилітет (нерідко з явищами асиметрії), нестійкість кров'яного тиску, лабільність пульсу, акроціаноз, тремор та ін.
3. Мікровогнищева неврологічна симптоматика (легка, мінуща анізокорія, асиметрія м'язів обличчя, ністагм, зниження рогівкових рефлексів, слабкість конвергенції, послаблення або посилення сухожилкових рефлексів, які у переважної більшості хворих утримуються від кількох годин до 3-4 днів [1,2].

Найважливішими діагностичними критеріями СГМ, які дають змогу відокремити СГМ від забою головного мозку легкого ступеню, є від-

сутність переломів склепіння чи основи черепа, субарахноїдального крововиливу, а також вогнищевих змін при КТ (МРТ).

Умови, у яких повинна надаватись допомога

Пацієнти зі СГМ підлягають обстеженню і лікуванню у нейрохірургічному або неврологічному дитячому відділенні протягом перших трьох діб після отримання травми.

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Фізикальні – неврологічний та соматичний огляд.
2. Краніографія.
3. Нейросонографія у немовлят і при можливості проведення.
4. МСКТ (МРТ) головного мозку при поступленні в стаціонар, при поглибленні неврологічної симптоматики, погіршенні стану хворого.
5. Люмбальна пункція із визначенням лікворного тиску та цитологічного дослідження ліквору.
6. Лабораторні дослідження: Загальні аналізи крові та сечі. Аналіз крові на вміст цукру. Визначення групи крові та Rh-фактора. Коагулограма. Біохімічне обстеження крові (білірубін, АЛТ, АСТ, загальний білок, креатинін, сечовина)[1,2].

Лікування

Основним методом є медикаментозне лікування, яке включає седативні, симптоматичну терапію (за клінічними ознаками).

При пошкодженні м'яких тканин проводиться ПХО рани, вводять протиправцевий анатоксин (з урахуванням графіку щеплень), місцево лікування рани [1- 3].

Додаткове:

1. Лікування супутньої соматичної патології
2. Лікування призначається одразу при госпіталізації хворого

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Покращення загального стану, регрес загальнономозкової та мікрогніщової симптоматики. Орієнтовна тривалість лікування у нейрохі-

рургічному, неврологічному відділеннях – до 3-4 діб, при ушкодженні м'яких тканин – до 8 діб.

Подальше лікування здійснюється в амбулаторних умовах, під наглядом невролога.

Список використаних джерел

1. Руководство по диагностике и лечению черепно-мозговой травмы у детей - Орлов Ю.А. – Практическое пособие. Киев. - 2002. 160 с.
2. Детская нейрохирургия: клинические рекомендации / под ред. С. К. Горельшева. М. : ГЭОТАР - Медиа, 2016. 256 с.
3. Patrick M Kochanek, Robert C Tasker, NancyCarney, Annette M Totten, P DavidAdelson, Nathan R Selden, CynthiaDavis-O'Reilly, Erica L Hart, Michael J Bell, Susan L Bratton, Gerald A Grant, NiranjanaKissoon, Karin E Reuter- Rice, Monica S Vavilala, Mark S Wainwright. Guidelinesfor theManagementofPediatricSevereTraumaticBrainInjury, ThirdEdition: UpdateoftheBrainTraumaFoundationGuidelines, ExecutiveSummary, Neurosurgery, Volume 84, Issue 6, June 2019, Pages 1169–1178, <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz051>

3.1.2. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із забоем головного мозку легкого ступеню тяжкості

Код за МКХ-10: S06.2., S-06.3

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Забій головного мозку легкого ступеню (ЗЛС) тяжкості відноситься до середнього ступеню тяжкості ЧМТ, за частотою займає друге місце у структурі черепно-мозкової травми у дітей. Виявляється у до 20% хворих з черепно-мозковою травмою [2,3,5].

Тяжкість хворого у гострому періоді ЗЛС за Шкалою ком Глазго у більшості випадків відповідає 13-14 балам.

Структурно ЗЛС характеризується згрупованими дрібновогнищевими точковими крововиливами чи ділянками локального набряку речовини мозку, субарахноїдальним крововиливом, переломами кісток черепа [7].

Клінічними ознаками ЗЛС є:

1. Загальномозкова та менінгеальна симптоматика - втрата свідомості після травми від декількох секунд до 30 хвилин, амнезія, головний біль, нудота, одно- або кількаразова блювота, можливо періодичне збудження, генералізовані короточасні судоми.
2. Вегетативна симптоматика - найчастіше спостерігаються акроціаноз, гіпергідроз (особливо долонь), «гра капілярів», порушення дермографізму, субфебрилітет (нерідко з явищами асиметрії), нестійкість кров'яного тиску, лабільність пульсу - брадикардія, яка змінюється тахікардією, тремор та ін.
3. Незначно виражена вогнищева неврологічна симптоматика (легка, мінуща анізокорія, асиметрія м'язів обличчя, ністагм, зниження рогівкових рефлексів, слабкість конвергенції, послаблення або посилення сухожилкових рефлексів, зниження черевних рефлексів, статична атаксія, яка у більшості хворих утримується до 14 днів.

Діагностичними критеріями ЗЛС, що дають змогу відокремити ЗЛС від стусу головного мозку є наявність переломів склепіння чи основи черепа, субарахноїдального крововиливу, а також вогнищевих змін при КТ (МРТ) [6,7].

Умови, в яких повинна здійснюватись медична допомога

Пацієнти із ЗЛС підлягають стаціонарному обстеженню та лікуванню в умовах дитячого нейрохірургічного чи дитячого неврологічного відділення.

Діагностика

1. Фізикальне обстеження - неврологічний та соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (артеріальний тиск, дихання, пульс).
2. Краніографія - 2 проекції (передньо-задня, бокова), спецукладки за потребою).
3. МСКТ головного мозку при поступленні. При її відсутності – МРТ.
4. Нейросонографія у немовлят.
5. ЕЕГ в динаміці.
6. ЛП із вимірюванням лікворного тиску і дослідженням ліквору.

7. Лабораторні дослідження: Загальні аналізи крові та сечі. Аналіз крові на вміст цукру. Визначення групи крові та Rh-фактора. Коагулограма. Біохімічне обстеження крові (білірубін, АЛТ, АСТ, загальний білок, креатинін, сечовина). У дітей старшого віку – токсикологічне дослідження, визначення алкоголю в крові (при необхідності).
8. Огляд суміжних фахівців при наявності супутніх ушкоджень.

Лікування

Основним методом є медикаментозне лікування, яке включає симптоматичну терапію (за клінічними ознаками - анальгетики, протиблювотні препарати), седативну, протисудомну терапію, дегідратаційну або волемічну терапію (з урахуванням лікворного тиску), ноотропні, судинні препарати.

При пошкодженні м'яких тканин проводять ПХО рани, призначають антибіотик (тривалість антибіотикотерапії залежно від забруднення рани).

Додатково: лікування супутньої соматичної патології. Призначається одразу при госпіталізації хворого у відповідності до даних обстеження.

Критерії, за якими приймається рішення про виписку зі стаціонару: покращення загального стану, регрес загальноомозкової та вогнищевої симптоматики.

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 8-14 діб.

Подальше лікування в амбулаторних умовах під наглядом невролога.

3.1.3. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із забоєм головного мозку середнього ступеню тяжкості

Код за МКХ-10: S-06.3

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Забій головного середнього ступеню тяжкості (ЗГМ СС) відноситься до ЧМТ середньої тяжкості, виявляється у 8-15% хворих з черепно-мозковою травмою [1,2,5].

Тяжкість хворого при ЗГМ СС у гострому періоді за Шкалою ком Глазго у більшості випадків відповідає 9-12 балам.

Структурно ЗГМ СС характеризується вогнищами геморагічного розм'якшення або геморагічного просякнення мозкової тканини дрібновогнищевими крововиливами із збереженням цілісності конфігурації борозн і звивин, характеризується згрупованими дрібновогнищевими точковими крововиливами чи ділянками локального набряку речовини мозку, субарахноїдальним крововиливом, переломами кісток черепа.

Клінічними ознаками ЗГМ СС є:

1. Загальномозкова та менінгеальна симптоматика (втрата свідомості після травми від декількох десятків хвилин до кількох годин (при цьому слід виключити інші причини порушення свідомості), амнезія, головний біль, блювота (у більшості випадків багаторазова), порушення психіки, симптоми Керніга та ригідність потиличних м'язів).
2. Вогнищева симптоматика, що визначається локалізацією вогнища забою (зіничні та окорухові порушення, парези кінцівок, розлади чутливості, мовлення тощо).
3. Окремі стовбурові симптоми.
4. Можливі транзиторні, короточасні порушення вітальних функцій (браді- або тахікардія, підвищення артеріального тиску, тахіпное).
5. Характерною КТ-ознакою ЗГМ-СС є наявність вогнищ забою мозку. У частині випадків при ЗГМ-СС на КТ у першу добу після травми відсутній вогнищевий травматичний субстрат. При ЗГМ-СС, як правило, відсутні ознаки компресії та дислокації головного мозку, латеральне зміщення серединних структур не перевищує 5 мм, базальні цистерни не деформовані.
6. При ЗГМ-СС нерідко виявляються переломи кісток склепіння або основи черепа, субарахноїдальні крововиливи.

Найважливішими діагностичними критеріями ЗГМ-СС, що дають змогу відокремити ЗГМ-СС від легших та більш тяжких ушкоджень головного мозку, є характерна тривалість втрати свідомості (до кількох годин, за умов виключення інтоксикації різного генезу), наявність візуалізованого за допомогою КТ вогнища забою та стійка (більше 1 доби) і виразна (парези, паралічі) вогнищева симптоматика. Наявність більш тривалої (десятки годин) втрати свідомості, грубої стов-

бурової симптоматики з порушеннями вітальних функцій, КТ-ознаки компресійно-дислокаційних явищ свідчать про забій головного мозку тяжкого ступеню, критерії якого описано у відповідному протоколі.

Умови, в яких повинна здійснюватись медична допомога

Пацієнти із ЗГМ СС підлягають стаціонарному обстеженню та лікуванню в умовах дитячого нейрохірургічного чи загальнохірургічного відділення під наглядом дитячого нейрохірурга.

Діагностика

1. Фізикальне обстеження - неврологічний та соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (артеріальний тиск, дихання, пульс)
2. Краніографія - 2 проекції (передньо-задня, бокова), спецукладки за потребою).
3. МСКТ головного мозку при поступленні. При її відсутності – МРТ
4. Нейросонографія у немовлят
5. ЕЕГ в динаміці
6. ЛП (ВП) із вимірюванням лікворного тиску і дослідженням ліквору
7. Лабораторні дослідження: Загальні аналізи крові та сечі. Аналіз крові на вміст цукру. Визначення групи крові та Rh-фактора. Коагулограма. Біохімічне обстеження крові (білірубін, АЛТ, АСТ, загальний білок, креатинін, сечовина). У дітей старшого віку – токсикологічне дослідження.
8. Огляд суміжних фахівців при наявності супутніх ушкоджень

Лікування

Основним методом є медикаментозне лікування, яке включає симптоматичну терапію (за клінічними ознаками), седативну, протисудомну, дегідратаційну або волемічну терапію (з урахуванням лікворного тиску), ноотропні, протиблювотні, судинні препарати, анальгетики.

При пошкодженні м'яких тканин проводять ПХО рани, вводять протиправцевий анатоксин. Виправдані повторні ЛП до санації ліквору з вимірюванням тиску ліквору (при відсутності протипоказань).

Хірургічне втручання не показано, окрім випадків, коли діагноз змінюється на забій головного мозку тяжкого ступеню, або відбувається формування внутрішньочерепної гематоми (див. відповідний протокол)

Додатково: лікування супутньої соматичної патології. Призначається одразу при госпіталізації хворого у відповідності до даних обстеження.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування хворих з ЗГМ СС: Критерії, за якими приймається рішення про виписку зі стаціонару: покращення загального стану, регрес загальнономозкової та вогнищевої симптоматики.

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 21 доби
Подальше лікування в амбулаторних умовах під наглядом невролога.

3.1.4. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із забоем головного мозку тяжкого ступеню, дифузним аксональним ушкодженням.

Код за МКХ-10: S-06.3, S-06.2

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Забій головного мозку тяжкого ступеню (ЗГМ-ТС) виявляється у 5-7% хворих з ЧМТ та відноситься до тяжкої черепно-мозкової травми.

Патоморфологічно ЗГМ-ТС характеризується грубою деструкцією кори та підлеглої білої речовини, досягаючи у окремих випадках підкіркових вузлів та стінок шлуночків. Як правило, супроводжується переломами кісток склепіння і основи черепа, розривами м'яких оболонок, масивними субарахноїдальними крововиливами. У вогнищі розм'якшення, руйнації речовини мозку виявляються внутрішньомозкові гематоми, крововиливи. Розвивається поширений набряк мозку та виражена його гіперемія [1,2,3,6].

Діагностика

1. Фізикальне обстеження - неврологічний та соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (артеріальний тиск, дихання, пульс).

2. Краніографія - 2 проекції (передньо-задня, бокова), спецукладки за потребою).
3. МСКТ (МРТ) головного мозку при поступленні і вході лікування.
4. Нейросонографія у немовлят.
5. ЕЕГ моніторинг.
6. КСВП (зорові і слухові).
7. УЗДГ судин голови і шиї.
8. ЕКГ.
9. ЛП із вимірюванням лікворного тиску і дослідженням ліквору (по показаннях)
10. Лабораторні дослідження: Загальні аналізи крові та сечі. Аналіз крові на вміст цукру. Визначення групи крові та Rh-фактора. Коагулограма. Біохімічне обстеження крові (білірубін, АЛТ, АСТ, загальний білок, креатинін, сечовина). У дітей старшого віку – токсикологічне дослідження.
11. Огляд суміжних фахівців.

Тяжкість хворого при ЗГМ-ТС у гострому періоді за ШКГ відповідає < 8 балів. У клінічній картині переважають виражена загально мозкова та стовбурова симптоматика (плаваючі рухи очних яблук, парези погляду, двобічний мідріаз, міоз, дивергенція очних яблук по вертикальній, горизонтальній осі, порушення ковтання, двохсторонні патологічні стопні знаки, що перекривають вогнищеві півкульні симптоми) з порушенням вітальних функцій [6,7].

Виділяють форми ЗГМ-ТС: 1) екстрапірамідну, 2) дієнцефальну, 3) мезенцефально-бульбарну, 4) церебро-спінальну.

Провідним методами діагностики ЗГМ-ТС і дифузного аксонального ушкодження (ДАУ) є МСКТ та МРТ: виділяють абсолютні (прямі) та відносні (опосередковані) ознаки. Характерними є зміни щільності речовини головного мозку (у 30% хворих відмічаються гіперденсивні вогнища 50-70 Н, гіпо- та ізоденсивні – 18-25Н), наявність латеральної та аксіальної дислокації, відсутність диференціації між сірою і білою речовиною, відсутність контурів шлуночків, дрібноточкові крововиливи у проекції базальних гангліїв і мозолястого тіла.

Умови, в яких надається медична допомога

Пацієнти з ЗГМ-ТС підлягають стаціонарному лікуванню у відділенні анестезіології та інтенсивної терапії (ВАІТ) під наглядом нейрохірурга.

Принципи лікування

Хворі із ЗГМ-ТС потребують лікування в умовах ВАІТ під наглядом нейрохірурга відповідно до алгоритмів інтенсивної терапії.

Залежно від стану хворого, даних КТ дослідження виділяють такі варіанти клінічного перебігу при ЗГМ-ТС, які потребують диференційованого лікування.

1. Прогресуючий – з наростанням об'ємного впливу вогнища забою. Абсолютні показання для хірургічного лікування.
2. Регресуючий – з нормалізацією стану хворого, регресом внутрішньочерепних ушкоджень. Виправдана медикаментозна терапія.
3. Хвилеподібний – періоди погіршення стану хворого змінюються позитивною динамікою із частковим регресом симптоматики, стабілізацією хворого на рівні субкомпенсації. Такі хворі лікуються консервативно, а при розвитку негативної неврологічної динаміки, при формуванні хронічних гематом, гідром, оперуються за відповідними показаннями.

Хірургічне лікування

Показаннями до хірургічного втручання є:

Вогнищеві ЗГМ-ТС із розтрощенням мозкової речовини, що супроводжуються дислокацією серединних структур > 5 мм, особливо із розвитком контрлатеральної гідроцефалії, при стисненні базальних цистерн підлягають хірургічному втручання з метою внутрішньої та/чи зовнішньої декомпресії – видаляється мозковий детрит, проводяться декомпресійна трепанації, вентрикулярний дренаж та ін. (за показаннями).

При ЗГМ-ТС, що поєднуються з оболонковими гематомами, показано хірургічне втручання. Операція проводиться протягом 3 годин з моменту встановлення показань до її проведення.

Протипоказання до хірургічного лікування: 1) атонічна кома із наявністю грубих вітальних порушень; 2) верифікована смерть мозку

за визначеними нормативними документами МОЗ України критеріями;
3) критичні порушення системи згортання крові (тромбоцитопенія – кількість тромбоцитів 50×10^3 мкл і нижче).

Види хірургічних втручань при ЗГМ-ТС:

Радикальні хірургічні втручання

Хворим з вогнищевими ЗГМ-ТС проводиться кістково-пластична або декомпресійна трепанація. Слід уникати значної за об'ємом резекції вогнищ забою. Перевага надається методам аспірації та відмивання детриту фізіологічним розчином. При відсутності пролапсу мозкової речовини у операційний отвір операція завершується накладанням приточно-відточної дренажної системи або встановленням пасивних дренажів субдурально, у порожнину видаленого вогнища забою або гематоми (на 2-3 доби).

Паліативні операції.

Вентрикулопункція з установкою тривалого зовнішнього вентрикулярного дренажу проводиться хворим з гострою оклюзійною симетричною гідроцефалією. При відкритій гідроцефалії доцільне встановлення тривалого зовнішнього люмбального дренажу. При відкритій нормотензивній чи гіпертензивній гідроцефалії, що супроводжується грубими психічними дефектами, порушенням функції тазових органів виправдане встановлення тривалого зовнішнього люмбального дренажу, у разі позитивної неврологічної динаміки – лікворошунтуюча операція (люмбоперитонеальне шунтування з встановленням шунта на відповідний оптимальний тиск).

Медикаментозне та післяопераційне лікування:

1. Антибактеріальна терапія за наявності ран.
2. Дегідратаційна терапія.
3. Судинна терапія.
4. Протисудомні препарати.
5. Неопіоїдні анальгетики.
6. Антиагреганти.
7. Препарати калію.
8. Корекція водно-електролітного обміну (за показаннями).

9. Глюкокортистероїди (за показаннями).

10. Нейропротектори (за показаннями).

Додаткове лікування супутньої соматичної патології. Лікування призначається одразу після госпіталізації у відповідності з результатами даних обстеження.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Летальність при ЗГМ-СС не повинна перевищувати 40%. Орієнтовна тривалість лікування у нейрохірургічному відділенні та ВАІТ до 8 тижнів. Критеріями якості лікування є збереження життя хворого із стабілізацією його стану, частковий регрес неврологічної симптоматики. Подальше лікування – у неврологічному або реабілітаційному відділенні.

У плановому порядку вирішується питання краніопластики в залежності від стану хворого.

3.1.5. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з травматичними епідуральними гематомами

Код за МКХ-10: S06.4

Травматична епідуральна гематома (ТЕГ) – зумовлене травмою скопичення крові між внутрішньою поверхнею кісток черепа та твердою мозковою оболонкою, яке приводить до стиснення головного мозку. ТЕГ найчастіше від інших внутрішньочерепних крововиливів зустрічаються у дитячому віці. При цьому, серед дитячої популяції, є більш рідкісними у дітей раннього віку (із-за інтимного зрощення оболонки мозку і кісток черепа), а, зазвичай, виявляються у дошкільнят і школярів. ТЕГ, як правило, односторонні і локалізуються у скроневій і тім'яній ділянках, в місці прикладання травмуючої сили, часто поєднуються з переломами кісток черепа різноманітної локалізації. Із особливостей ТЕГ у дітей – зустрічається рідкісна локалізація гематоми – задня черепна ямка. Джерелом кровотечі при формуванні епідуральних гематом є пошкоджені внаслідок травми голови оболонкові артерії, рідше оболонкові вени, дуральні синуси та судини діплоє [1,3,4,6].

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Клінічна картина ТЕГ залежить від джерела кровотечі, локалізації та розмірів крововиливу, темпу розвитку компресії головного мозку,

тяжкості супутніх пошкоджень черепа, головного мозку, вікових та індивідуальних особливостей дитини. Стан свідомості у хворих з ТЕГ може коливатись від ясної свідомості до коми (від 15 до 3 балів за ШКГ) [1,2,6]. Для ТЕГ найбільш типовим є трьохфазна зміна свідомості: втрата свідомості під час травми, потім відновлення свідомості, так званий «світлий проміжок» та через деякий час повторне її пригнічення. Тривалість світлого проміжку може бути від декількох хвилин до трьох та більше діб. Головний біль при ТЕГ є постійним з періодичним кризоподібним загостренням, у багатьох випадках має оболонковий характер. Часто супроводжується нудотою та блювотою. Брадикардія спостерігається у 50% хворих з ТЕГ. Підвищення артеріального тиску спостерігається у 25% хворих з ТЕГ. У переважній більшості хворих з ТЕГ спостерігається вогнищева симптоматика, яка залежить від локалізації ТЕГ. Вогнищева симптоматика може мати характер випадіння або подразнення. Серед краніобазальних симптомів, які спостерігаються при ТЕГ, найважливішим є розширення однієї зіниці зі зниженням чи втратою реакції на світло. У переважній більшості випадків однобічний мідріаз спостерігають на боці ТЕГ, але у 11-15% випадків мідріаз буває контрлатеральним [5,6,7].

Для ТЕГ типовою є триада симптомів – світлий проміжок, гомолатеральний мідріаз, контрлатеральний геміпарез. Також використовують іншу триаду симптомів – світлий проміжок, мідріаз та брадикардія.

Однак, патогномонічних клінічних тестів та симптомів для розпізнання ТЕГ немає.

При ТЕГ переломи кісток черепа на рентгенограмах зустрічаються у 75-90% спостережень. Наявність перелому черепа, особливо скроневої кістки, контрлатеральний до нього геміпарез, гомолатеральний мідріаз з великою вірогідністю указують на наявність ТЕГ. Фазність клінічного перебігу при ТЕГ здебільшого завершується прогресуючим погіршенням стану хворого з наростанням загальнономозкових вогнищевих дислокаційних симптомів та наступними вітальними порушеннями.

Умови, в яких повинна здійснюватись медична допомога

Пацієнти з травмою голови та підозрою на наявність ТЕГ підлягають негайній госпіталізації для обстеження і лікування у дитячому нейрохірургічному відділенні (за відсутності – дитячому хірургічному чи дитячому травматологічному відділенні).

Діагностика

Диференційна діагностика: проводиться з об'ємними утвореннями головного мозку травматичного та нетравматичного генезу (субдуральними гематомами, внутрішньомозковими гематомами, пухлинами, інсультом, судомними розладами, метаболічною комою, лікарською інтоксикацією, алкогольною / наркотичною комою та ін.).

Обстеження хворого повинне включати (в перші 3 години з часу надходження у приймальне відділення):

1. Фізикальне обстеження - неврологічний та соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (артеріальний тиск, дихання, пульс)
2. Краніографія - 2 проекції (передньо-задня, бокова, спецукладки за потребою).
3. МСКТ головного мозку при поступленні (основний метод діагностики ТСГ). При її відсутності – МРТ.
4. Нейросонографія у немовлят
5. Лабораторні дослідження: Загальні аналізи крові та сечі. Аналіз крові на вміст цукру. Визначення групи крові та Rh-фактора. Коагулограма. Біохімічне обстеження крові (білірубін, АЛТ, АСТ, загальний білок, креатинін, сечовина). У дітей старшого віку – токсикологічне дослідження.
6. Огляд суміжних фахівців при наявності супутніх ушкоджень.

Основними методами в діагностиці ТЕГ є краніографія та МСКТ. Остання дає змогу візуалізувати ТЕГ будь-якої локалізації за прямими і непрямими ознаками, оцінити вираженість стиснення мозку і зміщення серединних структур. Проводити спостереження у динаміці із оцінкою розмірів гематом.

МРТ проводиться у разі відсутності МСКТ або для виявлення ізоденсивних гематом. Також, за допомогою МРТ, можна оцінити вираженість супутніх і вторинних ушкоджень головного мозку.

У випадках неможливості проведення МСКТ чи МРТ хворим із високим ризиком ТЕГ показане проведення операції – накладання діагностичних трепанційних отворів в типових ділянках з двох сторін.

Лікування

Обсяг та послідовність надання лікувальної допомоги залежать від стану хворого, клінічної фази, клінічної форми та розмірів ТЕГ.

У фазі клінічної декомпенсації лікування починається з часу поступлення хворого у приймальне відділення за алгоритмами інтенсивної терапії.

Основним методом лікування хворих з ТЕГ є хірургічне видалення гематоми.

Показання до хірургічного видалення ТЕГ:

1. Клінічні ознаки стиснення головного мозку хоча б за одним із критеріїв: вогнищевим, загальномоозковим, дислокаційним.
2. Повторне порушення чи погіршення свідомості при наявності світлого проміжку.
3. Об'єм ТЕГ (за даними КТ, МРТ) >50 мл для супратенторіальних та >20 мл для субтенторіальних або товщина більше 1,5 см незалежно від клінічної фази, в тому числі при асимптомних ТЕГ.
4. Наявність хоча б однієї ознаки за КТ (МРТ): латеральне зміщення серединних структур >5 мм, деформація базальних цистерн, грубе стиснення гомолатерального бічного шлуночка із дислокаційною контрлатеральною гідроцефалією незалежно від розмірів та локалізації ТЕГ.
5. ТЕГ задньої черепної ямки малого об'єму (<20 мл), якщо вони приводять до оклюзії лікворних шляхів.

Наявність хоча б одного з наведених критеріїв є показанням до невідкладного втручання. Діагностика, визначення показань до хірургічного видалення ТЕГ та направлення хворого в операційну має бути проведено як найшвидше, але не пізніше перших 3 годин з моменту госпіталізації.

Оптимальним є проведення кістково-пластичної трепанації черепу. При наявності в ділянці трепанації великих кісткових уламків у подальшому їх скріплюють між собою. Якщо це не можливо, то їх видаляють (резекційна трепанація). Кровотечу зупиняють. Ревізію субдурального простору проводять за наявністю КТ (МРТ) ознак інших факторів компресії мозку. При підвищеній кровоточивості м'яких тка-

нин тверду мозкову оболонку підшивають по краях трепанаційного отвору та за центральну частину через отвори в кістковому клапті для попередження рецидиву ТЕГ.

У хворих у стані клінічної компенсації та субкомпенсації при відсутності стовбурової симптоматики проводиться хірургічне лікування методом локального фібринолізу. У трепанаційний отвір, накладений в проекції гематоми вводиться по дренажу 75 000 МО стрептокінази або 50 000 МО урокінази. Наступні введення відбуваються у дозуванні 50% від першопочаткового. Введення повторюють кожні 12-24 години до досягнення критеріїв ефективності (зменшення об'єму гематоми на 75% від першопочаткового). Контроль КТ проводиться кожні 24 години. Час фібринолізу – 76 годин, максимум.

Лікування у післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями). Проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне та ін.) спостереження за загальносоматичним та неврологічним статусом, КТ (МРТ)-контроль (на 1-3 добу після хірургічного втручання чи при погіршенні стану хворого).

Протипоказання до хірургічного лікування:

1. Атонічна кома з наявністю грубих вітальних порушень.
2. Верифікована смерть мозку за визначеними нормативними документами МОЗ України критеріями.
3. Критичні порушення системи згортання крові (тромбоцитопенія – кількість тромбоцитів $50 \cdot 10^3$ мкл і нижче).

Нехірургічне лікування хворих з ТЕГ

Обов'язковою передумовою є госпіталізація у нейрохірургічне відділення, де забезпечено цілодобове чергування нейрохірурга, умови для проведення КТ (МРТ) цілодобово, можливості для нейрохірургічного втручання у будь-який час.

Показання до нехірургічного лікування при ТЕГ:

Стабільний, відносно задовільний стан хворого (ШКГ 15-13 балів) при відсутності чи при мінімальній, не наростаючій вогнищевій та загально-мозковій симптоматичі (фази клінічної компенсації та субкомпенсації), за відсутності клінічних ознак дислокації мозку (припустиме

зміщення серединних структур мозку до 5 мм за даними КТ, МРТ без ознак дислокаційної гідроцефалії, деформації базальних цистерн).

Медикаментозне та післяопераційне лікування:

1. Антибактеріальна терапія.
2. Дегідратаційна терапія.
3. Протисудомні препарати.
4. Неопіоїдні анальгетики.
5. Антиагреганти.
6. Препарати калію.
7. Інгібітори протеаз.
8. Корекція водно-електролітного та вуглеводного обміну.
10. Капілярно стабілізуючі препарати.
11. Нейропротектори.
12. Гемостатична терапія.

Додаткове: лікування супутньої соматичної патології починається одразу при госпіталізації хворого, у відповідності до даних обстеження.

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 15 діб.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування хворих з ТЕГ: регрес компресійно-дислокаційного синдрому з урахуванням результатів МСКТ(МРТ); покращення загального стану хворого, регрес неврологічної симптоматики та дислокаційного синдрому (КТ, МРТ).

При стабілізації стану, пацієнт продовжує лікування у відділенні реабілітації або неврології.

3.1.6. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з травматичними субдуральними гематомами

Код за МКХ-10: S 06.5

Травматична субдуральна гематома (ТСГ) – зумовлене травмою скупчення крові між внутрішньою поверхнею твердої мозкової оболонки

та павутинною оболонкою на зовнішній поверхні головного мозку, яке призводить до стиснення головного мозку. ТСГ можуть бути як односторонніми так і двохсторонніми [1,2,4,6].

ТСГ в дитячій популяції частіше зустрічаються у грудному віці і чим менший вік дитини, тим частіше зустрічається двобічна локалізація [1,6]. На ізольовані ТСГ припадає 40-60% випадків компресії головного мозку травматичними крововиливами. На відміну від епідуральних гематом, ТСГ виникають як на стороні прикладення травмуючої сили, так і на протилежному боці. Джерелом кровотечі при формуванні ТСГ є пошкоджені внаслідок травми голови вени, які впадають у синуси головного мозку, пошкоджені поверхневі судини півкуль (вени та артерії), ушкодження венозних синусів. Локалізація субдуральних гематом, як правило, супратенторіальна (конвексимальна або базально-конвексимальна). Особливостями субдуральних гематом у дітей є схильність їх до поширення в міжпівкульну щілину і над обома гемісферами. Досить рідко, але тільки у дітей, зустрічається поєднання субдурального, епідурального і підокісного крововиливу. У немовлят і дітей молодшого віку при грубому поводженні з ними, у вигляді різких багаторазових струшувань, при надмірно інтенсивному закачуванні, стрибках з висоти на ноги, на все тіло відбувається вплив раптового прискорення та / або гальмування, що може привести до розвитку фокальних і дифузних мозкових ушкоджень, в тому числі субдуральних гематом (синдром «струшування дитини») [4].

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Клінічна картина ТСГ залежить від багатьох факторів – джерела кровотечі, локалізації та розмірів крововиливу, темпу розвитку компресії головного мозку, тяжкості супутніх пошкоджень черепа та головного мозку, а також від вікових та індивідуальних особливостей дитини. Для ТСГ є характерними як гострий, так підгострий і хронічний клінічні перебіги. Стан свідомості у хворих з ТСГ може коливатись від ясної свідомості до коми (від 15 до 3 балів за ШКГ). Для гострих ТСГ найбільш типовим є варіант без світлого проміжку. Для підгострих ТСГ найбільш типовим є трьохфазна зміна свідомості: втрата свідомості під час травми, потім відновлення свідомості та через деякий час повторне виключення. Досить часто зустрічаються випадки зі стертим світлим проміжком. Вогнищева симптоматика при ТСГ є менш вираженою, ніж при епідуральних гематомах та більш розсіяною. Спостерігаються симптоми випадіння та подразнення. Типовими є

порушення свідомості, гомолатеральний мідріаз та контрлатеральний геміпарез [6,7].

Патогномонічних клінічних тестів та симптомів для розпізнання ТСГ немає.

КТ дає змогу виявити ТСГ будь-якої локалізації за прямими та непрямими ознаками та оцінити ступінь стиснення і зміщення структур головного мозку, в тому числі і при ізоденсивних гематомах, проводити динамічне спостереження, виявляти супутні ТСГ пошкодження головного мозку.

МРТ переважає за інформативністю КТ при виявленні підгострих та хронічних, ізоденсивних ТСГ, дає можливість диференціювати ТСГ від епідуральної гематоми, а також детально дослідити стан стовбуру мозку та базальних цистерн.

У ситуації, коли немає можливості проведення КТ (МРТ), а за даними клінічного огляду неможливо виключити ТСГ, показано проведення діагностичної операції накладання трепанційних отворів у скроневій, тім'яній та лобній ділянках, обов'язково з обох сторін.

Умови, в яких повинна здійснюватись медична допомога

Пацієнти з ТСГ підлягають стаціонарному лікуванню у дитячому нейрохірургічному відділенні (за відсутності – дитячому хірургічному, чи дитячому травматологічному відділенні).

Діагностика

Хворих з травмою голови та підозрою на наявність ТСГ потрібно негайно доправляти на обстеження та лікування у профільне відділення. Диференційна діагностика проводиться з об'ємними утвореннями головного мозку травматичного та нетравматичного генезу (епідуральними гематомами, внутрішньомозковими гематомами, пухлинами, інсультом, абсцесом мозку, судомними розладами, метаболічною комою).

Основним у диференційній діагностиці ТСГ є проведення нейровізуалізуючого дослідження (пріоритетно – КТ голови).

Обстеження хворого повинне включати (в перші 3 години з часу надходження у приймальне відділення):

1. Фізикальне обстеження - неврологічний та соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (артеріальний тиск, дихання, пульс).
2. Краніографія у 2 проекціях (передньо-задня, бокова), спецукладки за потребою).
3. МСКТ головного мозку при поступленні (основний метод діагностики ТСГ).
4. Нейросонографія у немовлят.
5. Лабораторні дослідження: Загальні аналізи крові та сечі. Аналіз крові на вміст цукру. Визначення групи крові та Rh-фактора. Коагулограма. Біохімічне обстеження крові (білірубін, АЛТ, АСТ, загальний білок, креатинін, сечовина). У дітей старшого віку – токсикологічне дослідження.

Лікування

Обсяг та послідовність надання лікувальної допомоги залежать від клінічної фази, клінічної форми та розмірів ТСГ.

Основне:

У фазі декомпенсації (типово для гострих ТСГ із забоями головного мозку) лікування починається з часу поступлення хворого у приймальне відділення за принципами інтенсивної терапії.

Основним методом лікування хворих з ТСГ є хірургічне видалення гематоми.

Показання до хірургічного видалення ТСГ:

1. Клінічні ознаки стиснення головного мозку хоча б за одним із критеріїв: вогнищевим, загальномоозковим, дислокаційним.
2. Повторне порушення чи погіршення свідомості при наявності світлого проміжку.
3. Наявність хоча б однієї ознаки на КТ (МРТ): зміщення серединних структур >5 мм, деформація базальних цистерн, грубе стиснення гомолатерального бокового шлуночка з дислокаційною контрлатеральною гідроцефалією незалежно від розмірів та локалізації ТСГ.

Наявність одного з наведених вище критеріїв потребує невідкладного хірургічного втручання. Діагностика, визначення

показань до хірургічного видалення ТСГ та направлення хворого в операційну мають бути проведені у перші 3 години з часу госпіталізації.

Гострі ТСГ мають досить широке поширення над гемісферою головного мозку, нерідко сполучаються з іншими видами внутрішньочерепних крововиливів, тому перевага надається широкій кістково-пластичній трепанації черепа, яка дає змогу повністю видалити ТСГ, знайти джерело кровотечі та, при необхідності, завершити операцію «зовнішньою» декомпресією із видаленням кісткового клаптя і пластиною твердої мозкової оболонки. Після розтину твердої мозкової оболонки (ТМО) видаляють гематому (згортки крові відмивають від поверхні мозку фізіологічним розчином, а потім видаляють аспіратором чи вікончатим пінцетом). Проводять гемостаз. Субдурально встановлюють дренажні трубки, які виводять через контрапертури.

При набряку мозку ТМО не зашивають або герметично зашивають за рахунок пластики додатковими тканинами (розшарування ТМО, фасція скроневого м'яза, поверхнева фасція стегна, штучна ТМО). За наявності набряку мозку, кістковий клапоть видаляють. М'які тканини зашивають пошарово. Протягом доби після операції проводять промивання субдурального простору через дренажі по закритому контуру. Дренажі видаляють через добу.

Альтернативними методами хірургічного втручання при підгострих та хронічних ТСГ є ендоскопічне видалення ТСГ, а також видалення ТСГ через два розширені фрезеві отвори з активним дренажуванням порожнини гематоми протягом 2-3 днів.

У хворих, у стані клінічної компенсації та субкомпенсації, при відсутності стовбурової симптоматики проводиться хірургічне лікування методом локального фібринолізу. В тріфурійний отвір, накладений в проекції гематоми вводиться по дренажу 35 000 МО стрептокінази або 50 000 МО урокінази. Наступні введення відбуваються в дозуванні 50% від першопочаткового. Введення повторюються кожні 12-24 години до досягнення критеріїв ефективності (зменшення об'єму гематоми на 75% від першопочаткового). Контроль КТ проводиться кожні 24 години. Час фібринолізу – 76 годин, максимум.

Лікування у післяопераційному періоді включає, залежно від стану хворого, заходи інтенсивної терапії (за показаннями). Проводять динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне та ін.) спостере-

ження за загальносоматичним та неврологічним статусом, КТ-контроль (на 1-3 добу після хірургічного втручання чи при погіршенні стану хворого).

Протипоказання до хірургічного лікування:

- 1) атонічна кома з наявністю грубих вітальних порушень;
- 2) верифікована смерть мозку за визначеними нормативними документами МОЗ України критеріями;
- 3) критичні порушення системи згортання крові (тромбоцитопенія – кількість тромбоцитів $50 \cdot 10^3$ мкл і нижче).

Нехірургічне лікування хворих з ТСГ

Обов'язковою передумовою нехірургічного лікування хворих з ТСГ є госпіталізація у нейрохірургічне відділення, де забезпечені цілодобове чергування нейрохірурга, умови для проведення КТ (МРТ) цілодобово, можливості для нейрохірургічного втручання у будь-який час.

Показання до нехірургічного лікування ТСГ:

Стабільний, відносно задовільний стан хворого (ШКГ 15-13 балів) за відсутності чи при мінімальній, не наростаючій вогнищевій та загальнономозковій симптоматиці, за відсутності клінічних ознак дислокації мозку (припустиме зміщення серединних структур мозку за даними КТ, МРТ до 5 мм без ознак дислокаційної гідроцефалії, без деформації базальних цистерн).

При виборі нехірургічного методу лікування ТСГ проводять динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне та ін.) спостереження за загальносоматичним та неврологічним статусом, контроль КТ на 3-14 добу та перед випискою зі стаціонару чи при погіршенні стану хворого.

Медикаментозне та післяопераційне лікування:

1. Антибактеріальна терапія (за показаннями).
2. Дегідратаційна терапія.
3. Протисудомні препарати.
4. Неопіоїдні анальгетики.
5. Антиагреганти.
6. Препарати калію.

7. Інгібітори протеаз.
8. Корекція водно-електролітного та вуглеводного обміну.
10. Капіляростабілізуючі препарати.
11. Нейропротектори.
12. Гемостатична терапія.

Додаткове: лікування супутньої соматичної патології призначається одразу при госпіталізації хворого.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування хворих з ТСГ є покращення загального стану хворого, регрес неврологічної симптоматики та дислокаційного синдрому (КТ, МРТ).

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 15 діб.

При стабілізації стану, пацієнт продовжує лікування у відділенні реабілітації або неврології.

Список використаних джерел

1. Руководство по диагностике и лечению черепно-мозговой травмы у детей - Орлов Ю.А. - Практическое пособие. Киев.-2002. 160с
2. Детская нейрохирургия: клинические рекомендации/ под ред. С. К. Горельшева. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. 256 с.
3. Манжос Э.И., Бычков В.А. Черепно-мозговая травма у детей. Учебное пособие. М., «РУДН», 2010. 137 с.
4. Клиническое руководство по черепно-мозговой травме. Под ред. акад. РАМН А.И. Коновалова, проф. Л.Б. Лихтермана, проф. А.А. Потапова. Т.2. «Антидор», 2001. 675 с.
5. Клиническое руководство по черепно-мозговой травме. Под ред. акад. РАМН А.И. Коновалова, проф. Л.Б. Лихтермана, проф. А.А. Потапова. Т.1. «Антидор», 1998. 550 с.
6. Гуріна О.О. «Особливості судово-медичної експертної оцінки травм голови у дітей і підлітків» (навчальний-посібник). Київ, «Здоров'я», 2010. 125 с.
7. Patrick M Kochanek, Robert C Tasker, Nancy Carney, Annette M Totten, P David Adelson, Nathan R Selden, Cynthia Davis-O'Reilly, Erica L Hart, Michael J Bell, Susan L Bratton, Gerald A Grant, Niranjana Kissoon,

Karin E Reuter- Rice, Monica S Vavilala, Mark S Wainwright. Guidelines for the Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury, Third Edition: Update of the Brain Trauma Foundation Guidelines, Executive Summary, Neurosurgery, Volume 84, Issue 6, June 2019, Pages 1169–1178, <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz051>

3.1.7. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з післятравматичною гідроцефалією

Шифр за МКХ-10: G91.3

Післятравматична гідроцефалія (ПТГ) - це процес прогресуючого патологічного накопичення ліквору у порожнині черепа, в основі якого лежать порушення циркуляції і резорбції ліквору, запущений черепно-мозковою травмою, який приводить до розвитку відповідної клінічної симптоматики.

В основі формування ПТГ лежить обструкція субарахноїдальних лікворних просторів, розширення шлуночкової системи і наявність ділянок трансепендимарної розробції ліквору. У гострому періоді черепно-мозкової травми, зазвичай, розвивається оклюзійна гідроцефалія, яка пов'язана із гострою обструкцією лікворних шляхів згустками крові або внаслідок набряку і дислокації речовини головного мозку. У віддаленому періоді ЧМТ зазвичай спостерігаються гіпертензивна або нормотензивна арезорбтивна гідроцефалія. Порушення резорбції ліквору пов'язують із субарахноїдальним крововиливом, можливо, із перенесеним у гострому періоді травми менінгітом, однак патофізіологічні механізми розвитку посттравматичної гідроцефалії потребують подальшого уточнення. Набагато рідше формується оклюзійна гідроцефалія, як наслідок фрагментації шлуночкової системи, або стенозу чи оклюзії водопроводу середнього мозку. Варіабельність клінічних проявів і труднощі діагностики зумовлені поєднанням симптомів, безпосередньо пов'язаних із перенесеною травмою і власне гідроцефалії.

Ознаки та критерії діагностики

Основними симптомами ПТГ є симптоми внутрішньочерепної гіпертензії, зокрема, головний біль, нудота, блювота, зниження зору, статокординаторні, когнітивні та мнестичні порушення, а при гострій оклюзії лікворних шляхів виникає порушення свідомості, стовбурові симптоми, розлади вітальних функцій. У дитячому віці ознаками гідроцефалії є напруження та випинання переднього тім'ячка, прискоро-

рене збільшення розмірів голови, окорухові порушення, відставання у психомоторному розвитку та ін.

Гідроцефалія може бути компенсована, що потребує динамічного спостереження; субкомпенсована та декомпенсована, що потребує хірургічного лікування. За типом розвитку гідроцефалія може бути гострою, підгострою та хронічною. Розвиток гострої гідроцефалії є показанням до ургентного нейрохірургічного лікування.

Методами вибору у діагностиці ПТГ у дітей старше одного року є КТ головного мозку без внутрішньовенного контрастування або МРТ головного мозку у стандартних режимах (T1, T2, FLAIR) з аксіальними зрізами для визначення стану вентрикуломегалії і оцінки стану базальних і конвексимальних лікворних просторів.

Для визначення розширення шлуночків мозку використовують планіметричні співвідношення - Індекс Еванса (ІЕ) (відношення максимальної відстані між передніми рогами бічних шлуночків до максимальної відстані між внутрішніми кістковими пластинками на тому ж рівні). Нормальне значення ІЕ складає $<0,3$). З метою діагностики оклюзійних форм посттравматичної гідроцефалії рекомендується виконання МРТ в режимі T2 (T2 CUBE) зі зрізами у сагітальній площині через вісь водопроводу середнього мозку, що дозволяє виявляти його стеноз або спайки.

Умови, у яких повинна надаватися медична допомога

Госпіталізація дитини з прогресуючою післятравматичною гідроцефалією здійснюється у дитяче нейрохірургічне відділення.

Діагностика

- Фізикальне обстеження - неврологічний та соматичний огляд.
- Вимірювання ЧСС, АТ, Рс, ЧД
- Клініко-лабораторне обстеження:
 1. Загальні аналізи крові та сечі.
 2. Визначення групи крові та Rh-фактора.
 3. Коагулограма.
 4. Біохімічний аналіз крові.

Консультація нейроофтальмолога, психолога та ін.

• Рутинні нейровізуалізаційні методи дослідження:

- НСГ (у дітей 1-го року життя)
- КТ
- МРТ

• Додаткові нейровізуалізаційні методи дослідження:

- ЕЕГ та інші електрофізіологічні методи (за показаннями)
- УЗД (черевної порожнини, заочеревинного простору, нирок, малого тазу, плевральних порожнин) – за показаннями.

Лікування

Ефективного консервативного лікування післятравматичної гідроцефалії у дітей не розроблено. Консервативна терапія інгібіторами карбоангідрази (ацетазоламід) не рекомендується.

Лікування післятравматичної гідроцефалії хірургічне.

Лікувальна тактика залежить від виду гідроцефалії (відкрита, закрита), типу розвитку (гостра, підгостра, хронічна), стадії (компенсована, субкомпенсована, декомпенсована); рівня внутрішньочерепного тиску (гіпертензивна чи нормотензивна); етіологічного фактору (наявність чи відсутність агенту, що призводить до оклюзії/компресії лікворних шляхів).

Компенсована гідроцефалія потребує динамічного спостереження пацієнта неврологом, офтальмологом, нейрохірургом з вирішенням питання хірургічного лікування у разі прогресивності симптоматики внутрішньочерепної гіпертензії. Субкомпенсована та декомпенсовані форми гідроцефалії потребують хірургічного втручання. У випадку гідроцефалії внаслідок запального процесу при його активності проводиться консервативна протизапальна (цілеспрямована проти специфічного агенту, що її викликав) терапія, дегідратуюча терапія, а по регресі запального процесу і збереженні внутрішньочерепної гіпертензії – хірургічне лікування – лікворошунтуюча операція.

У випадку гідроцефалії внаслідок геморагії (внутрішньошлуночкової, субарахноїдальної) проводиться медикаментозна терапія (гемостатична, протинабрякова, дегідратаційна, протизапальна), санація та розвантаження лікворних шляхів (в тому числі за допомогою вентрикулопункцій, чи встановлення резервуару Омайя, чи зовнішнього дренивання) з

подальшим вирішенням лікувальної/хірургічної тактики в залежності від вираженості гідроцефалії та внутрішньочерепної гіпертензії.

При гострій оклюзії, як перший етап лікування, може бути проведена лікворошунтуюча операція чи тимчасове дренування лікворних шляхів із подальшим видаленням компресуючого агенту (при можливості, чи інші методи лікування). При виявленні компресуючого агенту – оклюзії на рівні краніо-цервікального сполучення при синдромі Кіарі, лікувальна тактика повинна полягати у декомпресії краніо-цервікального сполучення з динамічним спостереженням в подальшому, а при відсутності регресу внутрішньочерепної гіпертензії, вирішенні питання лікворошунтуючої операції.

При відкритій гідроцефалії і наявності симптомів внутрішньочерепної гіпертензії, як правило, проводиться люмбоперитонеальне шунтування клапанною чи безклапанною люмбоперитонеальною лікворошунтуючою системою. Вибір клапану лікворошунтуючої системи залежить від вікової норми внутрішньочерепного тиску; рівня гіпертензії у конкретного хворого, що вимірюється інтраопераційно чи доопераційно у випадку відкритої гідроцефалії; ступеню вираженості гідроцефалії, та ступеню компенсації-декомпенсації; стану тканин у місці передбачуваної установки системи. Вибір дистального кінця лікворшунтуючої системи залежить від можливості установки його у черевну порожнину.

Найбільш поширеною методикою лікування арезорбтивної гіпертензивної гідроцефалії є вентрикулоперитонеостомія (ВПС), рідше вентрикулоатріостомія (ВАС). ВАС проводиться у випадках, коли доступ до черевної порожнини і імплантація перитонеального катетера неможлива внаслідок вираженого спайкового процесу у черевній порожнині, гастростомії. Імплантація програмованих лікворошунтуючих систем шунтуючих систем із програмованим тиском відкриття клапана можна рекомендувати дітям із нормотензивною гідроцефалією, за умов ранньої вертикалізації. Застосування саме програмованих лікворошунтуючих систем пов'язане із нижчим ризиком розвитку дисфункцій ЛШО, ревізійних хірургічних втручань, синдрому гіпердренування тощо.

У випадку фрагментації шлуночкової системи у дітей з ПТГ із формуванням багатокамерних шлуночків, що як правило, є результатом перенесеної тяжкої нейроінфекції, показано проведення ендоскопічних хірургічних втручань (ендоскопічна фенестрація септ бічних шлуночків, тривентрикулостомії тощо).

Дисфункції ЛШО та шунт-інфекції

Ознаки дисфункції шунтуючої системи:

- раптова або поступова поява загально мозкової симптоматики на фоні видимого благополуччя: головного болю, нудоти, блювоти, пригнічення свідомості (сонливість, стан приглушення тощо).
- поступове наростання клінічних симптомів, що були до лікування.
- поєднання одного або декількох вищезазначених симптомів із труднощами при прокачуванні помпи або її «залипання». Варто відзначити, що вільне прокачування помпи при наявності вищезазначених симптомів може бути пов'язано з її несправністю

При підозрі на дисфункцію ЛШО рекомендується виконання контрольної КТ/ МРТ головного мозку.

При наявності синдрому гіпердренування рекомендується хірургічне лікування - ревізія та заміна клапана шунта на шунт більш високого тиску/програмований/імплантація антисифонного пристрою. При виході з ладу елементів шунта рекомендується хірургічне лікування - ревізія і заміна відповідного катетера, клапана шунта або всієї системи в залежності від рівня дисфункції.

При наростанні об'єму хронічної субдуральної гематоми на фоні синдрому гіпердренування рекомендується дренивання ліквornoї системи закритим шляхом з симультанною заміною помпи або регулюванням клапана.

Частота інфікування лікворошунтуючих систем може досягати 10-15%. При наявності симптомів запалення: гіпертермії, загально-мозкової, менингеальної симптоматики, проявів системної запальної реакції настійно рекомендується верифікувати шунт-інфекцію шляхом люмбальної пункції (при відсутності протипоказань за даними КТ / МРТ) або більш безпечно - пункцією помпи шунта. При пункції помпи слід дотримуватися обережності, введення в помпу рідини під тиском може призвести до пошкодження клапана шунта.

Рекомендується проведення загального та біохімічного аналізів ліквору, а також посівів. При наявності менингеальної симптоматики і запальних змін в лікворі настійно рекомендується повне видалення лікворошунтуючої системи та проведення системної та інтратекальної антибіотикотерапії.

При вираженій шунтзалежності рекомендується видалення лікворошунуючої системи, з установкою зовнішнього дренажу і проведенням системної і інтратекальної антибіотикотерапії. До отримання результату посівів рекомендовано системне введення антибіотиків широкого спектра антимікробної дії (ванкоміцин + меропенем) з подальшим переходом на таргетну терапію за результатами антибіотикограми. Інтратекально вводиться ванкоміцин у максимальній добовій дозі 10 мг або амікацин - до 20мг / добу. Після санації ліквора рекомендується реімплантація лікворошунуючої системи.

Профілактичне застосування антибіотиків може бути доцільно при плануванні шунтуючих операцій (особливо у пацієнтів з вогнищами хронічної інфекції - трахеостомія, гастростомії, уроінфекції), однак достовірних даних про зниження частоти інфікування в результаті досліджень не отримано. Застосування катетерів, імпрегнованих антибактеріальними препаратами може бути рекомендовано для зниження частоти шунт-інфекції на 1,4% у дорослих і 4,5% у дітей.

Для зниження ризику пізніх гнійно-запальних ускладнень рекомендується використання нейрохірургом двох пар рукавичок із заміною верхньої пари перед імплантацією катетерів, а також використання шовного матеріалу, імпрегнованого антибіотиками.

Критерії ефективності та очікувані результати

Критеріями якості лікування є поліпшення загального та неврологічного стану хворого, регрес симптоматики внутрішньочерепної гіпертензії (при цьому не обов'язкове зменшення чи нормалізація розмірів лікворних просторів).

Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі – до 14 днів.

Необхідне амбулаторне динамічне спостереження невролога за хворим, що обумовлене досить частими (від 17 до 35%) дисфункціями лікворошунтуючих систем, що потребує надання спеціалізованої нейрохірургічної допомоги. Синдром щілеподібних шлуночків – до 12%. Летальність – 6-7%

Диспансерний огляд та спостереження у віддаленому періоді

Після стабілізації стану пацієнта в післяопераційному періоді можливе проведення реабілітаційного лікування в умовах спеціалізованого медичного закладу. У пацієнтів із програмованими системами

без захисту від впливу магнітного поля протипоказано проведення фізіотерапевтичних магнітних процедур на ділянку голови і шиї із-за високого ризику спонтанного перепрограмування помпи шунта.

Список використаної літератури

1. Кравчук А.Д. Реконструктивная и малоинвазивная хирургия последствий и осложнений черепно-мозговой травмы. Дисс. докт. мед. наук. М., 2000.
2. Лихтерман Л.Б., Потапов А.А., Сербиненко Ф.А., Кравчук А.Д., Охлопков В.А., Лысачев А.Г. Классификация и современные концепции хирургии последствий черепно-мозговой травмы. *Нейрохирургия* 2004, 1, 34-39.
3. Лошаков В.А., Юсеф Е.С., Лихтерман Л.Б. Диагностика и хирургическое лечение посттравматической гидроцефалии. *Вопросы нейрохирургии* 1993, 3, с. 18-23.
4. Kehler U., Kiefer M., Eymann R., Wagner W., Tschan C.A., Langer N., Rohde V., Ludwig H.C., Gliemroth J., Meier U., Lemcke J., Thomale U.W., Fritsch M., Krauss J.K., Mirzayan M.J., Schuhmann M., Huthmann A. PROSAIKA: A prospective multicenter registry with the first programmable gravitational device for hydrocephalus shunting. *Clin Neurol Neurosurg.* 2015 Jul 8;137:132-136. doi: 10.1016/j.clineuro.2015.07.002.
5. Mazzini L., Campini R., Angelino E., Rognone F., Pastore I., Oliveri G. Posttraumatic hydrocephalus: a clinical, neuroradiologic, and neuropsychologic assessment of long-term outcome. *Arch Phys Med Rehabil.* 2003 Nov;84(11):1637-41.
6. Patrick M Kochanek, Robert C Tasker, Nancy Carney, Annette M Totten, P David Adelson, Nathan R Selden, Cynthia Davis-O'Reilly, Erica L Hart, Michael J Bell, Susan L Bratton, Gerald A Grant, Niranjana Kissoon, Karin E Reuter-Rice, Monica S Vavilala, Mark S Wainwright. Guidelines for the Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury, Third Edition: Update of the Brain Trauma Foundation Guidelines, Executive Summary, *Neurosurgery*, Volume 84, Issue 6, June 2019, Pages 1169–1178, <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz051>.

3.1.8. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з післятравматичними кістковими дефектами черепа

Шифр за МКХ-10: Т 90.1, Т 90.5

Діти з післятравматичними дефектами кісток черепа здебільшого страждають від синдрому трепанованого черепа, судомного синдрому, косметичної вади.

Ознаки та критерії діагностики захворювання.

Клінічна картина залежить від тяжкості перенесеного забою головного мозку, вікових та індивідуальних особливостей дитини.

Післятравматичні кісткові дефекти черепа класифікують таким чином:

1. За відношенням до склепіння та основи черепа: конвексимальні, базальні, поєднані.
2. За латералізацією: однібічні, двобічні.
3. За локалізацією: лобні, лобно-орбітальні, лобно-скроневі, лобно-тім'яні, скроневі, скронево-базальні, скронево-тім'яні, лобно-скронево-тім'яні, скронево-потиличні,тім'яні, потилично-тім'яні, потиличні.
4. За розмірами: малі (до 10 см²), середні (до 30 см²), великі (до 60 см²), значні (більше 60 см²).
5. За кількістю: одиночні, множинні.
6. За характером зони кісткового дефекту: "пульсуючий", "западаючий", "вибухаючий", "перелом, що збільшується", змішаний.
7. За станом м'яких тканин: без змін, гіперемія, норичі, рубцеві зміни, потовщення, витончення.
8. За супутнім післятравматичним мозковим субстратом: поренцефалія, гідроцефалія, менінгоенцефалоцеле, локальний атрофічний процес, рубцево-злукотий процес, чужорідне тіло.
9. За основним клінічним синдромом: метеопатичний (синдром трепанованого черепа), астенічний, епілептичний, психопатологічний, пірамідний, екстрапірамідний, афатичний.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Безумовними показаннями до хірургічного лікування є наявність вираженого синдрому трепанованого черепа, «переломи, що ростуть» та дефекти, які супроводжуються косметичною вадою, яка не може бути компенсована нехірургічними засобами. Щодо розміру дефекту показання до хірургічного втручання мають бути зваженими з урахуванням віку дитини та індивідуальних особливостей, так як у пацієнтів молодших вікових груп можливо спонтанне закриття не тільки малих, а і середнього розміру дефектів кісток черепа. Наявність судомного синдрому є відносним показанням до повторного хірургічного втручання та має розглядатися у комплексі з іншими наслідками ЧМТ [4,5].

Діти з післятравматичними кістковими дефектами черепа підлягають хірургічному лікуванню у нейрохірургічному відділенні за наявності згоди на хірургічне лікування представників інтересів дитини, коло яких визначено законом – відсутність протипоказань до госпіталізації дитини у відділення нейрохірургії дитячого віку (епідемічних), відсутність тимчасових протипоказань до хірургічного втручання (ГРЗ, ушкодження шкіри, конкурентні захворювання, які потребують допомоги першочергово, тощо).

Діагностика

У комплекс обстежень входять:

1. Збір анамнезу.
2. Вивчення скарг та неврологічного статусу хворого.
3. Визначення місцевих змін в ділянці кісткового дефекту.

Основні методи обстеження:

обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

загальні аналізи крові та сечі, група крові та резус фактор; біохімічний аналіз крові, коагулограма, бактеріологічне дослідження – виділення із слизової оболонки носа, фекальний матеріал), ІФА на маркери гепатитів В,С, аналіз крові на ВІЛ-інфекцію

додаткові лабораторні обстеження:

бактеріологічні дослідження (за наявності змін м'яких тканин – пролежнів, нориць, тощо)

рутинні методи обстеження:

Краніографія (оглядова у двох стандартних проекціях та прицільна) – показує розміри, особливості крайової лінії, наявність патологічних змін кісток черепа навколо кісткового дефекту), або

МСКТ голови з 3D реконструкцією – дає змогу визначити співвідношення кісткового дефекту з післятравматичними змінами мозку та його оболонок..

додаткові методи обстеження:

Консультація суміжних фахівців (за необхідності)

Лікування

Термін проведення пластики кісткових дефектів встановлюється індивідуально і залежить від загального стану хворого та змін у ділянці дефекту:

- первинна пластика – у термін до 1 доби після травми;
- первинно-відтермінована – до 7 діб після травми;
- рання пластика – до 3 місяців
- пізня – 3-6 місяців після травми.

Перед хірургічним втручанням проводять комплексне обстеження соматичного стану хворого, враховують ознаки кісткового дефекту.

Тимчасовими протипоказаннями до пластики кісткових дефектів окрім згаданих вище є:

- стійке підвищення внутрішньочерепного тиску з вип'ячуванням м'яких тканин у ділянці дефекту – «напружений» пролапс;
- запальні зміни м'яких тканин голови, наявність нориц, пролежнів;
- остеомієліт;

Усі хірургічні втручання проводять із застосуванням ШВЛ.

При значних рубцевих змінах м'яких тканин необхідно проводити пластику шкіри із видаленням рубців. Застосовують переміщення чи ротація шкіряного клаптя з одномоментною пластикою кісткового дефекту, або нарощування шкіри шляхом підшкірної імплантації

еспандера протягом 1,5-2,5 місяців, також можливе застосування методики формування переміщених клаптів з інших ділянок тіла.

При наявності дефекту твердої мозкової оболонки після менінго-енцефалолізу у ділянці кісткового дефекту необхідне проведення пластики твердої мозкової оболонки.

При супутній гідроцефалії необхідно попередньо провести лікворо-шунтуюче втручання з наступною пластикою дефекту [1,3,6].

Матеріали, що використовують для пластики, поділяють на:

1. Аутоімпланти - видалений та збережений кістковий клапоть, розщеплений кістковий клапоть, наприклад пластика дефекту у тім'яній ділянці за рахунок розщеплення по губчастій частині клаптя з неушкодженої тім'яної кістки протилежної сторони, спосіб обмежено у дітей віком до трьох років. Хороші результати можуть бути отримані, особливо у дітей молодшої вікової групи (0-3 роки), при запозиченні з неушкоджених ділянок склепіння черепа лінійних кісткових клаптів шириною 3-4 см для фрагментарного закриття дефекту із формуванням «вікон» до 3-4 см шириною.
2. Ксеноімпланти – найбільш зручні при відсутності аутоімплантів. При цьому не слід використовувати метилметакрилати при ушкодженні колоносових порожнин та при базальних дефектах (великий ризик інфікування). У таких випадках необхідно використовувати металеві ксеноімпланти або гідроксилапатитову кераміку з використанням технології 3-D моделювання для індивідуального виготовлення імпланту [2]. При невеликих дефектах можуть бити використані імплантати які розсмоктуються.

Дефекти кісток склепіння черепа підлягають пластиці у будь-якому віці і, зазвичай, не потребують повторних операцій. Більш складним питанням є пластика ділянок дефекту, який включає кістки лицьового скелету – лобних кісток, виличної дуги. При необхідності проводять повторні втручання для заміни ксеноімпланту, який став замалим у зв'язку з ростом дитини.

Можливі ускладнення:

- підшкірне накопичення рідини – видаляється шляхом місцевої пункції з аспірацією рідини;

- менінгоенцефаліт: проявляється запальними змінами локального та системного характеру, поглибленням неврологічної симптоматики або епілептичними нападами. У цих випадках імплант необхідно видалити.

Після операції на 7-10 діб призначають антибіотики.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування.

Середній термін лікування у нейрохірургічному відділенні при проведенні пластики – до 10 діб.

Критеріями якості лікування є поліпшення загального стану хворого, досягнення задовільного косметичного ефекту, зменшення чи стабілізація неврологічних симптомів.

Список використаних джерел

1. *Детская нейрохирургия: клинические рекомендации/* под ред. С. К. Горельшева. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. 256 с.
2. Honeybul S, Morisson DA, Ho KM, Lind CRP, Geelhoed E. A randomized controlled trial comparing autologous cranioplasty with custom-made titanium cranioplasty. *Journal of Neurosurgery*. 2017; 126: 81-90. DOI: 10.3171/2015.12.jns152004
3. JoswigH, GautschiOP, RahalAE, SveikataL, BartoliA, HildebrandtG, etal. Cranioplasty: is surgical education safe? *World Neurosurgery*. 2016; 91: 81-88. DOI: 10.1016/j.wneu.2016.03.081)
4. Patrick M Kochanek, Robert C Tasker, Nancy Carney, Annette M Totten, P David Adelson, Nathan R Selden, Cynthia Davis-O'Reilly, Erica L Hart, Michael J Bell, Susan L Bratton, Gerald A Grant, NiranjanaKissoon, Karin E Reuter- Rice, Monica S Vavilala, Mark S Wainwright. Guidelines for the Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury, Third Edition: Update of the Brain Trauma Foundation Guidelines, Executive Summary, *Neurosurgery*, Volume 84, Issue 6, June 2019, Pages 1169–1178, <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz051>.
5. Potapov AA, Kravchuk AD, Likhтерman LB, Okhlopov VA, Chobulov SA, Maryakhin AD. Reconstructive surgery of cranial defects. Clinical recommendations. Association of neurosurgeons of Russia. М., 2015;

3.1.9. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з назальною ліквореєю

Код МКХ-10: G 96

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Основним симптомом назальної ліквореї є витікання рідини з носових ходів або затікання її по задній стінці глотки.

Витікання рідини може бути постійним або ремітуючим, за кількістю рідини - значним, помірним або незначним.

Назальна лікворея у дітей виникає внаслідок черепно-мозкової травми (при переломах кісток основи черепа, хірургічного втручання (ятрогенна), вроджених аномалій розвитку, новоутворень основи черепа (симптоматична) та через збільшені анатомічні отвори решітчастої кістки внаслідок ліквородинамічних порушень (у пацієнтів дитячого віку практично не зустрічається).

Клінічні форми ліквореї класифікуються залежно від терміну її виникнення, тривалості, перебігу захворювання та пов'язаних з ним ускладнень, локалізації лікворної фістули. При цьому основними факторами, що вирішують подальшу тактику лікування (нехірургічну чи хірургічну), є:

1. Термін виникнення: рання лікворея (до 3 тижнів), пізня лікворея (пізніше 3 тижнів).
2. Тривалість ліквореї: нетривала травматична (ятрогенна) лікворея (до 3 місяців), тривала травматична ятрогенна лікворея, нетривала спонтанна лікворея (до 1 року), тривала спонтанна лікворея (більше 1 року).
3. Наявність захворювання на менінгіт.
4. Локалізація лікворної фістули: в ділянці лобної пазухи, в ділянці решітчастої кістки, в ділянці клиноподібної пазухи.
5. Наявність вторинних гіпертензивних проявів.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога:

Діти з назальною ліквореєю підлягають стаціонарному лікуванню у нейрохірургічному відділенні за умов:

1. Наявності показань до хірургічного лікування – макроскопічних/ріноскопичних ознак ліквореї, наявності пневмоцефалії, або ознак внутрішньо-черепної лікворної гіпотензії.
2. Згоди на хірургічне лікування представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. Відсутність протипоказань до госпіталізації дитини у відділення нейрохірургії (епідемічних), відсутність тимчасових протипоказань до хірургічного втручання (ГРЗ, ушкодження шкіри, конкурентні захворювання, які потребують допомоги першочергово за межами відділення нейрохірургії, тощо).

Діагностика назальної ліквореї:

Наявність глюкози ($> 0,3$ мг в мл) у рідині, яка витікає, достовірно відрізняє її від носового секрету ($< 0,05$ мг в мл) і свідчить про наявність ліквореї.

Перелік діагностичних заходів:

1. Збір анамнестичних даних та скарг хворого.
2. Огляд отоларінголога /отоневролога.
3. Якісне (проба „Глюкотест“) або кількісне визначення глюкози у рідині, яка витікає.
4. Огляд офтальмолога

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

- 1) Аналізи крові та сечі клінічні, групова та резус належність, коагулограма.
- 2) Дослідження ліквору бактеріологічне.
- 3) Бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал.

Додаткові лабораторні обстеження:

- Дослідження крові бактеріологічне (за клінічними показаннями)

Інструментальні методи дослідження:

- краніографія – візуалізує переломи склепіння та основи черепа з пошкодженням стінок повітрявмісних порожнин;

- комп'ютерна томографія (КТ, МСКТ), магнітно-резонансна томографія (МРТ) (використовується для визначення можливої причини виникнення ліквореї – наявність вад розвитку (назоетмоїдальнеєнцефалоцеле), неопластичного ураження з деструкцією кісток черепа, тощо.
- комп'ютерно-томографічна цистернографія – найбільш інформативний метод визначення локалізації лікворної фістули [1,4].

Лікування

Лікувальна тактика залежить від виду назальної ліквореї та клінічної форми.

Лікування симптоматичної ліквореї насамперед потребує усунення причини, що призвела до виникнення ліквореї з одночасною пластикою лікворної фістули у разі потреби.

Нехірургічне лікування хворих з назальною ліквореєю

У випадках ранньої нетривалої ліквореї використовується консервативна (медикаментозна) терапія, що направлена на зменшення лікворопродукції та лікворного тиску (діакарб у віковій дозі, поділений на 2 прийоми на добу в поєднанні з препаратами калію).

У разі неефективності консервативного лікування застосовується зовнішнє тривале люмбальне дренивання, направлене на створення штучної лікворної гіпотензії.

Хірургічне лікування хворих з назальною ліквореєю

Показання до хірургічного втручання встановлюються в разі неефективності вищезазначених методів лікування, наявності напруженої пневмоцефалії, значного витікання рідини з вираженими гіпотензивними проявами, або якщо лікворея тривала, та супроводжується епізодами менінгоєнцефаліту. Значення мають шляхи витікання спинномозкової рідини – лікворея шлуночкова чи субарахноїдальна (діагностується за допомогою проби Пусепа).

Шлуночкові ліквореї (при пробі Пусепа витікання рідини посилюється) також є показанням до хірургічного втручання.

Метод хірургічного втручання обумовлюється локалізацією лікворної фістули, перебігом захворювання. При локалізації фістули в ділянці лобної пазухи показано використання транскраніального екстра-

дурального методу втручання, в ділянці решітчастого лабіринту-транскраніального інтрадурального. Локалізація лікворної фістули у ділянці клиноподібної пазухи потребує використання ендоназального методу втручання. У випадках, коли за час тривалого перебігу ліквореї, особливо у хворих, що перенесли менінгіт, сформувались вторинні гіпертензивні ліквородінамічні порушення, виправдане використання лікворошунтуючого або комбінованого методу хірургічного лікування (транскраніальне чи ендоназальне втручання доповнюється лікворошунтуючим). При рецидивах та незначних ліквореях, коли локалізація фістули не визначена, методом вибору теж можуть бути лікворошунтуючі втручання [2,3,4].

Хірургічні втручання виконуються під загальним знеболюванням.

Ендоназальні втручання потребують наявності рентгеноопераційної, оснащеної ЕОПом та операційним мікроскопом, або ендоскопічним обладнанням для операцій на основі черепу.

Транскраніальні втручання проводять з біфронтального доступу.

Інтрадуральний метод доповнюється перев'язуванням верхнього сагітального синусу у його передній третині. Обов'язкова ревізія передньої черепної ями з обох сторін.

При проведенні лікворошунтуючих хірургічних втручань, за наявності вентрикуломегалії, застосовується вентрикуло-перітонеостомія, при відсутності вентрикулоділятації застосовується люмбо-перитонеальне шунтування. Перевага віддається лікворошунтуючим системам середньо-низького тиску, або системам з перемінним тиском відкриття клапану [5]. Виправдане використання лікворошунтуючих систем, які мають антимікробні властивості. Попереднє люмбальне дренування є тест-контролем ефективності майбутнього шунтуючого втручання (від'ємна реакція проби „Глюкотест” на фоні функціонуючого дренажу).

У післяопераційному періоді транскраніальних та ендоназальних втручань необхідне тривале дренування з метою попередження компенсаторної лікворної гіпертензії.

З метою зниження лікворопродукції у післяопераційному періоді призначається діакارب протягом 1-3 місяців за схемою (2 рази на добу о 9 та 14 годині – 5 діб з додаванням препаратів калію, і з перервою у два тижні).

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі – до 30 діб.

Критеріями якості лікування є поліпшення загального стану хворого та відсутність ліквореї при виписці зі стаціонару.

Амбулаторний нагляд за хворими проводиться протягом 3 років з періодичним оглядом отоларинголога, контрольної проби «Глюко-тест», оскільки найбільша кількість рецидивів виникає у перші 3 місяці, а потім в термін між 1-3 роками.

Список використаних джерел

1. Детская нейрохирургия: клинические рекомендации/ под ред. С. К. Горельшева. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. 256 с.
2. Honeybul S, Morisson DA, Ho KM, Lind CRP, Geelhoed E. A randomized controlled trial comparing autologous cranioplasty with custom-made titanium cranioplasty. *Journal of Neurosurgery*. 2017; 126: 81-90. DOI: 10.3171/2015.12.jns152004
3. JoswigH, GautschiOP, RahalAE, SveikatalL, BartoliA, HildebrandtG, etal. Cranioplasty: is surgical education safe? *World Neurosurgery*. 2016; 91: 81-88. DOI: 10.1016/j.wneu.2016.03.081)
4. Patrick M Kochanek, Robert C Tasker, Nancy Carney, Annette M Totten, P David Adelson, Nathan R Selden, Cynthia Davis-O'Reilly, Erica L Hart, Michael J Bell, Susan L Bratton, Gerald A Grant, NiranjanaKissoon, Karin E Reuter- Rice, Monica S Vavilala, Mark S Wainwright. Guidelines for the Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury, Third Edition: Update of the Brain Trauma Foundation Guidelines, Executive Summary, *Neurosurgery*, Volume 84, Issue 6, June 2019, Pages 1169–1178, <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz051>.
5. Potapov AA, Kravchuk AD, Likhterman LB, Okhlopkov VA, Chobulov SA, Maryakhin AD. Reconstructive surgery of cranial defects. Clinical recommendations. Association of neurosurgeons of Russia. М., 2015;

3.1.10. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із збройовими пораненнями м'яких тканин голови мирного часу

Шифр за МКХ-10: S 00.0, S 01.0, S 01.7 – S 01.9, S 08.0

Збройові поранення м'яких тканин голови (ЗПГ) – пораненням'яких тканин без ушкодження черепа та твердої мозкової оболонки, зроблені з вогнепальної або не вогнепальної зброї чи вибухового пристрою.

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Клінічна картина при ЗПГ залежить від багатьох факторів – виду зброї, знаряддя, яке поранило, раньового каналу, які спричинили ЗПГ, а також від вікових та індивідуальних особливостей дитини. При пораненні м'яких тканин голови майже у половині випадків діагностується легка черепно-мозкова травма (струс або забій головного мозку легкого ступеню).

Рентгенографія черепа дає змогу дослідити стан кісток черепа, локалізацію знаряддя, яке поранило та кількість сторонніх металевих тіл у м'яких тканинах, диференціювати непроникаюче поранення м'яких тканин голови від інших видів вогнепальних поранень голови (м'яких тканин, проникаючого поранення) [1,4].

КТ дає можливість детально дослідити стан головного мозку та кісток черепа, виявити гематоми будь-якої локалізації за прямими та непрямими ознаками, оцінити ступінь стиснення та зміщення структур головного мозку, уточнити кількість та локалізацію знаряддя, яке поранило, диференціювати непроникаюче поранення голови від інших видів вогнепальних поранень голови (м'яких тканин, проникаючого), проводити динамічне спостереження.

ЕхоЕГ має особливе значення при відсутності можливості проведення КТ. При непроникаючих пораненнях голови у більшості випадків відсутнє зміщення серединних структур.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Дітей із підозрою на збройові непроникаючі поранення голови потрібно ургентно госпіталізувати для обстеження та лікування у дитяче нейрохірургічне відділення (при відсутності – у хірургічне або травматологічне) відділення.

Діагностика:

- Обстеження хворого включає визначення місцевих змін (рани) голови, а також:
- Фізикальне обстеження - неврологічний та соматичний огляд.

Вимірювання ЧСС, АТ, Рс, ЧД.

- **обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:**

загальні аналізи крові та сечі, група крові та резус фактор; біохімічний аналіз крові, коагулограма, бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал), ІФА на маркери гепатитів В,С, аналіз крові на ВІЛ-інфекцію.

- **додаткові лабораторні обстеження:**

аналіз ліквору клінічний; бактеріологічне дослідження крові.

- **рутинні методи обстеження:**

МСКТ голови (при поступленні в стаціонар, при поглибленні неврологічної симптоматики, погіршенні стану).

- **додаткові методи обстеження:**

Проведення рентгенографії черепа (за потребою інших пошкоджених анатомо-функціональних областей (грудна клітка, таз, хребет, кінцівки.)

За показаннями проведення УЗД (черевної порожнини, заочеревинного простору, нирок, малого тазу, плевральних порожнин) Діагностично-лікувальна люмбальна пункція та аналіз ліквору (клінічний та біохімічний).

ЕхоЕГ (за відсутності КТ)

Консультація суміжних фахівців (за необхідності).

Лікування

У мирний час усі збройні поранення м'яких тканин голови підлягають ранній (до 6 годин, за умов застосування антибіотикотерапії – до 24 годин) первинній хірургічній обробці, яка б виключала у подальшому повторне хірургічне втручання. Первинну хірургічну обробку збройно-вибухового поранення голови слід здійснювати у нейрохірургічному (при відсутності – у хірургічному або травматологічному) відділенні.

Медикаментозне лікування:

- профілактика правцю – п/ш введення анатоксину правцевого/ сироватки протиправцевої (при відсутності даних про щеплення дитини за віком);
- знеболення – анальгетики;
- протизапальна терапія;
- антибактеріальна терапія;
- симптоматична терапія (протиблювотні засоби, заспокійливі, седативні та ін.).

Алгоритм хірургічного лікування:

1. У дітей молодших вікових груп слід надати перевагу загальному знеболенню, місцеве знеболення під прикриттям антибіотиків можливе у дітей віком старше 14 років.
2. Економне висічення нежиттєздатних тканин.
3. Видалення сторонніх тіл (снаряд, що поранив волосся, фрагменти одягу, тощо).
4. Гемостаз.
5. Обробка рани антисептиками.
6. Герметичне ушивання рани.

Рекомендовано, незалежно від глибини та розмірів ран перед первинною хірургічною обробкою голити усю голову. Із метою профілактики гнійно-запального процесу додатково використовують суміш місцевого анестетику із антибіотиком широкого спектру дії.

При травмах із мисливської зброї, із наявністю великої кількості сторонніх тіл, які зумовили поранення, пошкоджений шкірно-апо-невротичний клапоть відсепаровують на великій живильній ніжці. При пораненні м'яких тканин голови із газової зброї для запобігання розвитку некрозу у післяопераційному періоді краї рани обробляють лужними антисептиками.

На відміну від військового часу, усі поранення м'яких тканин голови, як правило, ушивають наглухо з подальшою антибактеріальною терапією [2,3,5].

Критерії ефективності та очікувані результати лікування дітей із ЗПГ є покращення загального стану, загоєння рани первинним натягом.

Орієнтовна тривалість лікування у нейрохірургічному (при відсутності – у хірургічному або травматологічному) відділенні до 7 діб.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого на амбулаторне лікування за місцем проживання.

Список використаних джерел

1. Детская нейрохирургия: клинические рекомендации/ под ред. С. К. Горельшева. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. 256 с.
2. Дужий І.Д, Шкатула ЮВ, Сміянов В.А, Бадіон Ю.А. Травмогенез, епідеміологічні та нозологічні характеристики збройово-вибухових поранень мирного часу у дітей. Клінічна хірургія. 2017. 3:30–32. - Режим доступу: http://nbuv.gov.ua/UJRN/KIKh_2017_3_11.
3. Сірко А.Г., Дзяк Л.А. Бойові вогнепальні-черепно-мозкові поранення. К.: ТОВ «Пергам». 2017. 280 с.
4. Crossen IJ, Lewis B, Hoffman B. Preventing Gun Injuries in Children. Pediatrics in Review February 2015, 36 (2) 43-51; DOI: <https://doi.org/10.1542/pir.36-2-43>
5. Patrick M Kochanek, Robert C Tasker, Nancy Carney, Annette M Totten, P David Adelson, Nathan R Selden, Cynthia Davis-O'Reilly, Erica L Hart, Michael J Bell, Susan L Bratton, Gerald A Grant, Niranjana Kissoon, Karin E Reuter- Rice, Monica S Vavilala, Mark S Wainwright. Guidelines for the Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury, Third Edition: Update of the Brain Trauma Foundation Guidelines, Executive Summary, Neurosurgery, Volume 84, Issue 6, June 2019, Pages 1169–1178, <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz051>.

3.1.11. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із збройовими непроникаючими пораненнями голови мирного часу

Шифр за МКХ-10: S 02.0, S 02.1, S 02.7, S 02.9

Збройові непроникаючі поранення голови (ЗНПГ) – поранення черепу, при якому є ушкодження м'яких тканин голови, кісток черепу із збереженням цілісності твердої мозкової оболонки, що заподіяні будь-якою вогнепальною чи невогнепальною зброєю або вибуховим приладом.

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Клінічна картина поранення складається із ознак ушкодження м'яких тканин, кісток черепа, неврологічних проявів черепно-мозкової травми. При ЗНПГ забій головного мозку легкого ступеню виникає у 50,0% потерпілих, забій головного мозку середнього ступеню – у 30,6%, гостре стиснення головного мозку – у 2,8% випадків.

Найбільш легкі форми черепно-мозкової травми відзначені при пораненні із пневматичної зброї, найбільш тяжкі – при пораненні зі штатної та саморобної вогнепальної зброї з наявністю великих ушкоджень м'яких тканин, інтенсивної кровотечі, втиснутих зламах склепіння черепа і кісток основи черепа.

Зміни свідомості у хворих із ЗНПГ у більшості випадків коливаються від ясної до помірної коми (від 15 до 7-8 балів за ШКГ).

Рентгенографія черепа дає змогу дослідити стан кісток черепа, локалізацію знаряддя, яке поранило, та кількість сторонніх металевих тіл, диференціювати непроникаюче поранення м'яких тканин голови від інших видів вогнепальних поранень голови (м'яких тканин, проникаючого поранення).

КТ дає можливість детально дослідити стан головного мозку та кісток черепа, виявити гематоми будь-якої локалізації за прямими та непрямими ознаками, оцінити ступінь стиснення та зміщення структур головного мозку, уточнити кількість та локалізацію знаряддя, яке поранило, диференціювати непроникаюче поранення голови від інших видів вогнепальних поранень голови (м'яких тканин, проникаючого), проводити динамічне спостереження.

ЕхоЕГ має особливе значення при відсутності можливості проведення КТ. При непроникаючих пораненнях голови в більшості випадків відсутнє зміщення серединних структур.

Умови, у яких повинна надаватися медична допомога

Дітей із підозрою на збройові непроникаючі поранення голови потрібно ургентно госпіталізувати для обстеження та лікування у дитяче нейрохірургічне відділення (при відсутності – у хірургічне або травматологічне) відділення.

Діагностика:

- Обстеження хворого включає визначення місцевих змін (рани) голови, а також:
- Фізикальне обстеження - неврологічний та соматичний огляд.

Вимірювання ЧСС, АТ, Рс, ЧД

- **обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:**

загальні аналізи крові та сечі, група крові та резус фактор; біохімічний аналіз крові, коагулограма, бактеріологічне дослідження виділень із слизова оболонка носа, ІФА на маркери гепатитів В,С, аналіз крові на ВІЛ-інфекцію.

- **додаткові лабораторні обстеження:**

аналіз ліквору клінічний; бактеріологічне дослідження крові.

- **рутинні методи обстеження:**

МСКТ голови (при поступленні в стаціонар, при поглибленні неврологічної симптоматики, погіршенні стану).

- **додаткові методи обстеження:**

- проведення рентгенографії черепа (за потребою інших пошкоджених анатомо-функціональних областей (грудна клітка, таз, хребет, кінцівки);
- за показаннями - проведення УЗД (черевної порожнини, заочеревинного простору, нирок, малого тазу, плевральних порожнин);
- діагностично-лікувальна люмбальна пункція та аналіз ліквору (клінічний та біохімічний);
- ЕхоЕГ (за відсутності КТ)
- Консультація суміжних фахівців (за необхідності)

Лікування

У мирний час усі збройово-вибухові непроникаючі поранення голови (ЗВНПГ) підлягають ранній первинній хірургічній обробці (до 6 год, а за умов антибіотикотерапії – до 24 год), яка б виключала в подальшому повторне хірургічне втручання.

Первинну хірургічну обробку ЗНПГ слід проводити у нейрохірургічному (при відсутності – у хірургічному або травматологічному) відділенні.

Медикаментозне лікування:

- профілактика правцю – п/ш введення анатоксину правцевого/сироватки протиправцевої;
- знеболення – анальгетики;
- протизапальна терапія;
- антибактеріальна терапія;
- симптоматична терапія (протиблювотні засоби, заспокійливі, седативні та ін.).

Алгоритм хірургічного лікування:

1. Місцеве знеболення під прикриттям антибіотиків, можливий потенційований в/в наркоз.
2. Економне висічення нежиттєздатних тканин.
3. Видалення сторонніх тіл (у випадках відкритих непроникаючих поранень – кісткових уламків, ревізія епідурального простору та ін.).
4. Гемостаз.
5. Обробка рани антисептиками.
6. Герметичне ушивання рани.
7. Пасивний або активний приточно-відточний дренаж (за показами).

Рекомендовано, незалежно від глибини та розмірів збройово-вибухових ран перед первинною хірургічною обробкою голити усю голову. У більшості випадків первинна хірургічна обробка при непроникаючих пораненнях голови здійснюється під загальною анестезією. Із метою профілактики гнійно-запального процесу додатково використовують суміш місцевого анестетику із антибіотиком широкого спектру дії.

Зупиняють кровотечу, видаляють сторонні предмети (волосся та ін.), рану промивають антисептичними розчинами. Поодинокий раничий снаряд видаляють разом із іншими сторонніми тілами.

При травмах із мисливської зброї, із наявністю великої кількості сторонніх тіл, які зумовили поранення, пошкоджений шкірно-апо-невротичний клапоть відсепаровують на великій живильній ніжці. При пораненні м'яких тканин голови із газової зброї для запобігання розвитку некрозу в післяопераційному періоді краї рани обробляють лужними антисептиками.

При хірургічній обробці ЗВНПГ виймають сторонні предмети (волосся, частини головного убору тощо), а також, при необхідності, виймають кісткові фрагменти, видаляють епідуральну гематому, за показаннями проводять ревізію субдурального простору з відповідним розтином ТМО. При усуненні компресії мозку великі уламки у ряді випадків кладуть на місце і фіксують кістковими швами. Лінійні переломи кісток черепа не потребують хірургічної обробки. При наявності великої кількості близько розташованих дірчастих зламів їх з'єднують у загальне трепанаційне вікно.

На відміну від військового часу, усі поранення м'яких тканин голови, як правило, ушивають наглухо з подальшою антибактеріальною терапією. При наявності значних забруднень здійснюють пасивний або активний приточно-відточний дренаж (останній – крізь контрапертуру). Пасивний дренаж виймають через добу, активний – через 1-3 доби.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування дітей із ЗНПГ є покращення загального стану, загоєння рани первинним натягом.

Орієнтовна тривалість лікування у нейрохірургічному (при відсутності – у хірургічному або травматологічному) відділенні до 7 діб.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого на амбулаторне лікування за місцем проживання.

Список використаних джерел

1. Детская нейрохирургия: клинические рекомендации/ под ред. С. К. Горельшева. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. 256 с.
2. Дужий ІД, Шкатула ЮВ, Сміянов ВА, Бадіон Ю.А. Травмогенез, епідеміологічні та нозологічні характеристики збройово-вибухових поранень мирного часу у дітей. Клінічна хірургія. 2017. 3:30–32. - Режим доступу: http://nbuv.gov.ua/UJRN/KIKh_2017_3_11.

3. Сірко А.Г., Дзяк Л.А. Бойові вогнепальні-черепно-мозкові поранення. К.: ТОВ «Пергам». 2017. 280 с.
4. Crossen IJ, Lewis B, Hoffman B. Preventing Gun Injuries in Children. *Pediatrics in Review* February 2015, 36 (2) 43-51; DOI: <https://doi.org/10.1542/pir.36-2-43>
5. Patrick M Kochanek, Robert C Tasker, Nancy Carney, Annette M Totten, P David Adelson, Nathan R Selden, Cynthia Davis-O'Reilly, Erica L Hart, Michael J Bell, Susan L Bratton, Gerald A Grant, Niranjana Kissoon, Karin E Reuter- Rice, Monica S Vavilala, Mark S Wainwright. Guidelines for the Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury, Third Edition: Update of the Brain Trauma Foundation Guidelines, Executive Summary, *Neurosurgery*, Volume 84, Issue 6, June 2019, Pages 1169–1178, <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz051>.

3.1.12. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із збройовими проникаючими пораненнями голови мирного часу

Шифр за МКХ-10: S 06.0 – S 06.9

Збройові проникаючі поранення голови (ЗППГ) – поранення, при яких є ушкодження м'яких тканин голови, кісток черепа та твердої мозкової оболонки, що заподіяні будь-якою вогнепальною чи невогнепальною зброєю або вибуховим приладом.

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Клінічні прояви у дітей із збройними і вибуховими проникаючими пораненнями голови залежать від виду використаної зброї і виду знаряддя, яке поранило, від локалізації та поширеності зони ушкодження, виду раньового каналу, від ступеню супутніх внутрішньо-черепних пошкоджень.

Клінічна картина при ЗППГ переважно (57,9%) складається з вогнищевих та стовбурових симптомів з вітальними розладами. Клінічний стан при поступленні розцінюється як термінальний (ШКГ 3-4 бали), вкрай тяжкий (ШКГ 5-6 балів) та тяжкий (ШКГ 7-8 балів).

Найбільш легкі форми черепно-мозкової травми відзначені при пораненні із пневматичної зброї, найбільш тяжкі – при пораненні зі штатної та саморобної вогнепальної зброї з наявністю великих ушкоджень м'яких тканин, інтенсивної кровотечі.

Рентгенографія черепа дає змогу дослідити стан кісток черепа, локалізацію знаряддя, яке поранило, кількість сторонніх металевих тіл, здебільшого диференціювати проникаюче поранення голови від інших видів ЗВПГ (м'яких тканин, непроникаючого).

КТ дає можливість детально дослідити стан головного мозку та кісток черепа, виявити гематоми будь-якої локалізації за прямими та непрямими ознаками, оцінити ступінь стиснення та зміщення структур головного мозку, уточнити кількість та локалізацію травмуючого знаряддя, диференціювати проникаюче поранення голови від інших видів ЗВПГ (м'яких тканин, непроникаючого), проводити динамічне спостереження [1,4].

Умови, у яких повинна надаватися медична допомога

Дітей із підозрою на збройові проникаючі поранення голови потрібно негайно госпіталізувати для обстеження та лікування у дитяче нейрохірургічне відділення (при відсутності – у хірургічне або травматологічне) відділення.

Діагностика:

Обстеження включає, визначення місцевих змін (рани) голови, а також:

- фізикальне обстеження - неврологічний та соматичний огляд;
- вимірювання ЧСС, АТ, ЧД;

обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

загальні аналізи крові та сечі, група крові та резус фактор; біохімічний аналіз крові, коагулограма, бактеріологічне дослідження – забір матеріалу при первинній та відстрочених/ повторних обробках рани, ІФА на маркери гепатитів В,С, аналіз крові на ВІЛ-інфекцію.

додаткові лабораторні обстеження:

аналіз ліквору клінічний; бактеріологічне дослідження крові та ліквору

Проведення рентгенографії черепа або 3D реконструкції зображення кісток черепа при проведенні МСКТ (за потребою інших пошкоджених анатомо-функціональних областей (грудна клітка, таз, хребет, кінцівки)

КТ/МСКТ голови (при поступленні в стаціонар, при поглибленні неврологічної симптоматики, погіршенні стану).

Проведення рентгенографії черепа (за потребою інших пошкоджених анатомо-функціональних областей (грудна клітка, таз, хребет, кінцівки)

За показаннями проведення УЗД (черевної порожнини, заочеревинного простору, нирок, малого тазу, плевральних порожнин)

Діагностично-лікувальна люмбальна пункція та аналіз ліквору (клінічний та бактеріологічний).

Консультація суміжних фахівців (за необхідності)

Лікування

У мирний час усі збройові проникаючі поранення голови підлягають ранній (до 6 годин, за умов застосування антибіотикотерапії – до 24 годин) первинній хірургічній обробці. Первинну хірургічну обробку при ЗПП бажано здійснювати у спеціалізованих нейрохірургічних відділеннях дитячих багатопрофільних лікарень.

Нейрохірургічні втручання при збройно проникаючих пораненнях голови мирного часу у непрофільних відділеннях здійснюються лише за життєвими показаннями.

Медикаментозне лікування:

- профілактика правцю – п/ш введення анатоксину правцевого/сироватки протиправцевої (за відсутності даних про щеплення за віком дитини);
- знеболення – анальгетики;
- протизапальна терапія ;
- антибактеріальна терапія;
- протишокова, інфузійна (при необхідності переливання препаратів крові) терапія;
- дегідратаційна терапія;
- симптоматична терапія (протиблювотні засоби, заспокійливі, седативні та ін.).

Алгоритм хірургічного лікування:

1. Втручання проводяться під загальним знеболенням із застосуванням ШВЛ.
2. Економне висічення нежиттєздатних тканин.
3. Видалення сторонніх предметів, кісткових уламків, ревізія епідурального та субдурального простору, видалення внутрішньочерепних гематом, аспірація та відмивання мозкового детриту.
4. Гемостаз.
5. Обробка рани антисептиками.
6. Герметичне ушивання рани.
7. Пасивний або активний приточно-відточний дренаж (за показами).

Рекомендовано, незалежно від глибини та розмірів ран перед первинною хірургічною обробкою голити усю голову. Із метою профілактики гнійно-запального процесу додатково використовують суміш місцевого анестетику із антибіотиком широкого спектру дії. При пораненнях з мисливської зброї з наявністю великої кількості знаряддя, яке поранило, зрешечений клапоть відсепаровують навеликій живильній ніжці. При пораненні м'яких тканин голови з газової зброї для запобігання розвитку некрозу у післяопераційному періоді краї рани обробляють лужними антисептиками. При наскрізних пораненнях первинну хірургічну обробку починають з вхідного отвору, а потім – з вихідного.

Перевага надається широкій декомпресивній (кістково-пластичній, резекційній) трепанації черепа, видаляють кісткові фрагменти, при наявності - епідуральну гематому. Розширюють дефект твердої мозкової оболонки. Відмиванням і аспірацією з раньового каналу видаляють мозковий детрит, згортки крові, кісткові відламки, волосся та інші сторонні предмети. Якщо хворий поступає більше ніж через 24 години після травми, показана більш агресивна очищення рани через великий ризик інфікування. Залежно від ситуації використовують штиф-магніт. Для локалізації кісткових і металевих фрагментів, а також згустків крові може використовуватися Інтраопераційний ультразвук з датчиком з частотою 7,5 МГц. Глибоко розташовані сторонні тіла краще залишити в спокої незалежно від їх розміру. Рану промивають антисептичними розчинами, кровотечу зупиняють. Субдурально

встановлюють дренажні трубки, які виводять через контрапертуру (при скрізних пораненнях – з двох боків). Протягом 1-3 днів після операції проводять промивання субдурального простору через дренажі по закритому контуру. При набряку мозку ТМО не зашивають або герметично зашивають за рахунок пластики додатковими тканинами (поверхнева фасція стегна, фасція скроневого м'язу, штучна ТМО). Імплантація датчика для монітора внутрішньочерепного тиску. М'які тканини зашивають пошарово [2,3,5].

Лікування у післяопераційному періоді проводиться диференційовано, залежно від стану та віку дитини.

Проводиться динамічне (клінічне, лабораторне, рентгенологічне та ін.) спостереження за загальносоматичним та неврологічним статусами, КТ-контроль (через 3-5 днів після хірургічного втручання або при погіршенні стану дитини).

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення загального стану хворого, частковий регрес загальномозкової, вогнищевої та стовбурової симптоматики, загоєння рани первинним натягом.

Орієнтовна тривалість лікування у нейрохірургічному (хірургічному або травматологічному) відділенні – до 20 -30 діб, залежно від ступеню тяжкості ЧМТ.

При стабілізації стану хворого показано подальше стаціонарне лікування у відділенні реабілітації чи неврології.

Список використаних джерел

1. Детская нейрохирургия: клинические рекомендации/ под ред. С. К. Горельшева. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. 256 с.
2. Дужий ІД, Шкатула ЮВ, Сміянов ВА, Бадіон Ю.А. Травмогенез, епідеміологічні та нозологічні характеристики збройово-вибухових поранень мирного часу у дітей. Клінічна хірургія. 2017. 3:30–32. - Режим доступу: http://nbuv.gov.ua/UJRN/KIKh_2017_3_11.
3. Сірко А.Г., Дзяк Л.А. Бойові вогнепальні-черепно-мозкові поранення. К.: ТОВ «Пергам». 2017. 280 с.
4. Crossen IJ, Lewis B, Hoffman B. Preventing Gun Injuries in Children. Pediatrics in Review February 2015, 36 (2) 43-51; DOI: <https://doi.org/10.1542/pir.36-2-43>

5. Patrick M Kochanek, Robert C Tasker, Nancy Carney, Annette M Totten, P David Adelson, Nathan R Selden, Cynthia Davis-O'Reilly, Erica L Hart, Michael J Bell, Susan L Bratton, Gerald A Grant, Niranjana Kissoon, Karin E Reuter- Rice, Monica S Vavilala, Mark S Wainwright. Guidelines for the Management of Pediatric Severe Traumatic Brain Injury, Third Edition: Update of the Brain Trauma Foundation Guidelines, Executive Summary, Neurosurgery, Volume 84, Issue 6, June 2019, Pages 1169–1178, <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz051>.
6. Клиническое руководство по черепно-мозговой травме. Под ред. акад. РАМН А.И. Коновалова, проф. Л.Б. Лихтермана, проф. А.А. Потапова. Т.2. «Антидор», 2001. 675 с.

3.2. Травматичні ушкодження хребта і спинного мозку

Травма хребта та спинного мозку є різноплановою патологією, яка характеризується різними механізмами, рівнем, ступенем ушкодження кісткових і невральних структур. При хребетно-спинномозковій травмі аналізують рівень та механізм ушкодження, ушкоджені структури (м'якотканинно-зв'язкові, кісткові, невральні), ступінь ушкодження нервових структур, стабільність і прогредієнтність ушкодження зв'язково-кісткових елементів.

Визначення рівня ушкодження хребта та спинного мозку має важливе значення, оскільки кожному відділу притаманні свої ушкоджуючі механізми. Від цього залежить ступінь можливого прогресування травматичної хвороби спинного мозку і вибір лікувальних заходів. У подальшому механізми травми, патогенез і класифікація будуть розглянуті залежно від відділу хребта.

Серед травматичних ушкоджень шийного відділу хребта та спинного мозку виділяють ушкодження краніо-окципітальної ділянки – С1-С2, а також шийного відділу хребта на рівні і нижче рівня С3. Анатомічні особливості цих двох ділянок обумовлюють розбіжності в етіології та патогенезі травми. Травматичні ушкодження також поділяють на ушкодження паравертебральних м'яких тканин і зв'язкового апарату – травма м'якотканинно-зв'язкових структур, ушкодження зв'язкового апарату та кісткових структур – переломовивихи.

Травми шийного відділу становлять 1 випадок на 1000 населення протягом одного року. Тільки 13 % потерпілих не мають супутнього

ушкодження спинного мозку. Травма м'якотканинно-зв'язкових структур шийного відділу хребта характеризується незначним ушкодженням зв'язкового апарату шийного відділу хребта, м'яких тканин, м'язів, що його оточують. Такий вид травми ніколи не призводить до неврологічних порушень. Єдиним клінічним проявом її є біль. Оскільки найчастіше такий вид травми зустрічається при дорожньо-транспортних пригодах (ДТП), основне його значення – судово-медичне. У Сполучених Штатах Америки частота травми м'якотканинно-зв'язкових структур шийного відділу хребта становить 3 % від усіх ушкоджень внаслідок ДТП. Частота такого виду травми становила 7,7% від усіх травм хребта і спинного мозку в період до запровадження обов'язкового користування ремнями безпеки, і зросла до 20% протягом 12 місяців після їх введення. Вона продовжувала зростати до кінця 2018 року і склала 47%. Основним механізмом такої травми є гіперфлексії шийного відділу хребта при раптовій зупинці автомобіля. 55% травматичних ушкоджень отримані в результаті ДТП, 45% викликані іншими причинами (спортивна травма, падіння, пірнання тощо). Механізми патогенезу такого виду травми, незважаючи на численні дослідження на тваринах та *in vitro*, недостатньо вивчені [1]. Найбільш часто при травмі м'якотканинно-зв'язкових структур шийного відділу хребта зустрічаються розриви зв'язкового апарату, ушкодження паравертебральних м'яких тканин. Наявність рентгенологічно підтвердженого спондилозу, остеохондрозу погіршує клінічний перебіг такої травми [2].

Повнота і якість допомоги хворим з травматичними ушкодженнями хребта та спинного мозку забезпечуються розробленими клінічними протоколами.

3.2.1. Травматичні ушкодження краніовертебральної ділянки. Класифікація. Система оцінки шийної мієлопатії

Серед ушкоджень краніовертебральної ділянки виділяють наступні:

1. Переломи кондилувидних відростків. Виділяють наступні варіанти: 1) Стабільні переломи, лінія перелому проходить через мищелки при відсутності їхнього зміщення; 2А) Стабільні переломи, зміщені мищелки без ознак ушкодження зв'язкового апарату, зміщення відростків при поворотах голови відсутні; 2В) Нестабільні переломи - зміщені відростки з ознаками ушкодження зв'язкового апарату, зміщення відростків при поворотах голови. Рентгенологічними критеріями нестабільності є: аксіальна ротація атлан-

то-окципітального комплексу в одну сторону більше 8 градусів; зміщення атланта-окципітального комплексу в одну сторону більш ніж на 1 мм, С1 хребець перекриває С2 більш ніж на 7 мм, аксіальна ротація в С1-С2 комплексі більше 45 градусів, зміщення С1 хребця відносно С2 більш ніж на 4 мм, відстань між заднім краєм тіла С2 і заднім краєм дуги С1 більше 13 мм; МРТ дані, що свідчать про розрив зв'язок.

2. Атланта-окципітальні дислокації (вивихи). Зміщення атланта стосовно конділоподібних відростків. Вивих може бути однобічним і двобічним. Двосторонній вивих супроводжується повним руйнуванням зв'язкового апарату, суглобних капсул атланта-окципітального суглоба. Як крайній прояв атланта-окципітальної дислокації виділяється розрив атланта-окципітального зчленування. Механізм травми – різке закидання голови дозад. При цьому розривається весь зв'язковий апарат, що з'єднує потиличну кістку і С1 хребець. Травма завжди закінчується летально. **Переломи атланта:** 1) перелом задньої дуги, найчастіше в місці її з'єднання з бічними масами; 2) перелом бічних мас з одного боку, який зрідка супроводжується переломом задньої дуги з боку перелому бічної маси чи маси на протилежній стороні; 3) вибухові переломи типу перелома Джефферсона. Звичайно буває чотири переломи: два переломи передньої дуги і два задньої. Такий перелом виникає в основному в результаті вертикальної компресії. Ізольовані переломи задньої дуги є стабільними. Переломи передньої дуги можуть бути стабільними і нестабільними. Переломи Джефферсона в основному стабільні.

3. Розриви поперечного зв'язування С1 хребця. Ушкодження є нестабільними, часто вимагають хірургічного втручання. Розрізняють: 1) вивих уперед з розривом поперечного зв'язування – украй нестабільна травма, що закінчується звичайно летальним результатом через значну компресію спинного мозку між зміщеним до заду зубоподібним відростком і задньою дугою С1; 2) вивих уперед з переломом, що проходить через основу зубоподібного відростка; це ушкодження рідко супроводжується суттєвими неврологічними розладами; 3) вивих дозад зустрічається рідко. Виникає при раптовому розгинанні голови з різким розтягуванням зв'язок внаслідок удару у підборідну область. У результаті цього, С1 хребець зміщається дозад над верхівкою зубовидного відростка, що залишається інтактним і

знаходиться попереду передньої дуги атланта. Поперечне зв'язування також залишається непошкодженим.

4. Переломи зубовидного відростка розрізняються за рівнем травми, що в основному визначає лікувальну тактику: 1) відривний перелом верхівки зуба; характеризується доброякісним плином, хірургічного лікування не потребує; 2) перелом основи зуба в місці його злиття з тілом аксіса; перелом має схильність до незрощення; 3) перелом, що розповсюджується на тіло аксіса; зазвичай зростається, у зв'язку з чим переважно лікується консервативно.

5. Атлanto-аксіальні вивихи клінічно виявляються кривошиєю, утрудненням поворотів голови. Виділяють: 1) поперечне зв'язування C1 хребця інтактне; з цієї причини немає переднього підвивиху атланта; можливі ротації голови; 2) розриви поперечного зв'язування, атлanto-аксіальна нестабільність; 3) ушкодження поперечної і капсулярної зв'язки (зустрічається рідко); 4) «фіксована ротація» – атлант фіксований у ротаторному положенні стосовно аксісу, спостерігається заднє зміщення C1 хребця. Повна неможливість ротаторних рухів атланта навколо зубовидного відростка.

6. Травматичний спонділолістез аксіса («переломи ката»). Ушкодження характеризується двохстороннім відривом дуги від тіла C2 біля її коренів. Травматичний спонділолістез аксіса найбільше часто викликається дорожньо-транспортними випадками, пірнанням. За даними рентгенографії в залежності від ступеня зміщення і кутової деформації, виділяють чотири типи ушкоджень: 1) двосторонній відрив дуги від C2 хребця, без зміщення і кутової деформації; неврологічний дефіцит відзначається рідко, ушкодження стабільне; 2) перелом обох коренів дуг зі зміщенням більше ніж на 3 мм, з невеликою кутовою деформацією; 2А) перелом подібний перелому типу 2, але з переважанням вираженої кутової деформації; 3) значне зміщення і кутова деформація, часто зустрічається неврологічний дефіцит; 4) комбіновані ушкодження C1-C2 хребців – є поєднанням відзначених вище типів ушкодження [3].

Травматичні ушкодження хребта супроводжуються розвитком шийної мієлопатії. Система оцінки мієлопатії представлено в табл. 3.1.

Таблиця 3.1

Система оцінки шийної мієлопатії

Показники	Бали
A. Моторна функція верхніх кінцівок	
Неможливість писати	0
Неможливо прочитати написане хворим	1
Можливість писати тільки прописними літерами	2
Змінений почерк	3
Норма	4
B. Моторна функція нижніх кінцівок	
Неможливість вставати й ходити	0
Неможливість ходити без тростини або підтримки	1
Необхідність в підтримці при підйомі по сходах	2
Можливість ходити швидко, проте незграбно	3
Норма	4
C. Чутливість	
I. Верхні кінцівки	
Виражені чутливі розлади	0
Мінімальні чутливі розлади	1
Норма	2
II. Тулуб	
Виражені чутливі розлади	0
Мінімальні чутливі розлади	1
Норма	2
III. Нижні кінцівки	
Виражені чутливі розлади	0
Мінімальні чутливі розлади	1
Норма	2
D. Сечовипускання	
Затримка сечі та / або нетримання	0
Відчуття затримки та / або виділення сечі краплями	1
Уповільнене сечовипускання та / або прискорене сечовипускання	2
Норма	3

Для здорової людини норма 17 балів.

3.2.1.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим з травматичними ушкодженнями краніовертебральної ділянки

Шифр за МКХ-10: S12, S13

Ознаки та критерії діагностики захворювання

До краніовертебральних ушкоджень відносяться ушкодження мишцелків потиличної кістки, перших двох хребців і їхнього зв'язкового апарату.

Типові біль і обмеження рухливості в шийно-потиличній області, утруднення згинання і розгинання голови. Часті неврологічні розлади: тетрапарези, тетраплегія. Сенсорні розлади можуть бути корінцеві в зоні C1-C3 та провідникові, починаючи з рівня C1.

Умови, у яких повинна надаватись медична допомога та критерії госпіталізації

Хворих з ушкодженнями краніовертебральної ділянки слід негайно госпіталізувати для обстеження та лікування в нейрохірургічне відділення.

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Загальний соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АД, температура тіла).
2. Неврологічний огляд.
3. Рентгенографія шийного відділу в 2х проекціях.
4. КТ шийного відділу, бажано в перші 60 хвилин після травми.
5. При наявності – МРТ краніовертебральної ділянки та шийного відділу хребта.
6. Визначення групи крові та резус-фактора.
7. Загальний аналіз крові та сечі.
8. Аналіз крові на вміст цукру, алкоголю. Проба Раппопорта.
9. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників, осмолярності плазми крові та гематокриту. Контроль згортання крові (з 3го дня).

Лікування

Перша допомога складається з іммобілізації шийного відділу хребта комірцями. Хворі транспортуються в спеціалізовані установи. Принципи лікування вивихів хребців: 1) зовнішня фіксація ортезами (шийні комірці, апарати Гало-вест); 2) тракція шийного відділу (скелетне витягіння, апарати Гало-вест); 3) оперативне лікування; 4) рання реабілітація. Ручне закрите вправлення в даний час неможливо вважати оптимальним методом лікування.

Показання до зовнішньої фіксації ортезами: стабільні переломи, відсутність зміщення, відсутність компресії мозку та корінців, тяжкий стан хворого.

Показання до тракції шийного відділу (скелетне витягіння, апарати Гало-вест): вивихи C1-C2 хребців без чи з пошкодженням зв'язкового апарату. Вивихи шийних хребців можливо вправити тракцією вагою до 12% від маси тіла постраждалого (максимальний термін до 3 діб). Тракцію можливо досягти скелетним витягінням чи апаратами типу Гало-вест.

Показання до нейрохірургічного втручання: деформація хребетно-спинномозкового каналу з компресією спинного мозку та неврологічною симптоматикою; наявність кісткових та м'якотканинних фрагментів у хребетно-спинномозковому каналі; часткова чи повна блокада лікворних шляхів; нестабільність хребта без чи з неврологічною симптоматикою; деформація хребта з неврологічною симптоматикою; радикальні больові синдроми викликані нестабільністю та деформацією хребта.

Противпоказання до нейрохірургічного втручання: грубі порушення життєвих функцій; порушення дихання; грубі гемодинамічні порушення; висхідний набряк шийного відділу спинного мозку; грубі екстраспінальні ушкодження, розриви паренхіматозних органів, гематоми в порожнинах, шок.

Мета хірургічного втручання: декомпресія спинного мозку та корінців; відкрите вправлення зміщення; фіксація хребців та голови.

Декомпресія спинного мозку та корінців проводиться шляхом видалення вільних кісткових уламків та зміщених частин хребців, що викликають компресію. Резекція кісток краніовертебрального комплексу повинна бути мінімально необхідною для декомпресії. В

більшості випадків сама адекватно виконана репозиція призводить до декомпресії спинного мозку та корінців. **Відкрите вправлення** виконується тільки після адекватної декомпресії. При відкритій репозиції необхідно контролювати мозок, щоб не було тимчасового чи постійного збільшення компресії під час вправлення. Якщо з'ясовано, що відкрите вправлення призведе до тимчасового чи постійного збільшення компресії дурального мішка та спинного мозку – зону кісткових резекцій та відповідно декомпресії мозку необхідно розширити. Хірургічна декомпресія та стабілізація краніовертебрального переходу може бути досягнута використанням передніх і задніх доступів і відповідних фіксуючих систем. «Ідеальна» система для стабілізації ушкодженого краніовертебрального з'єднання повинна: 1) фіксувати тільки ушкоджені сегменти; 2) забезпечувати негайну стабілізацію краніовертебрального регіону до часу утворення кісткового зрощення без використання зовнішніх фіксуючих засобів; 3) бути ефективною навіть при відсутності дужок хребців; 4) жоден елемент фіксуючої системи не повинен знаходитися в хребетному каналі.

Показання до задньої атлanto-аксіальної декомпресії та стабілізації: травматична атлanto-аксіальна нестабільність з розривом поперечного зв'язування, переломами зубовидного відростка II-III типу, нестабільність, що виникла внаслідок переломів C1 чи «зубу» C2 хребця. Положення хворого на животі, голова фіксується в положенні помірної флексії. Проводиться скелетизація потиличної кістки, задньої дуги атланта і дуг C2, C3 хребців. Скелетизація задньої дуги атланта поширюється в сторони не більше 1,5 см у дорослих і 1 см у дітей для попередження травмування *a.vertebralis*. Далі проводиться декомпресія мозку та редресация хребців. Після оцінки зміщення можливо проведення обережного вправлення спочатку без кісткових резекцій. Якщо під час поступового вправлення не буде даних за збільшення компресії мозку, то вправлення можливо закінчити без кісткових резекцій. Це спростить встановлення стабілізуючих систем та зменшить розміри систем стабілізації. Якщо під час поступового вправлення з'ясовано, що компресія збільшується, в основному дугою C1 хребця та нижнім краєм луски потиличної кістки, то проводиться ламінектомія C1 та резекція нижнього краю луски потиличної кістки. Далі проводять встановлення фіксуючих систем. Для окципіто-цервікальної фіксації в даний час найбільш виправдані фіксуючі системи трьох типів.

Рамковий фіксатор. Прямокутна рамка вигинається відповідно контуру краніовертебральної ділянки і фіксується дротом. Луска потиличної кістки, атлант, С2 хребець, при необхідності С3 та С4 хребці у залежності від ступеня ушкодження складають точки фіксації цієї системи.

Окципітоцервікальна стрижнева система з окципітальною фіксацією гвинтами і ламінарною фіксацією гачками. Фіксуюча система має вид стрижнів, ростральна частина яких була зігнута під кутом 105° і закінчується пластинами, що кріпляться шурупами до луски потиличної кістки. На каудальну (цервікальну) частину стрижнів кріпляться гачки. На лусці потиличної кістки свердлом з обмежником глибини до 6 мм формуються отвори. В них шурупами 3,5 мм у діаметрі і довжиною 6 мм фіксується окципітальна пластина. Навколо дуги С1 субламінарно проводиться титановий дріт, що також фіксується за металеві стрижні. На рівні С2-С3 до стрижнів кріпляться субламінарні гачки, що забезпечують три точки фіксації системи. Частіше використовують ламінарні гачки, закріплені за дугу С2 із двох сторін, або за дугу С2 знизу і С3 зверху. Можливо використання комбінованої системи у вигляді перевернутої букви *U*. Верхня частина такої петлі виконана як пластина, а нижня – у вигляді стержнів. Система кріпиться як попередня.

Задня транспедикулярна фіксація С2 та додаткова стабілізація пластинами і гвинтами в латеральні маси С1, С3. Ретельно відділяють жовту зв'язку від дужок та ніжок С2 хребця. Відводять корінець С2 та венозне сплетіння мікрохірургічним дисектором, що забезпечує прямий візуальний контроль ніжки С2, С1-С2 фасеткового з'єднання під час свердління отворів та проведення гвинтів. Ключовою точкою для транспедикулярної фіксації С2 хребця є середина нижньої частини фасетки або точка на 2-3 мм латеральніше та 2-3 мм вище медіального краю С2-С3 фасетки. Вхідні точки намічають шилом. Під контролем бічної рентгеноскопії свердло проводять по центральній осі ніжки С2 з відхиленням медіально до 15° на відстань до 35 мм. Напрямок руху гвинтів є лінія 35° рострально та до 15° медіально. В отриманий хід вставляють та щільно повністю вкручують нарізний гвинт діаметром 3,5 мм, довжиною 35 мм. Для гвинтової фіксації атланта вибирають ключову точку посередині бічної маси С1, розташовану латерально, одразу під задньою дугою атланта. При цьому корінець С2 відводять в бік. Напрямок руху свердла, а потім і гвинта

в сагітальній площині, складає 0-10° медіально і дещо рострально в напрямку горбка передньої дуги атланта. Використовують шурупи довжиною 26-28 мм, причому головку гвинта розташовують над рівнем задньої дуги атланта. В бічну масу С3 встановлюють шурупи діаметром 14 мм. При необхідності рострального поширення фіксації ростральну частину пластин вигинають та фіксують до потиличної кістки шурупами діаметром 3,5 мм та довжиною 6-8 мм.

Методи декомпресії та фіксації краніовертебрального зчленування шляхом передніх хірургічних доступів

Передні доступи дозволяють стабілізувати переломи і дислокації зубовидного відростка. **Трансоральний** доступ дозволяє провести резекцію передньої напівдуги С1 хребця, зуба С2 хребця та вентральну декомпресію краніовертебрального з'єднання. При явищах нестабільності краніовертебрального з'єднання цей доступ комбінується із заднім втручанням і фіксацією краніовертебрального з'єднання одним із методів, які наведені вище. Після ендоназальної інтубації та введення назогастрального зонда проводять тампонаду нижніх відділів глотки, відводять м'яке піднебіння. Вертикальний розріз задньої стінки глотки виконують на 1 см вище від вершини зуба С2 хребця та на 2 см вниз від переднього горбка дуги атланта. М'які тканини, розташовані перед кісткою, включають: слизову оболонку задньої стінки глотки, верхній констриктор глотки, превертебральну фасцію та передню поздовжню зв'язку. Розрізають м'які тканини та відшаровують елеватором для виділення передньої дуги С1 та тіла С2 хребців, проте, зважаючи на можливість пошкодження хребтової артерії, не більше 14 мм в сторони. Зуб С2 хребця та дугу атланта видаляють за допомогою високообертового бура та кусачок типу Керісон. Після усунення передньої компресії м'які тканини ретельно зашиваються в один шар, використовуючи шовний матеріал, що розсмоктується.

Внутрішня трансдентальна фіксація С2 гвинтом. Хірургічне втручання виконують в операційній, обладнаній біпланарним флуороскопом, що дає можливість отримувати одночасні зображення в бічній та передньо-задній проекціях. Положення хворого – лежачи на спині, з помірним підвищенням під плечами, що сприяє деякій гіперекстензії шиї. Здійснюють стандартний правобічний передньо-медіальний розріз шкіри відразу над рівнем перснеподібного хряща довжиною 6 см. Розсікають підшкірний м'яз шиї, визна-

чають судинно-нервовий пучок, медіально від сонної артерії тупим шляхом досягають ретрофарингеального простору, де пальпаторно визначають передній горбик атланта. Встановлюють розширювач, превертебральну фасцію та передню поздовжню зв'язку розсікають над тілом С2 хребця. Ключовою точкою є передньо-нижній край С2 хребця, напрямком руху свердла – вершина його зуба. Свердло, а потім і гвинт, під рентгеноскопичним контролем проходять тіло С2 хребця, лінію перелому та зуб до його апікальної частини. Використовують титановий нарізний гвинт (довжиною 40 мм, діаметром 3,5 мм) особливої конструкції: різьблення є тільки на частині гвинта, що безпосередньо входить у відламану частину зуба; частина, що проходить крізь тіло, тонша від частини з різьбою на 1 мм. Після хірургічного втручання протягом 6 тижнів застосовують жорстку фіксацію з використанням комірця.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, стабільність краніовертебральної ділянки за даними функціональної рентгенографії.

Середній термін лікування у нейрохірургічному відділенні – до 30 діб.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

Стаціонарне лікування

Діагностика

Діагностичні заходи мають включати:

1. Загальний соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (лікуючий лікар або черговий лікар-нейрохірург при ургентній госпіталізації).
2. Неврологічний огляд (лікуючий лікар або черговий лікар-нейрохірург при ургентній госпіталізації).
3. Огляд терапевта, електрокардіографія (терапевт).
4. Клінічний розбір чи консиліум (лікарі відділення).
5. Огляд анестезіолога (анестезіолог).

При погіршенні стану хворого чи нетиповому перебігу захворювання після госпіталізації можуть бути повторно проведені:

- КТ шийного відділу хребта;
- МРТ шийного відділу хребта;
- електронейроміографія, викликані потенціали;
- рентгенографія шийного відділу хребта в 2 проекціях, функціональна рентгенографія.

Етап хірургічного лікування

Відповідно до обраної методики хірургічного лікування проводиться хірургічне втручання.

Вимоги до наявності обладнання:

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

Післяопераційне ведення хворого.

Призначається антибіотик протягом 2-17 днів, проводиться помірна дегідратаційна та знеболююча терапія, фіксація шиї шийним комірцем до 2 місяців. Переведення хворого для реабілітаційного лікування можливо після стабілізації вітальних функцій.

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

Після прокидання хворого, відновлення самостійного дихання, оцінюються вітальні функції, контролюються показники крові. Далі проводиться екстубація. На протязі 1-2 годин за хворим спостерігають, при стабільному стані переводять в палату.

Етап післяопераційного лікування

У 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.

Після виконання хірургічних втручань зі стабілізацією хребта в якості післяопераційного контролю необхідно проводити рентгенографію шийного відділу хребта.

Критерії ефективності лікування у найближчому післяопераційному періоді

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

Ми рекомендуємо проводити сумарну оцінку неврологічного стану хворого за шкалою Японської ортопедичної асоціації – JOA (Japanese Orthopaedic Association). Ця шкала дозволяє підсумувати оцінку рухових, чутливих і тазових розладів і характеризує однією цифрою стан пацієнта. При цьому оцінка «0» свідчить про повне порушення функцій спинного мозку, тоді як у абсолютно здорових людей сума балів дорівнює 17. Оцінюючи в процесі лікування хворого за цією шкалою, ми отримуємо можливість математично визначити наявність або відсутність неврологічного дефіциту і навіть судити про темп поліпшення (погіршення) стану пацієнта. Підсумовуючи бали, нараховані відповідно до стану хворого, можна отримати кількісну характеристику неврологічного статусу.

На підставі шкали JOA можливий процентний метод оцінки результатів хірургічного лікування хворих шийною мієлопатією за формулою:

(післяопераційний бал — доопераційний бал) x 100 % ÷ 17 .

Отриманий результат у відсотках характеризує ступінь відновлення функцій спинного мозку після хірургічного лікування. Ми оцінюємо результат як відмінний при показнику від 75% до 100%; хороший - від 50% до 74%; задовільний - від 25% до 49%; незмінний - від 0% до 24%; поганий - менше 0%.

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, КТ обстеження та провести оцінку неврологічного стану хворого.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, стабільність краніовертебральної ділянки за даними функціональної рентгенографії.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

Список використаних джерел

1. Zong R, Li T, Lu L, Qiao G, Yu X. Posterior C2 fixation using trans-C2 inferior articular process screws: a case series and technical note. *World Neurosurg.* 2019 Jan;121:e70-e76. doi: 10.1016/j.wneu.2018.09.014. Epub 2018 Sep 11.
2. Faheem M, Jaiswal M, Ojha BK, Chandra A, Singh SK, Srivastava C. Clinico-Radiological Outcome Analysis in Craniovertebral Junction Diseases: An Institutional Experience of 38 Patients in a Tertiary Care Centre. *World Neurosurg.* 2018 Sep;117:e612-e630. doi: 10.1016/j.wneu.2018.06.099. Epub 2018 Jun 21.
3. Kumar A, Varshney G, Singh PK, Agrawal D, Satyarthee GD, Chandra PS, Kale SS, Mahapatra AK. Traumatic Atlantoaxial Spondyloptosis Associated with Displaced Odontoid Fracture: Complete Reduction via Posterior Approach Using «Joint Remodeling» Technique. *World Neurosurg.* 2018 Feb;110:609-613. doi: 10.1016/j.wneu.2017.09.097.

3.2.2. Травматичні ушкодження шийного відділу хребта та спинного мозку. Класифікація, клінічні форми

За етіологічним фактором розрізняють виробничий, шляхово-транспортний, спортивний, побутовий та інші види ушкоджень хребта.

Виділяють наступні переломи хребта з ушкодженням спинного мозку (СМ) та / або його корінців:

А. 1. прямі (виникають при безпосередньому впливі механічної сили, падінні з висоти на ноги або голову); **2. непрямі** (при надмірному згинанні або розгинанні хребта).

Б. 1. відкриті ушкодження хребта та СМ (з порушенням цілісності шкірного покриву); **2. закриті** (без порушення цілісності шкірного

покриву); **3. відкриті проникаючі ушкодження** (при травмуванні твердої мозкової оболонки).

В. 1. ускладнені. 2. неускладнені

За стабільністю ушкодження хребта: **стабільні** (найчастіше бувають при клиноподібних компресійних переломах тіл і при переломах дужок проксимальніше 4-го поперекового хребця, а також при переломах поперечних і остистих відростків) і **нестабільні** (всі зміщення (вивихи) хребців, переломи й вивихи суглобових відростків, розриви міжхребцевих дисків та їх сполучення з ушкодженням тіл хребців. Всі хворі з нестабільністю хребта вимагають лікувальної стабілізації за допомогою корсетів, шин, стяжок, хірургічного втручання) [1-2].

Клінічні форми травматичних ушкоджень спинного мозку:

Струс спинного мозку (синонім – спинальний шок). Струс спинного мозку діагностують при наявності вираженої неврологічної симптоматики після травми з подальшим її повним регресом.

Забій спинного мозку. Забій спинного мозку можливо діагностувати в разі стійких неврологічних проявів, які не регресують з часом чи регресують частково.

Гематомієлія.

Стиснення спинного мозку кістковими структурами.

Розтрощення із частковим порушенням анатомічної цілісності чи з переривом спинного мозку.

Натяжіння спинного мозку при зміщених хребцях. Такий вид пошкодження слід діагностувати при кіфотичних деформаціях хребта, переломовивихах хребців зі зміщенням.

Якщо при переломовивихах має місце супутній перелом дуг, настає спонтанна декомпресія спинного мозку і має місце ізольоване натяжіння спинного мозку на зміщених хребцях. При відсутності перелому дуг має місце поєднання натяжіння спинного мозку та компресії його кістковими структурами.

Епідуральний, субдуральний та субарахноїдальний крововилив

Травматичний радикуліт

Виділяють наступні періоди після ушкодження:

Гострий період (2-3 доби) – клінічні прояви ушкодження спинного мозку різного ступеня тяжкості можуть бути схожими внаслідок того, що клінічна картина обумовлена спінальним шоком (синдром повного порушення провідності спинного мозку, що обумовлено спінальним шоком, порушеннями крово- та ліквородинаміки, набряком і набуханням спинного мозку).

Ранній період (з 4 доби до 2-3 тижнів) – при ушкодженнях спинного мозку різного ступеня тяжкості може спостерігатись синдром повного порушення провідності спинного мозку, який обумовлений спінальним шоком, порушеннями крово- та ліквородинаміки, набряком і набуханням спинного мозку.

Проміжний період (до 2-3 місяців) – на початку його (5-6 тижнів після ушкодження) зникають явища спінального шоку, набряку спинного мозку та виявляється дійсний характер та об'єм пошкодження спинного мозку: забій спинного мозку, часткове або повне порушення неврологічних функцій нижче рівня ураження.

Пізній період (з 3-4 місяця до 2-3 років після травми) – відновлення функцій спинного мозку, виражене різною мірою в залежності від важкості його пошкодження, може відбуватись протягом 5-10 років після травми). У цей період можливе наростання тяжкості неврологічної симптоматики, яке обумовлене розвитком рубцевого процесу, кістоутворенням, розвитком післятравматичної сириномієлії, прогресуванням кіфотичної деформації хребта, явищами нестабільності із пізньою компресією спинного мозку. Для уніфікованої оцінки неврологічних порушень використовують шкалу Frankel та ASIA [3-4].

3.2.2.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги хворим із травмою шийного відділу хребта та спинного мозку

Шифр за МКХ-10: S14

Ознаки та критерії діагностики

Ознаками травми шийного відділу хребта та спинного мозку є локальна болючість і деформація, зменшення або відсутність чутливості нижче рівня ушкодження, порушення рухів у верхніх і нижніх кінцівках (при травмі шийного відділу), у нижніх кінцівках (при травмі грудного й поперекового відділів), порушення функції тазових органів.

Клінічна картина ураження шийного відділу хребта та спинного мозку залежить від локалізації, виду ушкодження, темпу розвитку компресії спинного мозку, вікових та індивідуальних особливостей хворого.

Умови, у яких повинна надаватись медична допомога та критерії госпіталізації

Хворих з травмою шийного відділу хребта та спинного мозку потрібно негайно доправляти на обстеження та лікування в нейрохірургічне відділення у фіксуєуючому жорсткому комірці.

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати (у перші 3 години з часу надходження у приймальне відділення стаціонару):

1. Загальносоматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АТ, температура тіла).
2. Неврологічний огляд.
3. Ро-графія шийного відділу хребта в 2 проекціях (при підозрі на переломи поперечних відростків – 1/2 та 3/4 проекції з обох боків).
4. Люмбальна пункція, висхідна чи низхідна мієлографія (за відсутності КТ, МРТ).
5. КТ шийного відділу хребта, бажано в перші 60 хвилин після госпіталізації (основний метод діагностики пошкодження хребта), МРТ шийного відділу хребта (основний метод діагностики пошкодження спинного мозку).
6. Визначення групи крові та резус-фактора.
7. Загальний аналіз крові та сечі.
8. Аналіз крові на вміст цукру, алкоголю. Проба Раппопорта.
9. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників осмолярності плазми крові та гематокриту. Контроль згортання крові (з 3-го дня).

Лікування ушкоджень шийного відділу хребта та спинного мозку

Імобілізація голови та шиї (за допомогою комірців Шанца, Філадельфійського комірця, шин ЦІТО, інших видів комірців, двох мішків

з піском, на твердих носилках, рухи головою й сидіння заборонені) проводиться у всіх випадках і зберігається до повного зняття діагнозу ХСМТ (виконується рентгенографія у двох проекціях). Лікування хворих із ХСМТ починають на догоспітальному етапі. Допомога включає збереження або нормалізацію життєво важливих функцій (дихання, гемодинаміки), фіксацію хребта, бажано введення нейропротекторів (метилпреднізолону). Хворих із ХСМТ рекомендується транспортувати безпосередньо у спеціалізовані нейрохірургічні відділення або травматологічні відділення ЦРБ.

Надання допомоги хворим у гострому періоді хвороби передбачає насамперед нормалізацію дихання та гемодинаміки, катетеризацію сечового міхура і центральної вени. У випадку спінального шоку бинтують нижні кінцівки, вводять атропін, гіпертонічний (3-7%) розчин NaCl, проводять симптоматичне лікування (за алгоритмом ABC – дихальні шляхи, дихання, кровообіг), потерпілого негайно госпіталізують у нейрохірургічне відділення.

У перші 8 годин призначають метилпред (солюмедрол) у дозі 30 мг/кг/маси тіла **одноразово**, через 6 годин хворий приймає 15 мг/кг препарату, надалі – по 5 мг/кг кожні 4 години протягом 2 діб. Вводять вітамін Е по 5 мл внутрішньом'язово, дифенін – по 500 мг, антибіотики широкого спектра дії, анальгетики, нейропротектори, магнію сульфат, проводять перевертання хворого кожні 30-40 хв., симптоматичне лікування. Через 8-12 тижнів хворого переводять на реабілітацію в неврологічне відділення, реабілітаційний центр. Також проводиться профілактика виникнення тромбоемболічних ускладнень (бинтування нижніх кінцівок, масаж, активізація рухів, введення гепарина, фраксипарина (по 0,3 мл 2 рази на добу) протягом 7 днів, потім з 7-го дня хворого переводять на прийом плавекса (75 мг/доб), тикліда (по 1 таблетці 2 рази в день) або аспірину (по 0,325 мг 2 рази на добу, під час їжі) протягом 2-3 міс.

У випадку травми шийного відділу хребта при вивихах хребців без грубої компресії спинного мозку показаний скелетний витяг вантажем, що відповідає 10% маси тіла потерпілого або накладання галоапарату. Якщо дозволяє загальносоматичний стан хворого, проводять ургентне хірургічне лікування протягом перших 6 - 48 годин після травми. З 3го по 12ий день після травми шийного відділу хребта хірургічне лікування пов'язане з високим ризиком висхідного набряку спинного мозку, високою летальністю.

Фістули та місця витікання спинномозкової рідини необхідно ушити. Протипоказаннями до операції є шок або поєднані ушкодження, які необхідно швидко ліквідувати.

Показання до хірургічного втручання: 1. деформація хребетно-спинномозкового каналу, виявлена під час Ro-графії, за даними КТ або МРТ обстеження, що свідчать про компресію СМ або звуження спинномозкового каналу на 30% і більше; 2. наявність кісткових або м'якотканних фрагментів у спинномозковому каналі; 3. часткова або повна блокада лікворних шляхів; 4. прогресування дисфункції СМ; 5. нестабільність хребетно-рухового сегмента, що створює небезпеку наростання неврологічної симптоматики.

3.2.2.2. Вибір методів лікування травми хребта та спинного мозку у шийному відділі залежно від стабільності перелому і наявності неврологічного дефіциту

I. Без неврологічного дефіциту:

А. Стабільний перелом - хірургічне втручання не показане. Показана іммобілізація краніоторакоцервікальною пов'язкою або комірцем Шанца.

Б. Нестабільний перелом. Показані скелетне витяжіння або задня відкрита стабілізація: **а)** вивихи хребців – необхідно провести одномоментне закрите вправлення та зовнішню стабілізацію або кісткове витяжіння; **б)** при неможливості вправлення – хірургічне втручання, спрямоване на ліквідацію деформації хребетно-спинномозкового каналу та стабілізацію хребта (фрагментом аутокістки, задніми фіксуючими трансартикулярними пластинами із бікортикальними гвинтами, титановим дротом із рамками, поліаксiaisльними трансартикулярними фіксуючими системами).

II. Із частковим неврологічним дефіцитом:

А. Стабільний перелом. Показані кісткове витяжіння, накладення галоапаратів, зовнішня фіксація; при неможливості ліквідації компресії спинного мозку або його корінців – операція. Мета: ліквідація компресії СМ та його корінців.

Б. Вивихи хребців. Рекомендується закрите вправлення – кісткове витяжіння, зовнішня стабілізація; при неможливості закритого вправлення – відкрите вправлення і хірургічна стабілізація (нерухожими

протезами дисків – кейджами, фрагментами аутокістки із передніми пластинами із бікортикальними гвинтами, титановим дротом із рамками, поліаксиальними трансартикулярними фіксуючими системами, тощо).

В. Нестабільний перелом. Показані кісткове витяжіння і передня або задня стабілізація (телескопічними титановими протезами тіл хребців, керамічними протезами, фрагментами аутокістки з пластинами із бікортикальними гвинтами, титановим дротом із рамками, поліаксиальними трансартикулярними фіксуючими системами).

III. Із грубим неврологічним дефіцитом:

А. Стабільний перелом. При відсутності ознак компресії спинного мозку показані кісткове витяжіння, зовнішня стабілізація.

Б. Вивихи хребців. Рекомендується закрите вправлення (одномоментне кісткове витяжіння) або хірургічне відкрите вправлення із стабілізацією (нерухомими протезами дисків – кейджами, фрагментами аутокістки із передніми пластинами із бікортикальними гвинтами, титановим дротом із рамками, поліаксиальними трансартикулярними фіксуючими системами, телескопічними титановими протезами тіл хребців, керамічними протезами).

В. Нестабільний перелом. При наявності ознак компресії спинного мозку показані кісткове витяжіння й раннє хірургічне втручання, спрямоване на декомпресію спинного мозку та стабілізацію хребта.

Хірургічні доступи визначаються характером ушкодження хребта і спинного мозку. При ушкодженні тіл використовуються передні, передньо-бокові доступи, при ушкодженні дуг, суглобних відростків – задні, задньо-бокові доступи, при наявності гематом (суб-, епідуральних та інтрамедулярних) застосовуються задні або комбіновані доступи, залежно від локалізації кісткових ушкоджень. Операція завжди закінчується стабілізацією хребта (внутрішньою й зовнішньою).

Відносними протипоказаннями до операції переднім доступом є зчеплені вивихи або переломовивихи, особливо двосторонній зчеплений вивих у віддаленому періоді. **Протипоказаннями** є також ізольовані переломи дуг, суглобових відростків і явної задньої компресії спинного мозку. У цих випадках необхідний задній доступ.

Етап хірургічного лікування

Відповідно до обраної методики хірургічного лікування проводиться хірургічне втручання.

Вимоги до обладнання:

- ЕОП;
- нейрохірургічний мікроскоп;
- набір та ендоскопічна установка;
- набір спинального нейрохірургічного інструментарію.

Післяопераційне ведення хворого.

Призначається антибіотик протягом 2-17 днів, проводиться помірна дегідратаційна та знеболююча терапія, фіксація шиї шийним комірцем до 2 місяців. Переведення хворого для реабілітаційного лікування можливо після стабілізації вітальних функцій.

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 1-2 годин за хворим спостерігають, у подальшому переводять у палату.

Етап післяопераційного лікування

В післяопераційному періоді хворий спостерігається лікуючим лікарем-нейрохірургом щоденно.

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

Після виконання хірургічних втручань зі стабілізацією хребта проводиться контрольна рентгенографія шийного відділу хребта.

Критерії ефективності лікування у найближчому післяопераційному періоді

Для оцінки ступеня регресу больового синдрому слід застосовувати шкалу VAS (Visual Analogue Scale). У ній використовують 10-бальну

оцінку інтенсивності болю самим пацієнтом. Хворий оцінює динаміку інтенсивності болю у кінцівці до та після хірургічного втручання.

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

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 неврологічної симптоматики, стабільність шийного відділу хребта за даними функціональної рентгенографії.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

Список використаних джерел

1. Kandziora F, Scholz M, Pingel A, Schleicher P, Yildiz U, Kluger P, Pumberger M, Korge A, Schnake KJ; Spine Section of the German Society for Orthopaedics and Trauma. Treatment of Atlas Fractures: Recommendations of the Spine Section of the German Society for Orthopaedics and Trauma (DGOU). *Global Spine J.* 2018 Sep;8(2 Suppl):5S-11S. doi: 10.1177/2192568217726304. Epub 2018 Sep 7.
2. Haldeman S, Johnson CD, Chou R, Nordin M, Côté P, Hurwitz EL, Green BN, Cedraschi C, Acaroğlu E, Kopansky-Giles D, Ameis A, Adjei-Kwayisi A, Ayhan S, Blyth F, Borenstein D, Brady O, Brooks P, Camilleri C, Castellote JM, Clay MB, Davatchi F, Dunn R, Goertz C, Griffith EA, Hondras M, Kane EJ, Lemeunier N, Mayer J, Mmopelwa T, Modic M, Moss J, Mullerpatan R, Muteti E, Mwaniki L, Ngandeu-Singwe M, Outerbridge G, Randhawa K, Shearer H, Sönmez E, Torres C, Torres P, Verville L, Vlok A, Watters W 3rd, Wong CC, Yu H. The Global Spine Care Initiative: care pathway for people with spine-related concerns. *Eur Spine J.* 2018 Sep;27(Suppl 6):901-914. doi: 10.1007/s00586-018-5721-y.
3. Johnson CD, Haldeman S, Chou R, Nordin M, Green BN, Côté P, Hurwitz EL, Kopansky-Giles D, Acaroğlu E, Cedraschi C, Ameis A, Randhawa K,

Aartun E, Adjei-Kwayisi A, Ayhan S, Aziz A, Bas T, Blyth F, Borenstein D, Brady O, Brooks P, Camilleri C, Castellote JM, Clay MB, Davatchi F, Dudler J, Dunn R, Eberspaecher S, Emmerich J, Farcy JP, Fisher-Jeffes N, Goertz C, Grevitt M, Griffith EA, Hajjaj-Hassouni N, Hartvigsen J, Hondras M, Kane EJ, Laplante J, Lemeunier N, Mayer J, Mior S, Mmopelwa T, Modic M, Moss J, Mullerpatan R, Muteti E, Mwaniki L, Ngandeu-Singwe M, Outerbridge G, Rajasekaran S, Shearer H, Smuck M, Sönmez E, Tavares P, Taylor-Vaisey A, Torres C, Torres P, van der Horst A, Verville L, Vialle E, Kumar GV, Vlok A, Watters W 3rd, Wong CC, Wong JJ, Yu H, Yüksel S. The Global Spine Care Initiative: model of care and implementation. *Eur Spine J.* 2018 Sep;27(Suppl 6):925-945. doi: 10.1007/s00586-018-5720-z. Epub 2018 Aug 27.

4. Brotis AG1, Paraskevi TM, Tsitsopoulos P, Tasiou A, Fotakopoulos G, Fountas KN. An evidence-based approach towards the cranio-cervical junction injury classifications. *Eur Spine J.* 2015 May;24(5):931-9. doi: 10.1007/s00586-015-3877-2. Epub 2015 Mar 22.

3.2.3. Травматичні ушкодження грудного і поперекового відділів хребта і спинного мозку. Класифікація, клінічні форми

За етіологічним фактором розрізняють виробничий, шляхово-транспортний, спортивний, побутовий, інші види ушкоджень хребта.

Переломи хребта з ушкодженням спинного мозку (СМ) і /або його корінців бувають:

А. 1. Прямі (виникають при безпосередньому впливі механічної сили, падінні з висоти на ноги або голову). **2. Непрямі** (при надмірному згинанні або розгинанні хребта).

Б. 1. Відкриті ушкодження хребта та СМ (з порушенням цілісності шкірного покриву). **2. Закриті** (без порушення цілісності шкірного покриву). **3. Відкриті проникаючі ушкодження** (при травмуванні твердої мозкової оболонки).

В. 1. Ускладнені. 2. Не ускладнені.

За стабільністю ушкодження хребта бувають: **стабільні** (найчастіше бувають при клиноподібних компресійних переломах тіл і при переломах дужок проксимальніше 4-го поперекового хребця, а також при переломах поперечних і остистих відростків) і **нестабільні** (всі

зміщення (вивихи) хребців, переломи та вивихи суглобних відростків, розриви міжхребцевих дисків та їх сполучення з ушкодженням тіл хребців. Всі хворі з нестабільністю хребта вимагають лікувальної стабілізації за допомогою корсетів, шин, стяжок, хірургічного втручання).

Клінічні форми травматичних ушкоджень спинного мозку, його корінців та оболонки.

Струс спинного мозку (синонім – спінальний шок). Струс спинного мозку можливо встановити при наявності вираженої неврологічної симптоматики після травми з подальшим її повним регресом.

Забій спинного мозку можливо діагностувати в разі стійких неврологічних проявів, які не регресують з часом чи регресують частково.

Гематомієлія.

Стиснення спинного мозку кістковими структурами.

Розтrocнення із частковим порушенням анатомічної цілісності чи з переривом спинного мозку.

Натяжіння спинного мозку при зміщених хребцях. Такий вид ушкодження слід діагностувати при кіфотичних деформаціях хребта, переломовивихах хребців зі зміщенням.

Якщо при переломовивихах має місце супутній перелом дуг, настає спонтанна декомпресія спинного мозку і має місце ізольоване натяжіння спинного мозку на зміщених хребцях. При відсутності перелому дуг має місце поєднання натяжіння спинного мозку та компресії його кістковими структурами.

Епідуральний, субдуральний та субарахноїдальний крововилив.

Травматичний радикуліт.

Розрізнять чотири основних види переломів грудного та поперекового відділу хребта:

1. Компресійні переломи (при надмірному згинанні або розгинанні, ушкодження переднього стовпа хребта при інтактності середнього стовпа хребта, переломи звичайно стабільні, неврологічний дефіцит буває рідко, найбільш частий тип ушкоджень): а) **тип А** (обидві замикальні пластинки); б) **тип В** (переломи захоплюють тільки верхню

замикальну пластинку); в) **тип С** (переломи захоплюють тільки нижню замикальну пластинку); г) **тип D** (ушкодження замикальних пластинок відсутні).

2. Вибухові (уламкові) переломи тіл хребців (роздроблено-клиновидні, при впливі руйнуючої сили уздовж осі хребта у комбінації із флексією або ротацією, головна відмінність від компресійних переломів - ушкодження серединного стовпа): а) **тип А** (обидві замикальні пластинки); б) **тип В** (переломи захоплюють тільки верхню замикальну пластинку); в) **тип С** (переломи захоплюють тільки нижню замикальну пластинку); г) **тип D** (вибуховий перелом, комбінований з ротацією, що проявляється бічним зсувом тіл або бічним нахилом); д) **тип Е** (вибуховий перелом з асиметрією компресії тіла хребця).

Підставою для діагностування вибухового перелому є: а) зменшення висоти задньої частини тіла хребця; б) роздроблення тіла хребця; в) ретропульсія кісткових уламків, зв'язок, диску в хребетний канал; г) ушкодження дуг; д) збільшення міждужкового простору.

3. Переломи по типу ремня безпеки (розтягання задніх структур і розриву заднього й середнього стовпів при збереженому передньому): а) **тип А** (діагностується при наявності ушкодження кісткових структур на одному рівні); б) **тип В** (при ушкодженні тільки зв'язкового апарата на одному рівні); в) **тип С** (ушкодження кісткових структур на двох рівнях); г) **тип D** (ушкодження зв'язкових структур на двох рівнях)

Ці ушкодження розглядаються як нестабільні.

4. Переломовивихи (характеризуються руйнуванням трьох стовпів хребта, найбільш часто пов'язані з ушкодженням спинного мозку і неврологічними порушеннями): а) **тип А** (ушкодження внаслідок впливу комбінованих флексійно-ротаційних сил, характерною ознакою при КТ-дослідженні є ротація верхнього та нижнього тіл хребців в аксіальній площині); б) **тип В** (викликається силами зрушення, прикладеними в горизонтальній площині, травма проявляється антеро-або ретроспондилолістезом верхнього тіла, залежно від напрямку прикладеної сили; при ушкодженні задньої дуги невральні елементи можуть бути спонтанно компресовані, що проявляється мінімальним неврологічним дефіцитом); в) **тип С** (двосторонній вивих суглобових відростків внаслідок механізму флексії-розтягання; він нагадує «ушкодження ремня безпеки», однак характеризується наявністю

ушкоджень переднього стовпа, який супроводжується ушкодженням диска або переднього краю тіла хребця) [1-3].

Нестабільними варто вважати лише ті види ушкоджень, які супроводжуються більшим ризиком значного зсуву і/або неврологічних розладів. Оцінка стабільності чи нестабільності ушкоджень грудного та поперекового відділів хребта відіграє ключову роль у плануванні подальшого лікування та проводиться за шкалою Вайт та Панджабі (якщо загальна оцінка становить 5 і більше балів, ушкодження вважаються нестабільними).

Для оцінки функціонального стану ушкодженого хребта важливим є ступінь зсуву хребців, ступінь кутової деформації, ступінь звуження хребетного каналу.

Клінічна картина травматичних ушкоджень грудного та поперекового відділів хребта та спинного мозку. Виділяють наступні періоди перебігу:

Гострий період (2-3 доби). Клінічні прояви різного ступеня ушкоджень спинного мозку можуть бути схожими в цей період внаслідок того, що клінічна картина обумовлена спінальним шоком.

Ранній період (з 4 доби до 2-3 тижнів). У цей період, як і в гострому, при ушкодженнях спинного мозку різного ступеня може спостерігатись синдром повного порушення провідності спинного мозку, який обумовлений спінальним шоком, порушеннями крово- та ліквородинаміки, набряком і набуханням спинного мозку.

Проміжний період (протікає до 2-3 місяців). На початку даного періоду (5-6 тижнів після ушкодження) зникають явища спінального шоку, набряку спинного мозку та виявляється дійсний характер та об'єм ушкодження спинного мозку — забій спинного мозку, часткове або повне порушення неврологічних функцій нижче рівня ушкодження.

Пізній період (з 3-4 місяця до 2-3 років після травми). Спостерігається відновлення функцій спинного мозку, виражене різною мірою в залежності від тяжкості його ушкодження (відновлення функцій спинного мозку може відбуватись на протязі 5-10 років після травми). У цей період можливе наростання неврологічної симптоматики, яке обумовлене розвитком рубцевого процесу, кістоутворенням, розвитком посттравматичної сирингомієлії, прогресуванням кіфотичної деформації хребта, явищами нестабільності із пізньою компресією спинного мозку.

Для уніфікованої оцінки неврологічних порушень використовують шкалу Frankel чи ASIA [4].

3.2.3.1. Протокол надання спеціалізованої високо-технологічної нейрохірургічної допомоги хворим із травмою грудного та поперекового відділів хребта та спинного мозку

Шифр за МКХ-10: грудний відділ S 23.0, поперековий відділ S 32.0

Ознаки та критерії діагностики

Ознаками травми грудного та поперекового відділів хребта та спинного мозку є локальна болючість і деформація, зменшення або відсутність чутливості нижче рівня ушкодження, порушення рухів у нижніх кінцівках, порушення функції тазових органів.

Клінічна картина залежить від локалізації, виду ушкодження, темпу розвитку компресії спинного мозку, вікових та індивідуальних особливостей хворого.

Умови, у яких повинна надаватись медична допомога та критерії госпіталізації

Хворих з травмою грудного та поперекового відділів хребта та спинного мозку слід негайно госпіталізувати на щиті для обстеження та лікування в нейрохірургічне відділення.

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати (у перші 3 години з часу надходження в приймальне відділення стаціонару):

1. Загально-соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АТ, температура тіла).
2. Неврологічний огляд.
3. Ро-графія грудного чи поперекового відділу хребта в 2 проекціях (при підозрі на переломи поперечних відростків - 1/2 та 3/4 проекції з обох боків).
4. Люмбальна пункція, висхідна чи низхідна мієлографія (за відсутності КТ, МРТ).
5. КТ грудного чи поперекового відділу хребта, бажано в перші 60 хвилин після госпіталізації (основний метод діагностики ушко-

дження хребта), МРТ грудного чи поперекового відділу хребта (основний метод діагностики ушкодження спинного мозку).

6. Визначення групи крові та резус-фактора.
7. Загальний аналіз крові та сечі.
8. Аналіз крові на вміст цукру, алкоголю. Проба Раппопорта.
9. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників осмолярності плазми крові та гематокриту. Контроль згортання крові (з 3-го дня).

Лікування хворих із травмою грудо-поперекового відділу хребта та спинного мозку

Лікування хворих із хребетно-спинномозковою травмою (ХСМТ) починають на догоспітальному етапі, основне завдання якого – не погіршити стан хворого під час його транспортування в стаціонар. Догоспітальна допомога включає збереження або нормалізацію життєво важливих функцій (дихання, гемодинаміки), фіксацію хребта, введення нейропротекторів (метилпреднізолону). Хворих із ХСМТ рекомендується транспортувати безпосередньо в спеціалізовані нейрохірургічні відділення або травматологічні відділення ЦРБ.

Надання допомоги хворим у гострому періоді хвороби: нормалізація дихання й гемодинаміки, катетеризація сечового міхура та центральної вени. У випадку спінального шоку бинтують нижні кінцівки, вводять атропін, гіпертонічний (3-7%) розчин NaCl, проводять симптоматичне лікування (за алгоритмом ABC – дихальні шляхи, дихання, кровообіг) та негайно госпіталізують потерпілого у нейрохірургічне відділення.

У перші 8 год. призначають метилпред (солюмедрол) у дозі 30 мг/кг/маси тіла одноразово, через 6 год. хворий приймає 15 мг/кг препарату, надалі – по 5 мг/кг кожні 4 год. протягом 2 діб. Уводять вітамін Е по 5 мл внутрішньом'язево, дифенін – по 500 мг, антибіотики широкого спектра дії, анальгетики, нейропротектори, магнію сульфат, виконують повороти хворого кожні 30-40 хв., проводять симптоматичне лікування. Через 8-12 тижнів хворого переводять на реабілітацію в неврологічне відділення, реабілітаційний центр, проводять профілактику виникнення тромбоемболічних ускладнень. При тривалому ліжковому режимі профілактику тромбоемолії здійснюють на всіх етапах травматичної хвороби СМ.

Фістули й місця витікання спинномозкової рідини необхідно ушити.

Основні завдання хірургічного лікування хворих із травмою хребта:

1. Декомпресія спинного мозку та його корінців.
2. Стабілізація хребта з метою ранньої іммобілізації та прискорення утворення кісткової мозолі.
3. Створення умов для проведення ранньої реабілітації хворого.
4. Профілактика розвитку пізньої деформації в зоні перелому.
5. Профілактика розвитку больового синдрому.

Показання до хірургічного втручання:

1. Деформація хребетно-спинномозкового каналу, виявлена під час Ro-обстеження, КТ або МРТ, що свідчить про компресію СМ або звуження спинномозкового каналу на 30% і більше.
2. Наявність кісткових або м'якотканих фрагментів у спинномозковому каналі.
3. Часткова або повна блокада лікворних шляхів.
4. Прогресування дисфункції СМ.
5. Нестабільність хребетно-рухового сегмента, що створює небезпеку наростання неврологічної симптоматики.

Протипоказаннями до операції є: шок, поєднані ушкодження, які необхідно швидко ліквідувати.

3.2.3.2. Вибір методів лікування травматичних ушкоджень грудного і поперекового відділів хребта і спинного мозку залежно від стабільності перелому і наявності неврологічного дефіциту

I. Без неврологічного дефіциту:

А. Стабільний перелом: хірургічне втручання не потрібне, показана тораколюмбосакральна зовнішня фіксація. **Б. Нестабільний перелом:** показана задня стабілізація.

II. Із частковим неврологічним дефіцитом:

А. Стабільний перелом: показане виконання ламінектомії, при наявності кіфотичної деформації – у поєднанні із задньою стабілізацією.

Б. Нестабільний перелом: показана передня декомпресія спинного мозку із видаленням тіла хребця або його частини із виконанням спондилодеза кістковим трансплантатом або керамічними чи титановими протезами та додатковою передньою або задньою фіксацією.

III. Із грубим неврологічним дефіцитом: показана ламінектомія із задньою стабілізацією для проведення ранньої реабілітації хворого.

Хірургічні доступи визначаються характером ушкодження хребта і спинного мозку. При ушкодженні тіл використовуються передні, передньо-бокові доступи; при ушкодженні дуг, суглобних відростків – задні, задньо-бокові доступи; при наявності гематом (суб-, епідуральних та інтрамедулярних) застосовуються задні або комбіновані доступи, залежно від локалізації кісткових ушкоджень. Операція завжди закінчується стабілізацією хребта (внутрішньою й зовнішньою). Основний принцип лікування здавлювання спинного мозку – рання відкрита або закрита його декомпресія з наступною надійною стабілізацією ушкодженого сегмента хребта.

Абсолютними показаннями є ушкодження дурального мішка, що виявляється при мієлографії, КТ чи МРТ, переломи хребців з ушкодженнями дужок, уламкові переломи тіл хребців із впровадженням уламків у хребетний канал; велика секвестрована грижа диска.

Вимоги до обладнання:

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

Післяопераційне ведення хворого.

Призначається антибіотик протягом 2-17 днів, проводиться помірна дегідратаційна та знеболююча терапія. Переведення хворого для реабілітаційного лікування можливо після стабілізації вітальних функцій.

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. Після 1-2 годин спостереження при стабільному стані хворого переводять в палату.

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 показано проведення рентгенографії грудного чи поперекового відділу хребта.

Критерії ефективності лікування в найближчому післяопераційному періоді

Для оцінки ступеня регресу больового синдрому застосовується шкала 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.

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

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, стабільність грудного відділу хребта за даними функціональної рентгенографії.

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

Список використаних джерел

1. Dhall SS, Dailey AT, Anderson PA, Arnold PM, Chi JH, Eichholz KM, Harrop JS, Hoh DJ, Qureshi S, Rabb CH, Raksin PB, Kaiser MG, O'Toole JE. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review

- and Evidence-Based Guidelines on the Evaluation and Treatment of Patients With Thoracolumbar Spine Trauma. *Neurosurgery*. 2018 Sep 6. doi: 10.1093/neuros/nyy368.
2. Eichholz KM, Rabb CH, Anderson PA, Arnold PM, Chi JH, Dailey AT, Dhall SS, Harrop JS, Hoh DJ, Qureshi S, Raksin PB, Kaiser MG, O'Toole JE. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guidelines on the Evaluation and Treatment of Patients With Thoracolumbar Spine Trauma: Timing of Surgical Intervention. *Neurosurgery*. 2018 Sep 6. doi: 10.1093/neuros/nyy362.
 3. Dhall SS, Dailey AT, Anderson PA, Arnold PM, Chi JH, Eichholz KM, Harrop JS, Hoh DJ, Qureshi S, Rabb CH, Raksin PB, Kaiser MG, O'Toole JE. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guidelines on the Evaluation and Treatment of Patients With Thoracolumbar Spine Trauma: Hemodynamic Management. *Neurosurgery*. 2018 Sep 6. doi: 10.1093/neuros/nyy368.
 4. Brotis AG1, Paraskevi TM, Tsitsopoulos P, Tasiou A, Fotakopoulos G, Fountas KN. An evidence-based approach towards the cranio-cervical junction injury classifications. *Eur Spine J*. 2015 May;24(5):931-9. doi: 10.1007/s00586-015-3877-2. Epub 2015 Mar 22.

3.2.4. Протокол надання спеціалізованої високотехнологічної нейрохірургічної допомоги хворим з компресійними та компресійно-осколковими ушкодженнями хребта

Компресійні та компресійно-осколкові переломи хребта виникають внаслідок травматичного ушкодження або критичного остеопорозу. За стабільністю ушкодження хребта вони поділяються на **стабільні** (найчастіше бувають при клиноподібних компресійних переломах тіл і при переломах дужок проксимальніше 4-го поперекового хребця, а також при переломах поперечних і остистих відростків) і **нестабільні** (всі зміщення (вивихи) хребців, переломи й вивихи суглобових відростків, розриви міжхребцевих дисків і їх сполучення з ушкодженням тіл хребців). Всі хворі з нестабільністю хребта вимагають лікувальної стабілізації за допомогою корсетів, шин, стяжок, хірургічного втручання) [1-3].

В залежності від наявності або відсутності ушкодження нервових структур переломи хребта поділяють на **ускладнені** та **неускладнені**.

Шифр за МКХ-10: S12, S22.0-S22.1, S32.0-S32.1.

Ознаки та критерії діагностики.

Клінічні ознаки дискогенних нейрокомпресійних синдромів (ДНС) шийного відділу хребта:

1. Рефлекторні (рефлекторно-больові) синдроми. Їх виникнення пов'язане із пропріоцептивною імпульсацією із ушкодженого хребцево-рухового сегменту за рахунок подразнення синувертебрального нерва (Люшка), що обумовлює розвиток локального больового синдрому, який посилюється під час вертикалізації хворого. Нерідко на фоні рефлекторних (рефлекторно-больових) синдромів з'являються симптоми ураження вегетативної нервової системи.
2. Компресійні радикулопатії. Клінічна симптоматика складається із синдрому подразнення (больовий синдром, гіперестезія) та синдрому випадіння функції корінця (порушення чутливості, порушення рухових функцій, тощо).
3. Компресійна мієлопатія. Тривала компресія із ішемією спинного мозку може призвести до формування ішемічних вогнищ та незворотніх змін у спинному мозку.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

Хворих з травмою грудного та поперекового відділів хребта та спинного мозку слід негайно госпіталізувати на щиті для обстеження та лікування в нейрохірургічне відділення.

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати (у перші 3 години з часу надходження в приймальне відділення стаціонару):

1. Загально-соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АТ).
2. Неврологічний огляд.
3. Ро-графія шийного відділу хребта в 2 проекціях (при підозрі на переломи поперечних відростків – 1/2 та 3/4 проекції з обох боків).

4. Люмбальна пункція, висхідна чи низхідна мієлографія (за відсутності КТ, МРТ).
5. КТ ушкодженого відділу хребта, бажано в перші 60 хвилин після госпіталізації (основний метод діагностики пошкодження хребта),
6. МРТ ушкодженого відділу хребта (основний метод діагностики ушкодження спинного мозку).
7. Визначення групи крові та резус-фактора.
8. Загальний аналіз крові та сечі.
9. Аналіз крові на вміст цукру, алкоголю. Проба Раппопорта.
10. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників осмолярності плазми крові та гематокриту. Контроль згортання крові (з 3-го дня).

Хірургічне лікування при компресійних та компресійно-осколкових переломах хребта має проводитись у найближчі дні після поступлення хворого до стаціонару та базується на диференційованому використанні пункційної вертебропластики або встановленні стабілізуючих систем із попередньою декомпресією нервових структур у випадку їх компресійного пошкодження.

Хірургічні втручання, що застосовуються в даний час при лікуванні компресійних та компресійно-уламкових переломах хребта:

- Пункційна вертебропластика
- Стабілізація ушкоджених відділів хребта з / без попередньої декомпресії компресованих нервових структур.

Пункційна вертебропластика проводиться переважно при компресійних неускладнених переломах тіл хребців без вираженої компресійної неврологічної симптоматики із збереженням цілісності задньої замикальної пластинки тіла хребця.

Втручання здійснюється при достатній висоті тіла зламаного хребця, при відсутності зміщення уламків в просвіт хребцевого каналу, відсутності лінійного дефекту задньої замикальної пластинки тіла хребця. Оптимальним є використання пункційної вертебропластики при переломах тіл хребців із збереженням 2/3 їх висоти та відсутністю ураження ніжок хребців.

Встановлення систем транспедикулярної фіксації без попередньої декомпресії застосовується переважно при переломах тіл хребців, при яких відсутня неврологічна компресійна симптоматика, ураження нервових корінців та/або спинного мозку, при наявності нестабільності, ушкодженні задньої замикальної пластинки тіл хребців.

Встановлення систем транспедикулярної фіксації із попередньою декомпресією проводиться за наявності компресійної неврологічної симптоматики, яка потребує звільнення відповідних нервових структур від факторів, що їх компресують.

Протипоказання до нейрохірургічного втручання можуть виникнути при невідповідності клінічних даних та даних МРТ, поєднанні переломів із діабетичною радикуло- чи полірадикулопатією, важким соматичним станом хворого, наявності поєднаних уражень, що загрожують життю пацієнта і потребують невідкладної корекції.

Клінічна діагностика на догоспітальному етапі включає загальносоматичний, неврологічний огляд хворого, збір анамнезу, проведення інструментальних обстежень (рентгенографія, КТ, МРТ, нейроміографія, викликані потенціали (за необхідності)); встановлення показань до хірургічного втручання.

Умови госпіталізації хворого:

1. Наявність рентгенографії, МРТ шийного відділу хребта; при необхідності – КТ, електронейроміографії, викликаних потенціалів, на яких виявляються фактори компресії нервових структур.
2. Рентгенографія шийного відділу хребта в 2 проекціях, інколи – функціональна рентгенографія
3. Лабораторні дослідження при госпіталізації пацієнта:
 - Група та резус крові
 - Розгорнутий загальний аналіз крові;
 - Біохімічне дослідження крові;
 - Коагулограма;
 - Загальний аналіз сечі;
 - Аналіз крові на гепатити
 - Флюорограма чи рентген легень

– Аналіз крові на ВІЧ інфекцію (за згодою хворого).

4. Виписка невролога про консервативне лікування, яке було проведено.

Стаціонарне лікування

Діагностичні заходи мають включати:

1. Загальний соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (лікуючий лікар або черговий лікар-нейрохірург при ургентній госпіталізації).
2. Неврологічний огляд (лікуючий лікар або черговий лікар-нейрохірург при ургентній госпіталізації).
3. Огляд терапевта, проведення електрокардіографії (терапевт).
4. Клінічний розбір чи консиліум (лікарі відділення).
5. Огляд анестезіолога (анестезіолог).

При погіршенні стану хворого чи нетиповому перебігу захворювання після госпіталізації можуть бути повторно проведені:

- КТ хребта;
- МРТ хребта;
- нейроміографія, викликані потенціали;
- рентгенографія хребта в 2 проекціях, інколи – функційна рентгенографія.

Для проведення хірургічного втручання використовується наступне обладнання:

- ЕОП;
- нейрохірургічний мікроскоп;
- пункційна голка для проведення в тіло хребця;
- кісткові цементи у вигляді порошку із розчинником, що призводить до їх полімеризації;
- пристрій для змішування цементу;
- набір для встановлення стабілізуючої системи;

- розхідні матеріали, такі як титанові гвинти, гайки, титанові штанги, тощо, що є складовими системи транспедикулярної фіксації;
- набір спинального нейрохірургічного інструментарію.

Післяопераційне ведення хворого

Хворий знаходиться на ШВЛ 1-2 год. у відділенні інтенсивної терапії.

Після просинання хворого, відновлення самостійного дихання оцінюються вітальні функції, контролюються показники крові. Далі проводиться екстубація. Деякий час хворий спостерігається, в подальшому переводиться в палату.

На наступну добу після хірургічного втручання хворому дозволяється вставати. Призначається антибіотик протягом 2-7 днів, проводиться помірна дегідратаційна та знеболююча терапія, фіксація попереково-грудного відділу напівжорстким корсетом до 2 місяців. Виписка хворого можлива протягом 2-7 діб після втручання.

Етап післяопераційного лікування

В післяопераційному періоді хворий спостерігається лікуючим лікарем щоденно.

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

Середній термін лікування в нейрохірургічному відділенні – до 3-7 діб.

При виконання хірургічних втручань зі стабілізацією хребта в якості післяопераційного контролю необхідно проведення рентгенографії 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. Також може застосовуватись 4-бальна Pain Score Scale, яка передбачає таку оцінку больового синдрому: 0 – немає болю, 1 – біль не потребує прийому знеболюючих, 2 – біль потребує прийому нестероїдних

протизапальних препаратів, 3 – біль потребує прийому наркотичних анальгетиків. Досить показовою є оцінка хворим динаміки больового синдрому, при якій за 100% береться рівень передопераційного болю. Зменшення болю до 30% та менше від доопераційного свідчить про успішність проведеного хірургічного втручання.

Клінічна картина дегенеративних процесів шийного відділу хребта проявляється цілою гамою неврологічних розладів і не може бути охарактеризована одним або декількома ознаками. Ми рекомендуємо сумарну оцінку неврологічного стану хворого за шкалою Японської ортопедичної асоціації – JOA (Japanese Orthopaedic Association). Ця шкала дозволяє підсумувати оцінку рухових, чутливих і тазових розладів і характеризує однією цифрою стан пацієнта. При цьому оцінка «0» свідчить про повне порушення функції спинного мозку, тоді як абсолютно неврологічно інтактний пацієнт характеризується оцінкою «17 балів». Оцінюючи за цією шкалою хворого в процесі лікування, є можливість математично визначити наявність або відсутність неврологічного дефіциту і оцінити темп поліпшення (погіршення) стану пацієнта. Підсумовуючи бали, нараховані відповідно до стану хворого, можна отримати кількісну характеристику неврологічного статусу.

На підставі шкали JOA можливий процентний метод оцінки результатів хірургічного лікування хворих з шийною мієлопатією за формулою:

(післяопераційний бал - доопераційний бал) x 100 % ÷ 17

Отриманий результат у відсотках характеризує ступінь відновлення функцій спинного мозку після хірургічного лікування. Ми оцінюємо результат як відмінний при показнику від 75% до 100%; хороший – від 50% до 74%; задовільний – від 25% до 49%; незмінний – від 0% до 24%; поганий – менше 0%.

Спостереження у віддаленому періоді.

Хворий у віддаленому періоді може звернутися на амбулаторний прийом для проведення консультацій, отримання заключень, надання подальших рекомендацій.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування у віддаленому періоді є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, зникнення чи зменшення в розмірах грижі диску за даними МРТ виконаного не раніше чим через 4-6 міся-

ців після оперативного втручання. Важливим являється задовільне положення імплантату на контрольних рентгенограмах.

При необхідності показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

Список використаних джерел

1. Yang W, Yang J, Liang M. Percutaneous Vertebroplasty Does Not Increase the Incidence of New Fractures in Adjacent and Nonadjacent Vertebral Bodies. *Clin Spine Surg.* 2019 Mar;32(2):E99-E106. doi: 10.1097/BSD.0000000000000734. PMID: 30394878.
2. Wang W, Duan K, Ma M, Jiang Y, Liu T, Liu J, Hao D. Can an unipedicular approach replace bipedicular percutaneous vertebroplasty for osteoporotic vertebral compression fracture? *J Back Musculoskelet Rehabil.* 2019;32(2):261-267. doi: 10.3233/BMR-170870. PMID: 30347587.
3. Okano I, Midorikawa Y, Midorikawa N, Hoshino Y, Sawada T, Toyone T, Inagaki K. Risk factors for spinal cord injury progression after anterior fusion for cervical spine trauma: a retrospective case-control study. *Spinal Cord Ser Cases.* 2018 Oct 5;4:90. doi: 10.1038/s41394-018-0123-2. eCollection 2018.

РОЗДІЛ 4. СУДИННІ ЗАХВОРЮВАННЯ

4.1. Судинні мальформації спинного мозку та хребта у дітей. Протокол надання спеціалізованої високотехнологічної нейрохірургічної допомоги хворим із судинними мальформаціями спинного мозку та хребта

Шифр судинних мальформацій спинного мозку та хребта за МКХ-10: C72.0

Судинні мальформації ушкоджують спинний мозок та хребет. Вона розподіляються на АВМ та артеріо-венозні фістули (АВФ). Існує п'ять основних форм судинних мальформацій спинного мозку та хребта: 1) інтрамедулярні АВМ, 2) перимедулярні АВФ, 3) дуральні АВФ, 4) ювенільні АВМ, 5) метамерні АВМ (синдром Гобса). У загальній структурі АВМ та АВФ ЦНС складають близько 7%.

Клінічні прояви судинних мальформацій спинного мозку та хребта різні. Біль у спині - найбільш частий симптом у дорослих і у 60-70% випадків є першою ознакою захворювання. Локалізація болю первинно відповідає рівню утворення. У дітей одним з ранніх симптомів може бути деформація хребта. Поступово з'являється та невпинно прогресує неврологічний дефіцит. Характер неврологічних порушень визначається рівнем розвитку утворення. Більшість хворих, що хірургічно не лікувались, стають паралізованими протягом 5 років від початку захворювання [1-3].

Умови, у яких повинна надаватись медична допомога та критерії госпіталізації

Всіх хворих з судинними мальформаціями спинного мозку та хребта потрібно направляти на обстеження та лікування у 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 у 2 проекціях.

4. МРТ ушкодженого відділу хребта (основний метод діагностики).
5. За необхідності - КТ-ангіографія.
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. Контроль згортання крові (з 3-го дня).
11. Суперселективна спінальна ангіографія.

Лікування хворих з судинними мальформаціями спинного мозку та хребта:

Лікування даної групи хворих необхідно проводити у спеціалізованих нейрохірургічних відділеннях.

Лікувальна тактика при судинних мальформаціях спинного мозку:

Судинні мальформації спинного мозку та хребта призводять до появи та безповоротного прогресування неврологічного дефіциту. Тому, у випадках наявності судинних мальформацій спинного мозку та хребта показано хірургічне лікування.

Показання до хірургічного лікування:

1. Наявність судинних мальформацій спинного мозку та хребта (АВМ, АВФ) за даними МРТ обстеження.
2. Наявність судинних мальформацій спинного мозку та хребта (АВМ, АВФ) за даними спінальної селективної ангіографії, встановлені живлячі та дренуючі судини мальформації
3. Неврологічна симптоматика, що співпадає з рівнем ушкодження за даними ангіографії та МРТ обстеження,
4. Прогресування дисфункції спинного мозку і його корінців.

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта.

Особливості лікування

Ціллю хірургічного лікування є тотальне, субтотальне чи часткове виключення чи видалення АВМ, АВФ. Операцію необхідно прово-

дити до того, як розвинулись важкі, незворотні симптоми ушкодження спинного мозку.

Особливості хірургічних втручань

Серед хірургічних втручань, які застосовуються, є: відкриті хірургічні чи мікрохірургічні втручання; ендovasкулярна емболізація живлячих судин; комбіновані втручання, де поєднувалися перший та другий методи. Показання до кожного із них різні.

Показаннями до виконання відкритих хірургічних втручань:

- 1) необхідність хірургічної резекції судинної мальформації та дренуючих її судин;
- 2) випадки, де ендovasкулярно емболізувати безпосередньо живлячі судини не вдається, а ендovasкулярна емболізація магістральних живлячих судин несе загрозу облітерації живлячих спинний мозок артерій;
- 3) випадки, де кількість безпосередньо живлячих судин більша, ніж виявляється при ангіографії і, відповідно, відсутня можливість емболізації всіх живлячих судин та повного виключення з кровотоку;
- 4) наявність поширених анастомозів безпосередньо живлячих судин чи власних судин мальформації з судинами спинного мозку, твердої оболонки, хребців, де, відповідно, емболізація живлячих артерій не приведе до повного виключення з кровотоку судинної мальформації.

Показаннями до ендovasкулярної емболізації:

- 1) випадки, де показано проведення хірургічного втручання тільки з виключенням живлячих судин при умові, що живлячі судини мальформації не кровопостачають передню та задню спінальні артерії;
- 2) технічна можливість виконання емболізації при сприятливій для цього ангіоструктурі мальформації пухлини.

Показаннями до виконання комбінованих хірургічних втручань з проведенням ендovasкулярної емболізації живлячих судин, чи безпосередньо самої мальформації, як першого етапу, та відкритого хірургічного втручання, як другого етапу, є:

- 1) необхідність хірургічної резекції судинної мальформації, дренуючих її судин та додатково наступних умов:

- а) масивний кровоплин у мальформації, товсті живлячі судини при умові, що вони не кровопостачають передню та задні спінальні артерії;
- б) множинні живлячі мальформацію судини (при умові, що вони не кровопостачають передню та задні спінальні артерії);
- 2) якщо після проведення ендоваскулярної емболізації, по даним МРТ, зберігається мас-ефект судинного утворення, чи він з'явився після емболізації, зростання ступеню компресії мозку;
- 3) наявність кровоплину по мальформації після емболізації.

Показаннями до виконання комбінованих хірургічних втручань з проведенням відкритого хірургічного втручання, як першого етапу та ендоваскулярної емболізації, як другого етапу, є:

- 1) невеликі залишки після відкритого хірургічного втручання конгломерату АВМ по даним ССА;
- 2) не знайдені під час хірургічного втручання живлячі судини видимі на ангиограмах;
- 3) якщо під час відкритого втручання виявилось технічно неможливо виключити живлячі судини, провести резекцію гнізда АВМ.

Показання до виконання стабілізуючих втручань після видалення судинних мальформацій є:

- 1) інтраканальні судинні мальформації у хворих до 16 років, де проведена ламінектомія більше 2 хребців;
- 2) інтраосальні судинні мальформації з ушкодженням суглобових відростків з двох сторін більше ніж на одному рівні;
- 3) судинні мальформації з ушкодженням більше ніж $1\frac{1}{3}$ тіла хребця;
- 4) комбіновані судинні мальформації з ушкодженням тіла чи його частини, та наявність одного суглобового відростка;
- 5) судинні мальформації з ушкодженням С1—С2 хребців;
- 6) необхідність хірургічної резекції міжхребцевих суглобів під час доступу до вентрально розташованих живлячих АВМ чи АВФ судин.

Застосовується декілька методів ендovasкулярної емболізації, необхідність та можливість кожного з яких вирішується після ССА. При проведенні ССА необхідно визначати ангіоструктуру мальформації чи судинної пухлини, оцінювати можливість виконання передопераційної емболізації. Вона не можлива, або ризикована, якщо живлячі мальформацію артерії беруть участь у кровопостачанні спинного мозку. Виконати ендovasкулярну емболізацію технічно можливо при досить помірному та великому кровоплину у живлячих судинах та помірному чи великому їх діаметру, відсутності надмірної звивистості живлячих судин.

Застосовується два принципово різних варіанти техніки ендovasкулярної емболізації: 1) суперселективне проведення катетера і тромбуючого матеріалу до фістули, гнізда АВМ, чи безпосередньо живлячої мальформацію артерії; 2) облітерація магістральної живлячої артерії першого, чи другого порядку шляхом емболізації тромбуючою композицією.

Перший варіант селективний та безпечний. Такий метод застосовується у випадках де: 1) магістральна судина, що живить мальформацію, дає початок передній та заднім спінальним артеріям та окремо живлячим судинам мальформації (як правило, радикулопіяльним артеріям); 2) мальформація живиться безпосередньо від передньої та задніх спінальних артерій. Останній варіант вимагає точної уяви про ангіоструктуру мальформації. Якщо передня та задні спінальні артерії живлять АВМ чи АВФ та закінчуються в них, можливий тільки селективний метод емболізації. Якщо ПСА, ЗСА віддають гілки до АВМ чи АВФ та продовжуються далі, живлячи спинний мозок, емболізація протипоказана. Метод досить легко виконуваний у випадках, де РМА дає початок передній та заднім спінальним артеріям та окремо судинам, що живлять пухлину чи мальформацію (тип 1 наведений вище). Якщо мальформація живиться від передньої та задніх спінальних артерій (тип 2, наведений вище) пройти терапевтичним катетером через ці судини безпосередньо до місця судинної патології дуже складно. Другий метод емболізації — неселективний метод облітерації магістральної живлячої артерії застосовується у тих випадках, коли ця артерія не живила судини спинного мозку.

Ендovasкулярну емболізацію проводять Опух.

Для ендovasкулярної емболізації проводиться пункція правої стегнової артерії, встановлюється клапанна катетеризаційна система, через

яку у судинне русло вводиться ангіографічний катетер (зовнішній діаметр — 7F, внутрішній — 0,35—0,38). Катетеризується магістральна живляча артерія. Через основний ангіографічний катетер проводиться лікувальний катетер настільки близько до мальформації чи безпосередньо її живлячих судин, наскільки це можливо. Для лікувального катетера ми використовуємо мікрокатетери типу TRACKER 10 чи 18, MAGIC 3F/2F (Balt Co., France), TRANSIT мікрокатетери і провідники (Cordis Co., USA). Чим тонше катетер, тим дистальніше можна його провести і тим більш селективно емболізується мальформація. Через лікувальний катетер робиться суперселективна ангіографія. Якщо емболізація при виявленій ангіоструктурі можлива, через лікувальний катетер вводиться рідка тромбуюча композиція у кількості, необхідній для вимикання АВМ (як правило 0,2—0,3 мл). Якщо контрольна суперселективна ангіографія не підтверджує виключення АВМ, проводиться додаткова емболізація.

При мікрохірургічному втручанні положення хворого на боці або на спині. Ламінектомія проводиться над місцем розташування АВМ, АВФ.

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

ТМО відкривають лінійним розрізом відповідно розташуванню АВМ, АВФ та розводять в сторони лігатурами. Важливо виявити середню лінію - середина відстані між задніми корінцями.

Використовують мікроскоп, збільшення 8-12 разів. Проводять ревізію дорсальної поверхні спинного мозку, наступним етапом проводять ревізію вентральної поверхні спинного мозку з задньобокowego доступу з 2 сторін. При виявленні спінальних артерій, що живлять фістулу (перимедулярну або дуральну АВФ), у місті переходу артерії у фістулу, на неї накладається зігнутий по площині кліпс та вимикається кровопостачання у фістулу. Замість накладання кліпси можливо (у разі невеликого діаметру судин) місце входу спінальної артерії у фістулу поступово коагулювати та пересікти.

При видаленні інтрамедулярної АВМ спочатку зі всіх сторін відділяють АВМ від спинного мозку, коагулюють та пересікають (чи кліпують) спочатку артерії, що підходять до АВМ, а у останню чергу — вени. Випорожнення кист полегшує відділення АВМ від спинного мозку. Важливим є герметичне зашивання ТМО.

Комбіновані втручання, де першим втручанням була емболізація, а другим - хірургічне видалення АМВ чи пухлини, є найбільш поширеним варіантом. Для цього проводять емболізацію живлячих судин мальформації чи самої мальформації. Після емболізації проводять ССА для з'ясування, які судини емболізовані, наскільки повно проведена емболізація. У подальшому проводять контрольне МРТ дослідження для з'ясування змін із сторони зон "порожнього" МР сигналу в області мальформації і, тим самим, з'ясування змін кровотоку та мас-ефекту. Відкрите хірургічне втручання проводять через 1–5 днів після емболізації. Рідко показані комбіновані втручання, де першим є мікрохірургічне видалення мальформації, а другим — емболізація. Для цього після мікрохірургічного втручання проводиться ангіографія та МРТ-графію. Оцінюється можливість емболізації та виявляється живляча судина, яку потрібно емболізувати.

II. Етап хірургічного лікування

Хірургічне втручання проводиться відповідно до обраної методики хірургічного лікування.

Вимоги до обладнання: ангіограф, ЕОП, операційний мікроскоп, набір та ендоскопічна установка, набір спінального нейрохірургічного інструментарію.

Післяопераційне ведення хворого

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

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. Біля 2-3 годин хворий спостерігається, в подальшому переводиться у палату.

III. Етап післяопераційного лікування

У 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.

Після виконання хірургічних втручань зі стабілізацією хребта в якості післяопераційного контролю необхідно проводити рентгенографію ушкодженого відділу хребта.

Критерії ефективності лікування в найближчому післяопераційному періоді:

Для оцінки ступеню 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.

IV. Спостереження у віддаленому періоді.

Через 6 місяців після втручання слід виконати контрольне МРТ та КТ обстеження та провести оцінку неврологічного стану хворого. Проведення контрольної спінальної селективної ангіографії.

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

При стабілізації стану хворого показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології. У подальшому хворий потребує диспансерного спостереження раз на рік.

Повторні амбулаторні консультації, МРТ та КТ, ангіографічний контроль можливі і раніше якщо виникають показання у разі прогресування АВМ, АВФ, за необхідності проведення контролю ефективності проведеного лікування.

Список використаних джерел

1. Nikova A, Ganchev D, Birbilis T. Pediatric Dilemma: Endovascular versus Surgical Intervention for Spinal Vascular Malformations. *Pediatr Neurosurg*. 2018;53(5):291-298. doi: 10.1159/000490420. Epub 2018 Jul 23. Review.
2. Ghobrial GM, Liounakos J, Starke RM, Levi AD. Surgical Treatment of Vascular Intramedullary Spinal Cord Lesions. *Cureus*. 2018 Aug 16;10(8):e3154. doi: 10.7759/cureus.3154.

3. Collin A, Labeyrie MA, Lenck S, Zetchi A, Aymard A, Saint-Maurice JP, Civelli V, Houdart E. Long term follow-up of endovascular management of spinal cord arteriovenous malformations with emphasis on particle embolization. J Neurointerv Surg. 2018 Jul 3. pii: neurintsurg-2018-014016. doi: 10.1136/neurintsurg-2018-014016

4.2. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з кавернозними мальформаціями центральної нервової системи

Шифр за МКХ-10: Q 28.3

Критерії діагностики та клінічні ознаки кавернозних мальформацій центральної нервової системи у дітей

Кавернозні мальформації (КМ) відносяться до групи вроджених вад розвитку судинної системи головного мозку. Розповсюдженість даної патології в популяції складає близько 0,5 %. Проте лише у незначній частини хворих КМ проявляються клінічною симптоматикою. Серед симптомних судинних мальформацій КМ складають близько 15 %, займаючи 2 місце після артеріовенозних мальформацій. За середньостатистичними даними спорадичні КМ складають близько 80 %, спадкові – близько 20 %. КМ можуть бути поодинокими та множинними. Поодинокі КМ переважають при спорадичній формі захворювання, множинні – зазвичай, при спадковій [1-3].

КМ можуть формуватися у будь-якому відділі центральної нервової системи, проте, найчастіше спостерігаються у ділянці великих півкуль мозку, переважаючи у лобній та скроневій частках. Глибинні КМ великих півкуль (базальні ганглії, середній мозок) складають близько 10 % від усіх КМ. У задній черепній ямці локалізується до 28 % КМ. Первинна маніфестація захворювання спостерігається найчастіше у віковому проміжку від 20 до 40 років. Перебіг захворювання, зазвичай, доброякісний. Захворювання рідко приводить до глибокої інвалідизації, летальні випадки поодинокі, спостерігаються при стовбуровій та дієнцефальній локалізації КМ [4, 5].

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога дітям з кавернозними мальформаціями центральної нервової системи:

- необхідність консультування, спостереження та вірогідного лікування КМ ЦНС у спеціалізованих нейрохірургічних установах спе-

ціалістами, які мають досвід лікування та ведення хворих з даною патологією.

- передбачене амбулаторне консультування та дообстеження хворих з КМ (окрім пацієнтів з КМ стовбурової та дієнцефальної локалізації з вираженою вогнищевою неврологічною симптоматикою).
- хворі з КМ стовбурової та дієнцефальної локалізації з вираженою неврологічною симптоматикою повинні бути терміново госпіталізовані у спеціалізований нейрохірургічний стаціонар;
- для надання адекватної нейрохірургічної допомоги у стаціонарних умовах передбачена наявність МРТ – діагностики з можливістю виконання МРТ – трактографії;
- наявність операційної, оснащеної мікроскопом та нейронавігацією для виконання мікрохірургічних операцій;
- можливість продовження лікування (або динамічне спостереження) під наглядом невролога.
- можливість консультативного прийому спеціаліста – епілептолога для корекції прийому антиконвульсантів за наявності симптоматичної епілепсії.

Діагностика кавернозних мальформацій центральної нервової системи у дітей

Основним пусковим механізмом появи будь-яких клінічних симптомів за наявності КМ є формування крововиливу з КМ (імбібіція, крововилив по периферії, гематома). Вірогідним є розвиток симптоматики внаслідок тромбоформування, порушення венозного відтоку, розвитку лікворо-динамічних порушень, епілептиформного впливу продуктів розпаду крові.

Клінічна симптоматика представлена судомними нападами, гострим або підгострим розвитком вогнищевої неврологічної симптоматики, яка виникає на фоні загальномозкової симптоматики, або за її відсутності. Спостерігається тенденція до наростання частоти судомних нападів, у деяких випадках - до формування фармакорезистентної епілепсії. При локалізації КМ у стовбурових відділах головного мозку характерне формування вираженого неврологічного дефіциту з порушенням функції черепно-мозкових нервів. КМ може бути також випадковою знахідкою при скринінговій діагностиці цефалгічного синдрому.

Первинна діагностика КМ повинна проводитись на амбулаторному етапі (за виключенням випадків розвитку вираженого неврологічного дефіциту та загальноомозкової симптоматики у хворих, які потребують термінової госпіталізації у нейрохірургічний стаціонар).

Основним методом діагностики КМ є магнітно-резонансна томографія (МРТ). Чутливість методу МРТ за наявності КМ складає 100 %, специфічність – 98 %. МРТ необхідно виконувати на апараті з напруженням магнітного поля 1,5 Тесла. Необхідна диференційна діагностика з внутрішньомозковими пухлинами, великими та гігантськими аневризмами, тромбованими артеріовенозними мальформаціями. Для диференційної діагностики з пухлинами слід застосувати МРТ з контрастним підсиленням (КМ не накопичують контраст). Для диференційної діагностики з аневризмою, артеріовенозною мальформацією рекомендовано виконати селективну церебральну ангіографію (СЦА). Мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ) та СЦА не відносяться до методів, які дозволяють установити діагноз КМ, мають допоміжний характер. МСКТ дозволяє верифікувати наявність крововиливу, МСКТ – ангіографія, СЦА, МР – ангіографія дозволяють візуалізувати венозну ангіому, яка є супроводжуваним діагнозом за наявності КМ. ЕЕГ доцільно виконати за наявності симптоматичної епілепсії при КМ.

Рух пацієнта в умовах стаціонару:

- 1) Огляд нейрохірурга. Деталізація скарг та анамнезу. Неврологічний огляд.
- 2) Соматичний огляд (терапевт), ЕКГ.
- 3) Огляд офтальмолога, отоневролога.
- 4) Виконання МРТ головного мозку з контрастом та МРТ-трактографії.
- 5) МСКТ головного мозку, МСКТ-ангіографія, МСКТ-венографія (голова).
- 6) За необхідності, виконання СЦА.
- 7) Доопераційна ЕЕГ.
- 8) Загальний аналіз крові, біохімічний аналіз крові, загальний аналіз сечі, коагулограма (лабораторні дослідження необхідно доповнити обов'язковими аналізами крові на ВІЛ, гепатити, якщо такі

не були виконані на догоспітальному етапі. Також це стосується обов'язкового виконання флюорографії або рентгенографії легень. За необхідності до консультацій залучаються вузькі спеціалісти.

- 9) Огляд анестезіолога та планування периопераційного медикаментозного забезпечення хірургічного втручання.

Лікування кавернозних мальформацій центральної нервової системи у дітей

Лікувальна тактика та вибір методу лікування, за наявності КМ, визначається локалізацією та клінічними проявами захворювання. Певне значення мають розмір КМ, вік пацієнта та наявність загально-соматичної патології.

Вірогідні наступні варіанти ведення та лікування пацієнтів з КМ:

- динамічне спостереження;
- консервативне лікування;
- видалення КМ;
- радіохірургічне лікування.

Необхідно у повному об'ємі інформувати хворого та його родичів про варіанти природнього перебігу захворювання, особливості та ускладнення хірургічного та інших варіантів лікування.

Хірургічне лікування

Необхідно виконувати в умовах високоспеціалізованого нейрохірургічного стаціонару з відповідним рівнем інструментального забезпечення (наявність нейронавігації, нейрофізіологічного моніторингу). Хірургічне лікування передбачає тотальне видалення КМ (часткове видалення неефективне в зв'язку з високою вірогідністю розвитку повторного крововиливу з залишків КМ). При видаленні глибинно розташованих КМ та КМ стовбуру головного мозку, з метою мінімізації травмування оточуючих структур мозку, доцільно застосовувати техніку фрагментації КМ. За наявності гострої або підгострої гематоми, первинно доцільно виконати видалення гематоми з метою зменшення хірургічної травми (внутрішня декомпресія). При видаленні глибинних КМ та КМ невеликого розміру рекомендоване застосування ультразвукової навігації. При видаленні КМ стовбурової локалізації рекомендується застосування нейрофізіологічного моніторингу. Для покращення ефективності

хірургічного лікування хворих з КМ з симптоматичною епілепсією, при локалізації КМ поза функціонально значимою зоною, рекомендується виконати резекцію зміненої перифокальної мозкової речовини до здорової тканини мозку. При локалізації КМ у межах скроневої долі, за наявності резистентної до антиконвульсантів симптоматичної епілепсії з тривалим судонним анамнезом, доцільно розглянути можливість виконання одномоментної амігдалогіпокампектомії.

Показання до операції:

- кортикальні та субкортикальні КМ великих півкуль головного мозку, які маніфестували геморагічним перебігом захворювання або симптоматичною епілепсією, та локалізовані за межами функціонально значимих зон головного мозку.
- КМ латеральних відділів півкуль мозочку з геморагічним перебігом захворювання;
- кортикальні та субкортикальні КМ великих півкуль головного мозку, локалізовані в межах функціонально значимих зон головного мозку, з рецидивуючим геморагічним типом перебігу та формуванням вираженого неврологічного дефіциту;
- КМ стовбуру головного мозку з рецидивуючим геморагічним типом перебігу та формуванням вираженого неврологічного дефіциту;
- КМ глибинної локалізації (діенцефальна, пінеальна ділянки) з рецидивуючим геморагічним типом перебігу та формуванням вираженого неврологічного дефіциту;
- КМ медіальних відділів гемісфер мозочку з рецидивуючим геморагічним типом перебігу та формуванням вираженого неврологічного дефіциту [5, 6].

Хірургічне лікування не рекомендоване:

- за наявності клінічно асимптомних КМ без ознак перенесеного крововиливу за даними МРТ;
- за наявності кортикальних та субкортикальних КМ великих півкуль, локалізованих у функціонально значимих зонах мозку з торпідним перебігом захворювання (поодинокі судонні напади, ефективність протисудонної терапії, відсутність вогнищевої неврологічної симптоматики);

- за наявності кортикальних та субкортикальних КМ великих півкуль, локалізованих у функціонально значимих зонах, які маніфестували одноразовим крововиливом з подальшим повним регресом неврологічних порушень;
- КМ глибинної локалізації (дієнцефальна, пінеальна ділянки), які маніфестували одноразовим крововиливом з подальшим повним регресом неврологічних порушень;
- КМ стовбура головного мозку, які маніфестували одноразовим крововиливом з подальшим повним регресом неврологічних порушень;
- КМ медіальних відділів гемісфер мозочку, які маніфестували одноразовим крововиливом з подальшим повним регресом неврологічних порушень.

У нестандартних ситуаціях лікувальна тактика визначається консилиумом.

Протипоказаннями до проведення нейрохірургічних операцій з приводу КМ є:

- наявність у хворого декомпенсованої соматичної патології;
- атонічна кома;
- верифікована смерть мозку;
- критичні порушення системи згортання крові.

Радіохірургічне лікування. Можливість проведення радіохірургічної операції з приводу КМ головного мозку вирішується сумісно співробітниками відділень судинної нейрохірургії та радіонейрохірургії.

Медикаментозне лікування. За відсутності показань до хірургічного лікування або відмові пацієнта від хірургічного лікування, хворі з КМ головного мозку повинні знаходитись під спостереженням невролога або нейрохірурга. За наявності симптоматичної епілепсії, призначаються антиконвульсанти у відповідності з загальними принципами лікування епілепсії.

Медична реабілітація. Реабілітаційні заходи проводяться за показаннями у відповідності до загальних принципів реабілітації неврологічних та нейрохірургічних пацієнтів.

Список використаних джерел

1. Mazza C, Scienza R, Beltramello A, Da Pian R. Cerebral cavernous malformations (cavernomas) in the pediatric age-group. Childs Nerv Syst 1991;7:139–146
2. Maraire JN, Awad IA. Intracranial cavernous malformations: lesion behavior and management strategies. Neurosurgery 1995; 37:591–605
3. Gross BA, Lin N, Du R, Day AL. The natural history of intracranial cavernous malformations. Neurosurg Focus. 2011;30(6):E24
4. Horne MA, Flemming KD, Su IC, et al. Clinical course of untreated cerebral cavernous malformations: a metaanalysis of individual patient data. Lancet Neurol. 2016;15(2):166–173.
5. Moultrie F, Horne MA, Josephson CB, et al. Outcome after surgical or conservative management of cerebral cavernous malformations. Neurology. 2014;83(7):582– 589
6. von der Brelie C, Kuczy S, von Lehe M. Surgical management and long-term outcome of pediatric patients with different subtypes of epilepsy associated with cerebral cavernous malformations. J Neurosurg Pediatr. 2014;13(6):699-705.

4.3. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із хронічними субдуральними гематомами

Шифр за МКХ-10: Т 90.5

Хронічні субдуральні гематоми (ХСГ) – це відокремлені капсулою крововиливи між твердою і павутинною оболонками, що викликають стиснення головного мозку і клінічно проявляються через кілька тижнів після травми [1, 2].

Критерії діагностики та клінічні ознаки хронічних субдуральних гематом у дітей

Клінічна картина ХСГ залежить від латералізації (лівобічні, правобічні, двобічні), локалізації (супратенторіальні, субтенторіальні), об'єму (в залежності від віку) (малі – до 10-20 см³, середні – 20-50 см³, великі – більше 50-100 см³) та фази перебігу ХСГ:

- фаза клінічної компенсації (проявляється клінікою астено-невротичного синдрому, епізодами цефалгії);

- фаза клінічної субкомпенсації (порушення свідомості до рівня помірного приглушення, психічні порушення, що можуть бути основним симптомом у клініці, вогнищеві симптоми у вигляді легкого геміпарезу, афатичних порушень);
- фаза помірної клінічної декомпенсації (загальний стан – середньої тяжкості, свідомість порушена до глибокого приглушення, психічні порушення, вогнищева симптоматика, окремі дислокаційні стовбурові ознаки тенторіального рівня);
- фаза грубої клінічної декомпенсації (загальний стан тяжкий, свідомість порушена до ступеня сопор – кома I-II, груба підкіркова та стовбурова симптоматика з вітальними порушеннями);
- термінальна фаза (свідомість порушена до рівня термінальної коми з грубими порушеннями життєво важливих функцій).

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога дітям із хронічними субдуральними гематомами

1. Діти з ХСГ підлягають стаціонарному лікуванню у нейрохірургічному відділенні.
2. Хірургічне лікування дитини з хронічною субдуральною гематомою проводиться зі згоди представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. Госпіталізація до відділення нейрохірургії дитячого віку та хірургічне лікування дитини з хронічною субдуральною гематомою проводиться за відсутності протипоказань (у тому числі епідемічних), які б потребували першочергової допомоги за межами нейрохірургічного відділення.

Діагностика хронічних субдуральних гематом у дітей базується на основі:

Доопераційне обстеження:

- оцінка загального та неврологічного статусів, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар-нейрохірург, лікар-неонатолог/педіатр); наявність даних про травму голови в анамнезі (часто без втрати свідомості).
- огляд офтальмолога та отоларинголога (лікарі відділів нейроофтальмології та отоневрології)

- обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:
 1. аналізи крові та сечі клінічні, групова та резус належність, коагулограма (планово – клінічна та біохімічна лабораторії, невідкладно – експрес-лабораторія за заявкою лікаря нейрохірурга, лікаря-неонатолога/педіатра).
 2. бактеріологічне дослідження – із слизової оболонки носа, фекальний матеріал (бактеріологічна лабораторія)
- додаткові лабораторні обстеження:
 1. аналіз ліквору клінічний (планово - клінічна лабораторія, невідкладно - експрес-лабораторія)
 2. дослідження ліквору бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія та лабораторія молекулярної біохімії)
 3. дослідження крові бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія)
- променеві методи обстеження рутинні:

НСГ – (відділ функціональної діагностики);

MPT (в т.ч. з в/в контрастуванням) –відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії;

КТ/МСКТ/краніографія в 2-х проекціях – (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);
- променеві методи обстеження додаткові:

КТ-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

МР-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

Рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за показами лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

УЗД органів черевної порожнини (відділ функціональної даігностики за заявкою лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

Дані допоміжних обстежень:

На оглядовій краніографії спостерігаються гіпертензивні ознаки, переломи склепіння черепа тощо. При виконанні комп'ютерної томографії (КТ) можуть виявлятися прямі (гіпо- та гетероденсивні гематоми) та непрямі (дислокаційні) ознаки (ізоденсивні гематоми). Маг-

нітно-резонансна томографія (МРТ) - провідний метод діагностики при хронічних гематомах усіх видів щільності – «золотий» стандарт діагностики). При виконанні церебральної ангіографії виявляється безсудинна зона, дислокація магістральних судин, АГ проводиться у першу чергу для виключення можливої судинної патології. НСГ може є методом вибору при діагностиці ХСГ у дітей першого року життя [3].

Лікування хронічних субдуральних гематом у дітей

Абсолютними показаннями до хірургічного лікування є компресивно-дислокаційні зміни за даними КТ чи МРТ.

Відносними показаннями до хірургічного лікування є невеликий об'єм гематоми при клінічних ознаках психічних порушень без дислокаційних змін за даними КТ або МРТ.

Протипоказанням до хірургічного втручання може бути тільки декомпенсований стан дитини. У фазі декомпенсації лікування проводиться з часу поступлення дитини у приймальне відділення за алгоритмами інтенсивної терапії.

Перед хірургічним втручанням проводиться комплексне обстеження соматичного статусу дитини із залученням педіатра. Оцінюється можливий ризик хірургічного втручання та анестезіологічного забезпечення.

Обсяг лікувальних заходів:

Доопераційна допомога:

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферійних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії)

Призначення дегідратуючої терапії відповідно до важкості стану (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії)

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі-нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії, лікарі неонатологи/педіатри)

Пункція лікворних просторів: субарахноїдальних просторів, шлуночків мозку, установка лікворошунтуючих систем (лікарі-нейрохірурги).

Методи хірургічного втручання

- Мініінвазивний – евакуація ХСГ через фрезевий отвір (отвори), дренування порожнини гематоми; «Twist-drill» краніотомія; ендоскопічна евакуація гематоми.
- Кістково-пластична краніотомія.

Мініінвазивний метод хірургічного втручання показаний при:

1. однокамерній, рідше двокамерній будові гематоми;
2. гематомі у вигляді рідини або у вигляді рідина-згортки.

Кістково-пластична краніотомія показана при:

1. багатокамерній будові гематоми з багатьма перетинками, що займають значну частину об'єму гематоми;
2. гематомі у вигляді щільного згортка або при її кальцифікації;
3. рецидивах гематоми.

Втручання проводять під загальним знеболюванням, кістково-пластична трепанація потребує використання ШВЛ.

Можливі післяопераційні ускладнення:

- Рецидив гематоми.
- Формування гострих субдуральних, епідуральних та внутрішньомозкових крововиливів.
- Пневмоцефалія.
- Гнійно-запальні ускладнення.
- Тромбоемболія.

У післяопераційному періоді призначаються антибіотики (5-7 діб), знеболюючі, ноотропи, судинні препарати, гемостатична терапія, проводиться профілактика тромбоемболії, за необхідності контроль та корекція системи гомеостазу. Післяопераційне лікування також включає протинабрякову, дегідратаційну, протизапальну, гемостатичну, симптоматичну терапію анальгезуючу. Термін лікування 15–20 діб. Шви знімаються на 8–10 добу після операції [4, 5].

Нехірургічне лікування дітей з ХСГ

Нехірургічне лікування дітей із ХСГ допускається при ХСГ малого об'єму (до 20 см³), відсутності неврологічного дефіциту, компресійно-дислокаційних змін та можливості періодичного КТ чи МРТ контролю. Нехірургічне лікування включає помірну дегідратацію, ноотропні, судинні, протисудомні препарати (за показаннями).

Критерії ефективності та очікувані результати лікування хронічних субдуральних гематом у дітей

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування дітей із ХСГ є покращення загального стану хворого з частковим регресом загальнономозкової та вогнищевої симптоматики, регрес компресійно-дислокаційних змін (за даними КТ чи МРТ) від 3 тижнів до 6 місяців після операції.

Орієнтовна тривалість лікування у нейрохірургічному відділенні – до 15 діб.

Подальше стаціонарне лікування показане у відділенні реабілітації або неврології.

Список використаних джерел

1. Jayawant S, Rawlinson A, Gibbon F, et al. Subdural haemorrhages in infants: population based study. *BMJ* 1998; 317:1558.
2. Whitby EH, Griffiths PD, Rutter S, et al. Frequency and natural history of subdural haemorrhages in babies and relation to obstetric factors. *Lancet* 2004; 363:846.
3. Datta S, Stoodley N, Jayawant S, et al. Neuroradiological aspects of subdural haemorrhages. *Arch Dis Child* 2005; 90:947
4. Santarius T, Lawton R, Kirkpatrick PJ, Hutchinson PJ. The management of primary chronic subdural haematoma: A questionnaire survey of practice in the United Kingdom and the Republic of Ireland. *Br J Neurosurg.* 2008;22:529–34.
5. Tolia C, Sgouros S, Walsh AR, Hockley AD. Outcome of surgical treatment for subdural fluid collections in infants. *Pediatr Neurosurg* 2000; 33:194.

4.4. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з геморагічним інсультом (внутрішньомозковою гематомою)

Шифр за МКХ-10: I61.0, I61.1, I61.2, I61.3, I61.4, I61.5, I61.6, I61.7, I61.8, I61.9, I62.9

Критерії діагностики та клінічні ознаки геморагічного інсульту (внутрішньомозкової гематоми) у дітей

Клінічними проявами внутрішньомозкової інсульт-гематоми, як правило, є головний біль, слабкість у кінцівках, афатичні порушення. Досить типовим є розвиток нудоти і повторного блювання. В цей же час можливе короточасне або довготривале порушення свідомості різного ступеню вираженості (від приглушення до термінальної коми). Нерідко у гострому періоді відмічається психомоторне збудження, генералізовані судоми, гіпертермія, підвищення артеріального тиску. Неврологічна картина характеризується розвитком геміплегії, афатичними порушеннями [1-3].

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога дітям з геморагічним інсультом (внутрішньомозковою гематомою)

Хворих з клінічними проявами ГПМК за типом геморагії потрібно госпіталізувати у неврологічне, нейрохірургічне або нейрореанімаційне відділення стаціонару де можливе проведення СКТ або МРТ головного мозку. При діагностуванні внутрішньомозкового крововиливу показана консультація нейрохірурга (в найближчий час) для визначення тактики дообстеження та подальшого лікування.

Питання доцільності переведу хворого з інсульт-гематомою у нейрохірургічне відділення вирішується нейрохірургом індивідуально.

Переведення хворих з внутрішньомозковою гематомою проводиться машиною швидкої медичної допомоги або реанімобілем (залежно від стану пацієнта) у нейрохірургічне відділення стаціонару, що має можливість проведення СКТ (МРТ) головного мозку, церебральної ангіографії, СКТ- (МР-) ангіографії.

Діагностика геморагічного інсульту (внутрішньомозкової гематоми) у дітей

Діагностичні заходи у хворих з підозрою на внутрішньочерепний крововилив повинні виконуватись у ургентному порядку і включають:

1. Неврологічний та соматичний огляд.
2. Оцінку тяжкості стану хворих за шкалою коми Глазго.
3. Комп'ютерну томографію (КТ) або магнітно-резонансну томографію (МРТ) головного мозку.
4. Спіральну КТ-АГ, МР-АГ або церебральну АГ (при підозрі на розрив артеріовенозної мальформації або артеріальної аневризми).
5. Визначення групи крові, резус-фактора.
6. Загальні аналізи крові, сечі.
7. Біохімічне дослідження крові.
8. Коагулограму.
9. Огляд терапевта, анестезіолога, за необхідності офтальмолога та отоневролога.
10. ЕКГ.

КТ головного мозку дає змогу візуалізувати внутрішньомозковий крововилив, оцінити його об'єм та локалізацію, дозволяє визначити ступінь компресійно-дислокаційного, оклюзійно-гідроцефального синдрому (при прориві крові в шлуночкову систему), проводити спостереження в динаміці. Показано виконання СКТ головного мозку всім пацієнтам у першу добу після хірургічного лікування.

МРТ головного мозку має менш інформативне значення в плані діагностики внутрішньомозкового крововиливу протягом перших трьох діб [2, 3].

Лікування геморагічного інсульту (внутрішньомозкової гематоми) у дітей

Обсяг та послідовність надання нейрохірургічної допомоги залежать від тяжкості стану хворого, локалізації крововиливу, його об'єму, наявності ліквородинамічних порушень та вираженості загальносоматичної патології.

Консервативне лікування включає:

- забезпечення адекватної оксигенації крові;
- корекцію АТ;

- корекцію водно-електролітного балансу;
- корекцію реологічних властивостей крові;
- симптоматичне лікування.

Хірургічне лікування направлене на видалення гематоми, усунення компресії та дислокації мозку, а також оклюзійної гідроцефалії, що призводить до зниження летальності та зменшення неврологічного дефіциту.

Показаннями до хірургічного лікування при геморагічному інсульті є:

- крововилив у головний мозок об'ємом більше 30 см³, який супроводжується вираженим неврологічним дефіцитом і дислокацією мозку більше 5 мм;
- крововилив у мозочок об'ємом більше 15 см³, який супроводжується дислокацією IV шлуночка і (або) оклюзійною гідроцефалією;
- гематома таламуса, яка супроводжується гемотампонадою бічних шлуночків і оклюзійною гідроцефалією.

Хірургічне лікування не показано при пригніченні свідомості до коми (GCS – 8 балів і менше) за наявності невеликого об'єму гематоми, мінімальної вираженості дислокаційного синдрому, відсутності ліквородинамічних порушень. Протипоказанням до операції також є наявність у хворого тяжкої соматичної патології (цукровий діабет, серцево-судинна, нирково-печінкова та легенева патології в стадії суб- та декомпенсації, коагулопатії, сепсис).

Абсолютним протипоказанням до операції є пригнічення свідомості до коми (GCS – 4 бали і менше), нестабільність вітальних функцій, критичні порушення системи згортання крові.

Факторами ризику виникнення несприятливих наслідків при хірургічному лікуванні є:

- порушення свідомості до сопора і нижче;
- об'єм внутрішньомозкової гематоми більше 50 см³;
- масивний вентрикулярний крововилив;
- поперечна дислокація 10 мм і більше;
- деформація цистерн стовбуру мозку;
- рецидив крововиливу.

Додатковим фактором ризику є некерована артеріальна гіпертензія (систолический тиск більше 200 мм.рт.ст.).

Доцільність хірургічного видалення гіпертензивних гематом таламусу об'ємом більше 10 см³ і стовбуру, які супроводжуються грубим неврологічним дефіцитом, обговорюється і єдиної думки серед нейрохірургів немає [2-4].

Методи хірургічного лікування

Хірургічне втручання проводиться відразу після обстеження. При компенсованому стані хворого, пригніченні рівня свідомості не більше приглушення, відсутності ознак наростання компресії мозку, але високих цифрах артеріального тиску (систолический більше 200 мм.рт.ст.) для уникнення проблем з інтраопераційним гемостазом і післяопераційним рецидивом гематоми операцію доцільно відтермінувати до зниження і стабілізації артеріального тиску. У деяких випадках протягом перших діб гематома може продовжувати формуватись і схильна до рецидивів.

Для лікування гіпертензивних крововиливів проводять відкрите хірургічне втручання шляхом краніотомії, пункційні операції (аспірація і локальний фібриноліз, ендоскопічна аспірація гематоми та їх поєднання) і дренування шлуночків мозку.

Відкриті операції показані при гематомах з клінікою швидкого наростання дислокаційного синдрому. При вираженій соматичній патології можливе видалення гематом одним із малоінвазивних методів (стереотаксису, ендоскопії або локального фібринолізу), але тільки після виконання церебральної ангіографії або МСКТ-ангіографії (для виключення судинної церебральної патології). При невеликих гематомах мозочку, які викликають зміщення та оклюзію IV шлуночку і водогону мозку, показане проведення зовнішнього дренування шлуночків. Дренування проводять до регресування оклюзійної гідроцефалії, резорбції крововиливу і відновлення прохідності шлуночкової системи. При масивному крововиливі у бокові шлуночки можливе їх зовнішнє дренування з виконанням вентрикулярного фібринолізу.

Оцінка наслідків геморагічного інсульту

Для оцінки наслідків інсульту використовується шкала J. Rankin (1957).

Додатки:

1. Шкала коми Glasgow.
2. Шкала наслідків Rankin.

Додаток 1. Шкала ком Глазго для дітей до 4 років, після 4 років та дорослих**Шкала ком Глазго для дітей до 4 років**

Шкала ком Глазго (ШКГ, оцінка тяжкості коми за шкалою Глазго, The Glasgow Coma Scale, GCS) — шкала для оцінки порушення свідомості та коми у дітей старших 4-х років і дорослих. Шкала розроблена і опублікована у 1974 році Грехемом Тіздейлом і Браяном Дж. Дженнеттом, професорами нейрохірургії Інституту неврологічних наук університету Глазго. Первинно шкала використовувалась для визначення рівня свідомості при черепно-мозковій травмі. Проте за рахунок її простоти зараз вона застосовується для різних категорій пацієнтів.

Надалі було розроблено кілька модифікацій шкали, в тому числі для дітей до 4 років. На даний час найбільше визнання отримала 15-бальна модифікація. Цю модифікацію прийняли і творці шкали Глазго.

Відкривання очей (E, Eye response):

Довільне - 4 бали.

Як реакція на голос - 3 бали.

Як реакція на біль - 2 бали.

Відсутнє - 1 бал.

Мовна реакція (V, Verbal response):

Дитина посміхається, орієнтується на звуки, стежить за об'єктами, інтерактивна - 5 балів.

Дитину при плачі можна заспокоїти, інтерактивність неповноцінна - 4 бали.

При плачі заспокоюється, але ненадовго, стогне - 3 бали.

Не заспокоюється при плачі, неспокійна - 2 бали.

Плач та інтерактивність відсутні - 1 бал.

Рухова реакція (M, Motor response):

Виконання рухів за командою - 6 балів.

Доцільний рух у відповідь на больове подразнення (відштовхування) - 5 балів.

Відсмикування кінцівки у відповідь на больове подразнення - 4 бали.

Патологічне згинання на больове подразнення (декортикація) - 3 бали.

Патологічне розгинання відповідь на болюче подразнення (децеребрація) - 2 бали.

Відсутність рухів - 1 бал.

Інтерпретація отриманих результатів:

Оцінка стану свідомості пацієнта за шкалою ком Глазго являє собою суму балів трьох показників - відкривання очей, вербальна реакція, рухова реакція.

15 балів - свідомість ясна.

13-14 балів - помірне і глибоке оглушення.

9-12 балів - сопор.

7-8 балів - кома-1.

5-6 балів - кома-2.

3-4 бали - кома-3.

Стосовно тяжкості ЧМТ:

13-15 балів - легкий ступінь.

9-12 балів - середньої важкості.

3-8 балів - тяжкий ступінь.

Шкала ком Глазго для дорослих (та дітей старше 4-х років)**Розплющування очей (E, Eye respons)**

Довільне — 4 бали

На звернену мову — 3 бали

На больові подразники — 2 бали

Відсутнє — 1 бал

Мовна реакція (V, Verbal respons)

Орієнтованість повна — 5 балів

Сплутана — 4 бали

Незрозумілі слова — 3 бали

Нечленороздільні звуки — 2 бали

Відсутня — 1 бал

Рухова реакція (M, Motor respons)

Виконує команди — 6 балів

Цілеспрямована на больовий подразник — 5 балів

Нецілеспрямована на больовий подразник — 4 бали

Тонічне згинання на больовий подразник — 3 бали

Тонічне розгинання на больовий подразник 2 бали

Відсутня — 1 бал

Інтерпретація отриманих результатів:

15 балів — ясна свідомість

13-14 балів — стан помірного оглушення

11-12 балів — стан глибокого оглушення

9-10 балів — сопор

7-8 балів — кома 1

5-6 балів — кома 2

3-4 бали — кома 3

Додаток 2. Модифікована шкала Ренкін (Modified Rankin Scale, mRS)

Бали	Опис
0	Відсутність симптомів
1	Відсутність суттєвої функціональної неспроможності, незважаючи на наявність симптомів, здатність до виконання повсякденних обов'язків і буденної активності
2	Легке порушення функціональної спроможності, нездатність до минулої активності, але збережена здатність до обслуговування власних потреб без сторонньої допомоги
3	Помірне порушення функціональної спроможності, необхідність деякої сторонньої допомоги, збережена здатність ходити без сторонньої допомоги
4	Помірно тяжке порушення функціональної спроможності, нездатність ходити без сторонньої допомоги і самостійно задовольняти фізіологічні потреби
5	Тяжка функціональна неспроможність; прикутість до ліжка, нетримання сечі та калу; потреба в постійному нагляді та увазі

Список використаних джерел

1. Hemphill JC, 3rd, Greenberg SM, Anderson CS, et al. Guidelines for the Management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2015;46(7):2032-2060
2. Pediatric Stroke Working Group. Stroke in childhood: clinical guidelines for diagnosis, management and rehabilitation. 2004. [Accessed July 1, 2006.].
3. Lynch JK, Hirtz DG, DeVeber G, Nelson KB. Report of the National Institute of Neurological Disorders and Stroke workshop on perinatal and childhood stroke. *Pediatrics*. 2002;109:116-23.
4. Blom I, De Schryver EL, Kappelle LJ, Rinkel GJ, Jennekens-Schinkel A, Peters AC. Prognosis of haemorrhagic stroke in childhood: a long-term follow-up study. *Dev Med Child Neurol*. 2003;45:233-39.
5. Lynch JK, Han CJ. Pediatric stroke: what do we know and what do we need to know? *Semin Neurol*. 2005;25:410-23.

РОЗДІЛ 5. ВРОДЖЕНІ ПОРУШЕННЯ РОЗВИТКУ

5.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із розщилинами хребта (*spina bifida*)

Шифр за МКХ-10: Q 05

Ознаки та критерії діагностики розщилин хребта

Розщилини хребта (Q 05) відносяться до вроджених аномалій розвитку спинного мозку, його оболонок та хребта (клас XVII). Вони включають: гідроменінгоцеле, менінгоцеле, менінгомієлоцеле, рахішизис, розщилини хребта (відкриті кістозні), синрингомієлоцеле. В залежності від рівня ушкодження та наявності гідроцефалії розділяють: розщилини у шийному відділі з гідроцефалією (Q 05.0), грудному відділі з гідроцефалією (Q 05.1), поперековому відділі з гідроцефалією (Q 05.2), крижовому відділі з гідроцефалією (Q 05.3), розщилини хребта з гідроцефалією не уточнені (Q 05.4), а також розщилини хребта без гідроцефалії у шийному (Q 05.5), грудному (Q 05.6), поперековому (Q 05.7), крижовому (Q 05.8) та не уточненому (Q 05.9) відділах.

Клінічні форми розщилини хребта в залежності від включення в патологічний процес анатомічних структур розділяють на:

1. Приховані розщилини хребта (*spina bifida occulta*). Анатомічна сутність полягає у неповному зрощенні дужки хребця без залучення в процес нервових структур.
2. Відкриті розщилини хребта (*spina bifida uverta*) з формуванням спинномозкової кили. В залежності від залучення у процес нервових структур виділяють:
 - а) оболонкові форми (менінгоцеле) – розщилини хребта з випинанням у кістковий дефект твердої мозкової оболонки, але без мозкових структур;
 - б) корінцева форма (менінгорадикулоцеле) - розщилини хребта з випинанням у кістковий дефект твердої мозкової оболонки та корінців спинного мозку;
 - в) мозкова форма (менінгомієлоцеле, менінгомієлорадикулоцеле) - розщилини хребта з втягненням у гризовий мішок оболонок, спинного мозку і його корінців;

г) кістозна форма (мієлоцистоцеле, сирингомієлоцеле)) - розщілини хребта, при якій кінцевий відділ спинного мозку різко розширений за рахунок центрального каналу спинного мозку;

3. Рахішизис – розщілини хребта та м'яких тканин з неповним згортанням спинного мозку у трубку (area medullo-vasculosa).

Розщілини хребта можуть супроводжуватися підтіканням спинномозкової рідини – ліквореєю або ж її загрозою і тоді всі медичні заходи стають невідкладними. За відсутності ліквореї, проводять планове обстеження та лікування [1, 2].

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога дітям з розщілинами хребта

Пацієнти з із розщілинами хребта (spina bifida) підлягають стаціонарному лікуванню у відділенні нейрохірургії дитячого віку за умов:

1. Наявності показань до хірургічного лікування – дефект хребтового каналу, який супроводжується неврологічною симптоматикою, або високою вірогідністю розвитку такої симптоматики – планово; при наявності/загрозі ліквореї – невідкладно. При загрозі або наявності порушення вітальних функцій - у відділенні ІТ.
2. Згода на хірургічне лікування представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. Відсутність обмежень до госпіталізації дитини у відділення нейрохірургії дитячого віку (епідемічних, ГРЗ, ураження шкіри, конкурентні захворювання, які потребують допомоги першочергово за межами медичного закладу (Інституту), тощо).

Діагностика розщілин хребта

Сучасний розвиток медицини дозволяє діагностувати вади розвитку нервової трубки ще в період вагітності. Тому доцільно виділити періоди пренатальної та постнатальної діагностики.

Пренатальна діагностика розщілин хребта базується на дослідженні вмісту альфа-фетопротейну та ацетилхолінестерази у крові та навколоплідних водах вагітної (при дефектах розвитку нервової трубки відмічається зростання), на проведенні інтроскопії плода (ультразвукове та ядерно-магнітне сканування). Враховуючи, що причини виникнення вад розвитку нервової трубки є багатofакторними і

загалом ці фактори відомі, обґрунтовано формування груп ризику вагітних, у яких імовірність народження дитини з вадою найвища. До групи високого ризику народження дитини з вадою розвитку нервової трубки відносять вагітних, у яких в родині були випадки вад розвитку нервової системи (ризик досягає 2,5-3%), які вживають наркотики, зловживають алкоголем, приймають антиконвульсанти (вальпроати, дифенін, тирметин), вітамін А, мало вживають речовин, які містять фолієву кислоту, перенесли під час вагітності вірусні інфекції, мали значне підвищення температури тіла, працювали з активними хімічними та радіаційними речовинами. Вагітним, яких віднесено до групи високого ризику, необхідно: а) щомісячний огляд акушера; б) консультація генетика; в) в II триместрі вагітності проведення багаторазового контролю вмісту альфа-фетопротеїну та ацетилхолінестерази в сироватці крові та навколоплідних водах; г) багаторазове ультразвукове обстеження плоду, а у складних випадках - використання магнітно-резонансного обстеження.

Підтвердження наявності вади розвитку нервової трубки дає привід для переривання вагітності, але сучасні методи пренатальної діагностики не є абсолютними. Вони частіше можуть діагностувати сам факт наявності вади, але часто не можуть уточнити ступінь вираженості цієї вади, а саме ступінь залучення до патологічного процесу нервових структур, що визначає прогноз для життя і розвитку майбутньої дитини. Тому в основній масі родин перспективного репродуктивного віку виявлення у плоду вади розвитку нервової трубки вирішується на користь переривання вагітності. Складніше ситуація в родинах, де вагітність довго очікувана, перспектива нової вагітності малоймовірна, а вираженість вади уточнити не вдається. Доводиться сумісно з батьками, пояснюючи всі обставини і можливі результати, вирішувати долю плоду.

Постнатальна діагностика розщілини хребта

На жаль, частота вагітностей, яка планується, не перевищує 20-30%. Про факт вагітності часто майбутня мати дізнається на 2-3 місяці вагітності, коли проводити профілактичні заходи з попередження розвитку вад нервової трубки вже запізно. При грубих вадах (менінгомієлоцеле, рахішизис) з наявністю м'якотканинного випинання (кили), вади шкіри, підтікання ліквору, відсутності рухів кінцівок, труднощів в постановці діагнозу "spina bifida" не виникає. Дитина має

бути направлена до дитячого нейрохірурга для вирішення питання необхідності та термінів проведення операції.

Принциповий алгоритм обстеження новонародженого з розщеплення хребта чи підозрою на неї виглядає так. Після прийому пологів акушер передає дитину неонатологу, а при необхідності реаніматологу. Саме на цьому етапі встановлюється попередній діагноз вади розвитку нервової трубки., визначається загальний стан дитини, наявність інших вад розвитку та синдромів. При відсутності розриву спинномозкової кили і витікання ліквору алгоритм обстеження йде за стандартним варіантом – стабілізація життєво важливих функцій новонародженого, виписки з пологового будинку на 5-7 добу, консультація дитячого невролога та генетика і направлення до дитячого нейрохірурга.

Консультація нейрохірурга та дообстеження є одним з визначальних моментів у подальшій долі дитини. Тут вирішується питання про показання до хірургічного лікування, його перспективність і ступінь ризику операції. Ці питання вирішуються після ретельного дообстеження, в комплекс якого входять:

- а) огляд місцевих змін, що значною мірою визначає терміновість проведення операції, необхідність туалету, дезинфекції та обробки поверхні кили.
- б) оцінка стану нервової системи дитини з визначенням ступеню недорозвиненості нервових елементів, вираженість рухових вад та порушень чутливості, стан сфінктерів, наявність гідроцефалії, її стадії, форми, виявлення інших вад розвитку чи патологічних станів.
- в) обстеження кісткового апарату дитини на предмет виявлення деформацій хребта, кінцівок, аномалій їх розвитку.
- г) проведення додаткових методів обстеження дитини з розщілинами хребта включають:
 - 1. Ультразвукове дослідження (УЗД) головного мозку та вмісту кили. Проведення УЗД через природні "кісткові вікна" (велике та мале тім'ячко) чи через тонку дитячу кістку (транскраніальне УЗД) дозволяє встановити стан внутрішньочерепного вмісту – мозку, лікворних просторів. Виявити наявність гідроцефалії, її вираженість, виявити аномалії розвитку мозку. При обстеженні вмісту гризового

мішка уточнюється ступінь залучення у процес нервових структур спинного мозку, його корінців і оболонок. Визначною перевагою методу УЗД є його безпечність, безболісність, відсутність необхідності знерухомлення пацієнта під час обстеження.

2. Рентгенологічні методи обстеження включають:

- оглядову рентгенографію хребта, черепа, кінцівок, які дозволяють оцінити форми і розміри, характер і поширеність кісткових змін;
- комп'ютерну томографію (КТ), яка забезпечує об'єктивну оцінку стану головного мозку, ліквороносних шляхів, а в кістковому режимі – стан кісткового апарату.

3. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) – сучасний високоінформативний метод діагностики вад розвитку хребта, черепа, головного та спинного мозку. Метод використовується як для пренатальної, так і постнатальної діагностики. Він дозволяє уточнити всі особливості патології і об'єктивно прогнозувати результати лікування. .

Доопераційне обстеження:

Оцінка загального та неврологічного статусу, складання індивідуального плану обстеження та лікування (лікар-нейрохірург, лікар-неонатолог/педіатр)

Огляд отоларинголога (лікарі відділу отоневрології)

Огляд офтальмолога (лікарі відділу нейроофтальмології)

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. Аналізи крові та сечі клінічні, групова та резус належність, коагулограма (планово – клінічна та біохімічна лабораторії, невідкладно – експрес-лабораторія за заявкою лікаря-нейрохірурга, лікаря-неонатолога/педіатра).
2. Бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал (бактеріологічна лабораторія).

Додаткові лабораторні обстеження:

1. Аналіз ліквору клінічний (планово - клінічна лабораторія, невідкладно - експрес-лабораторія)

2. Дослідження ліквору бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія та лабораторія молекулярної біохімії)

3. Дослідження крові бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія)

Променеві методи обстеження рутинні:

НСГ – (відділ нейрофізіології)

КТ/МСКТ – (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії;)

МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням) – відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії.

* При наявності представлених доопераційних обстежень – заключення співробітників відділів нейрорентгенології/радіонейрохірургії

Променеві методи обстеження додаткові:

Рентгенографія відділів хребта в двох проекціях (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії;)

Рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за заявкою лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

УЗД органів черевної порожнини (відділ нейрофізіології за заявкою лікаря-нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

Нейрофізіологічні додаткові: ЕНМГ.

Лікування дітей з розщілинами хребта

Показання до хірургічного втручання:

1. Наявність, або загроза ліквореї, дефект всіх шарів хребтового каналу (нейрорахісизис).
2. Дефект хребтового каналу, який супроводжується неврологічною симптоматикою, або високою вірогідністю розвитку такої симптоматики.
3. Прогресуюча гідроцефалія

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта [3-5].

Обсяг лікувальних заходів

Доопераційна допомога

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферичних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи відділення ІТ)

Призначення знеболюючих та протинабрякової терапії відповідно до важкості стану (лікарі-нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення ІТ).

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі-нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення ІТ, лікарі-неонатологи/педіатри)

Пункція лікворних просторів: лікарі-нейрохірурги.

Хірургічні втручання

Особливості хірургічної техніки. Основним принципом хірургічного лікування розщипин хребта є відновлення цілісності тканин у ділянці вади шляхом видалення кили, усунення фіксації спинного мозку та його корінців, герметизації твердої мозкової оболонки, усунення дефекту м'яких тканин. Дефект хребта не потребує кісткової пластики.

Всі операції з видалення спинномозкових кил проводяться під загальним знеболенням з використанням штучної вентиляції легенів. Моніторинг показників пульсу, артеріального тиску, температури тіла, насичення крові киснем є обов'язковим тому, що зрив компенсації вітальних функцій у немовлят проходить непомітно і дуже швидко.

Видалення килового мішка здійснюється шляхом розрізу шкіри на межі змінених тканин облямовуючим розрізом. Він може бути вертикальним, горизонтальним чи будь-яким іншим залежно від форми і розміру килового випинання, ступеню збереження нормальних тканин. Розріз тканин повинен бути оптимальним для наступного ушивання рани. Враховуючи, що апоневроз та довгі м'язи спини розтинаються вертикальним розрізом, перевага надається горизонтальним розрізам шкіри. Це забезпечує різну направленість швів прилеглих тканин, що підвищує герметичність рани. Виділяють килі ворота (шийку мішка) від прилеглих тканин. Ворота можуть бути різної форми і розмірів - від точкових, округлих чи щілинних до величезних дефектів. Гризовий мішок лінійно розтинається, здійснюється ревізія вмісту мішка. Ліквор повільно видаляється, при цьому хворому

надається положення з опущеною головою, що зменшує витікання ліквору і попереджує виникнення різкої лікворної гіпотензії. Нервові елементи, які впаяні в стінку мішка, обережно звільнюються. Цей момент є особливо важливим для попередження поглиблення неврологічних порушень і профілактики розвитку в подальшому синдрому фіксованого спинного мозку. Всі маніпуляції проводяться з використанням збільшувальної оптики, мікроінструментів та біполярної мікрокоагуляції. Перевіряється прохідність лікворних шляхів вище і нижче кили. Дефект твердої мозкової оболонки (гризові ворота) залежно від форми і розмірів ушивається кисетним, вузловими чи неперервними швами. При великих дефектах оболонки проводять її пластичне закриття із застосуванням ділянок апоневрозу, фрагментів консервованої твердої мозкової оболонки чи її штучних аналогів. Закриття кісткового дефекту проводять за рахунок підлеглих м'яких тканин. Шкірний дефект ушивають без натягнення країв рани, для цього застосовують засоби пластичної хірургії (послаблюючі розтини шкіри, апоневрозу, переміщення фрагментів шкіри тощо). При наявності підшкірних "кишень", що буває після видалення ліпоменінгоцеле, рана дронується через контрапертурний розріз.

Окремою проблемою лікування розщилин хребта є їх поєднання з прогресуючою гідроцефалією, що спостерігається у 80-85% випадків. Застосовується методика одночасного видалення кили і проведення лікворошунтуючої операції, що можливо у дітей після року життя. Застосовується метод двоетапного втручання – видалення кили, потім лікворошунтуюча операція, чи навпаки, – спочатку лікворошунтуюча операція, а другим етапом видалення кили. Застосування тієї чи іншої методики обумовлено ступенем та темпом прогресування гідроцефалії та загальним станом дитини.

При неускладненому післяопераційному періоді проводиться антибактеріальна (широкого спектру дії), гемостатична терапія протягом 3-7 діб, за необхідності – контроль та корекція системи гомеостазу. Післяопераційний період вимагає активних лікувальних заходів, направлених на попередження запальних ускладнень з боку легень, сечового міхура і нирок, багаторазових перев'язок, обробки поверхні шкіри, дегідратаційної терапії для зниження лікворного тиску. Активна реабілітація порушених рухових та тазових функцій (ЛФК, масаж, електростимуляція) починається після зняття швів, загоєння рани і регресу запальних явищ.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування розщипин хребта у дітей

Ранній післяопераційний період: Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відсутність ліквореї або її загрози, відсутність поглиблення неврологічного дефіциту або позитивна динаміка неврологічного дефіциту, відсутність ознак внутрішньочерепної гіпертензії.

Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі - до 30 днів.

Віддалений період: Диспансерне спостереження з нейровізуалізуючим контролем через 1,3,6,12 місяців після хірургічного втручання, після 12 місяців – 1-2 рази на рік.

Критерії ефективності: відсутність поглиблення неврологічного дефіциту, ліквореї, відсутність ознак внутрішньочерепної гіпертензії.

Рівень ускладнень – до 35%, вірогідність рецидиву, який потребує повторного хірургічного втручання протягом року – до 30 % [6, 7].

Список використаних джерел

1. Talamonti G, D'Aliberti G and Collice M. Myelomeningocele: long term neurosurgical treatment and follow up in 202 patients. J Neurosurg. 2007; (5 Supple Peds) 107: 368-386.
2. Thompson DNP. Postnatal management and outcome for neural tube defects including Spina Bifida and encephaloceles. Prenat Diagn 2009;29: 412-419. Adzick NS, Thom EA, Spong CY et.al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. NEJM. 2011; 364:993-1004.
3. Mattogno PP, Massimi L, Tamburrini G et.al. Myelomeningocele repair: surgical management based on a 30 year experience. Acta Neurochir Suppl. 124: 143-148. 2017
4. Akalan N. Myelomeningocele (open Spina Bifida)-surgical management. Adv Tech Stand Neurosurg. 2011; 37:113-141.
5. Gaskill S. Primary closure of open myelomeningocele. Neurosurg Focus. 2004;16(2):E3.
6. Rocque BG, Bishop ER, Scogin MA et.al. Assessing health-related quality of life in children with Spina Bifida. J Neurosurg Pediatr 2015; 15: 144-149.

7. Bowman RM, McLone DG, Grant JA McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA. Spina Bifida Outcome: a 25 year prospective. *Pediatr Neurosurg* 2001; 34: 114-120.

5.2. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із енцефалоцеле

Код за МКХ-10: Q.01.0–Q.01.9

Енцефалоцеле – вроджена вада розвитку головного мозку і черепа, при яких мозкова речовина або мозкові оболонки розповсюджуються екстракраніально через кістковий дефект. Генетично і анатомічно випинання грижі пов'язане із кістками черепа, головним мозком і його оболонками. У дітей ця патологія складає приблизно 7% патології центральної нервової системи. Енцефалоцеле зустрічаються приблизно однаково у хлопчиків і дівчаток.[1, 2]

Класифікація вроджених енцефалоцеле базується на 2 факторах:

- Локалізації вади.
- Будові енцефалоцеле і характеру його вмісту.

Локалізація:

передні енцефалоцеле:

- лобні енцефалоцеле,
- носо-лобні енцефалоцеле,
- носо-очні енцефалоцеле,
- носо-ришівкові енцефалоцеле.

задні енцефалоцеле:

- потиличні: верхні, нижні.

енцефалоцеле основи черепа

внутрішньоносові енцефалоцеле.

Будова грижі і характер вмісту:

енцефалоцеле (вміст – змінена мозкова речовина);

менінгоцеле (вміст – змінені оболонки мозку);

енцефаломенінгоцеле (вміст – змінена мозкова речовина і змінені мозкові оболонки);

енцефалоцистоцеле (вміст – змінені мозкові оболонки, змінена мозкова речовина і частина бокового шлуночка);

енцефалоцеле *separatum* (вміст мішка грижі не сполучається із порожниною черепа).

Ознаки та критерії діагностики:

Пухлиноподібне випинання над поверхнею черепа, яке виявляється з народження і яке розташоване в проекції середньої лінії різних розмірів.

Деформація лицьового скелета (лоб, ніс, орбіта, верхня щелепа). Інколи вроджені вади розвитку інших частин обличчя: носа, губ, повік, аномалії розвитку щелеп, твердого і м'якого піднебіння. При мозкових грижах інколи у хворих зустрічаються зміни у нервово-психічній діяльності різного ступеню вираженості: відставання у розумовому розвитку, гідроцефалія, порушення функції черепних нервів (аноксія, гіпоксія, парез вивідних нервів, ністагм), пірамідні порушення і епілептичні напади [1,2,4].

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Пацієнти з встановленим діагнозом енцефалоцеле підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному відділенні з подальшим симптоматичним лікуванням у неврологічних та інших відділеннях за показаннями.

Хірургічне лікування дитини з енцефалоцеле проводиться за згоди представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).

Госпіталізація до відділення нейрохірургії дитячого віку та хірургічне лікування дитини з енцефалоцеле проводиться за відсутності протипоказань (в тому числі епідемічних), які б потребували першочергової допомоги за межами нейрохірургічного відділення.

Діагностика базується на основі:

Дооперційне обстеження:

оцінка загального та неврологічного статусів, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар нейрохірург, лікар неонатолог/педіатр)

огляд офтальмолога та отоларинголога (лікарі відділів нейроофтальмології та отоневрології).

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. аналізи крові та сечі клінічні, групові та резус належність, коагулограма (планово – клінічна та біохімічна лабораторії, невідкладно – експрес лабораторія за заявкою лікаря нейрохірурга, лікаря неонатолога/педіатра).
2. бактеріологічне дослідження – виділення із слизової оболонки носа, фекальний матеріал (бактеріологічна лабораторія).

Додаткові лабораторні обстеження:

1. аналіз ліквору клінічний (планово – клінічна лабораторія, невідкладно експрес-лабораторія)
2. дослідження ліквору бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія та лабораторія молекулярної біохімії)
3. дослідження крові бактеріологічне (бактеріологічна лабораторія)

Променеві методи обстеження рутинні:

НСГ – (відділ функціональної діагностики);

МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням) – відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії;

АКТ/МСКТ/краніографія в 2-х проекціях – (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);

Променеві методи обстеження додаткові:

КТ-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

МР-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії)

Рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за показами лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога)

УЗД органів черевної порожнини (відділ функціональної діагностики за заявкою лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога)[1,4]

Об'єктивні дані обстеження: Енцефалоцеле виявляється, як правило, після народження дитини; при огляді голови дитини у вигляді випинання по середній лінії або деформації лицевого скелета.

При краніографії/МСКТ – анатомічні зміни, які вказують на порушення у структурі черепа. У випадках передньої локалізації кили – в проекції перенісся виявляється округлий кістковий дефект із склерозованими краями діаметром 1,0–4,5 см. У випадках із носо-очним, носо-решітковим розташуванням кили кістковий дефект виявляється у ділянці внутрішніх стінок обох орбіт, а також верхньої стінки решітки. Орбіти здаються деформованими і мають ввігнуту форму із внутрішньої поверхні. Проміжок між орбітами–перенісся розширений і майже у всіх випадках відмічається провисання медіанних відділів передньої черепної ямки.

У випадках задньої локалізації мозкових гриж на оглядових краніограмах/МСКТ виявляється дефект округлої форми вище або нижче тім'яного горба діаметром від 0,8–1 см до 6х5 см.

На КТ або МРТ виявляється додаткове позачерепне утворення, а також кістковий дефект. Інколи виявляється розширення шлуночків, особливо у випадках задніх мозкових гриж (гідроцефалія).

Лікування

Після діагностики вродженої вади розвитку ЦНС визначаються показання до оперативного втручання, якими є:

- наявність церебральної грижі;
- виражений косметичний дефект;
- травмування грижі під час пологів;
- значне збільшення об'єму грижі;
- прогресуюча вторинна гідроцефалія.

Перед операцією проводиться комплексне обстеження стану серцево-судинної системи, функції дихання, лабораторні дослідження сечі і крові, хворого оглядає педіатр, отоневролог, анестезіолог. Після цього вирішується питання про можливість оперативного втручання, визначається ступінь хірургічного та анестезіологічного ризику. Оперативне втручання проводиться з дозволу батьків, або інших представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).

Обсяг лікувальних заходів

Доопераційна допомога:

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферійних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії).

Призначення дегідратуючої терапії відповідно до важкості стану (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії).

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії, лікарі неонатологи/педіатри).

Пункція лікворних просторів: субарахноїдальних просторів, шлуночків мозку, установка лікворошунтуючих систем (лікарі нейрохірурги).

Хірургічна тактика:

Передні енцефалоцеле:

видалення екстракраніальним способом при малих енцефалоцеле без значного косметичного дефекту;

видалення інтракраніальним способом:

– екстрадуральний підхід,

– екстра-інтрадуральний підхід. Видалення мішка грижі інтракраніальним способом може бути єдиною операцією, спрямованою на пластику кісткового дефекту і дефекту твердої мозкової оболонки. Основним етапом хірургічного втручання є видалення шийки мішка грижі (екстра-, або інтрадурально), перев'язка шийки мішка, відсікання мішка нижче накладеної лігатури. Пластику кісткового дефекту на основі передньої черепної ямки (внутрішній отвір каналу грижі) проводять з використанням алотрансплантатів, тощо [1,2,3].

Пластика дефекту твердої мозкової оболонки проводиться фрагментом апоневрозу, скроневого м'яза, або фрагментом апоневрозу з м'язом за допомогою медичного клею або/і підшиванням.

Інколи після інтракраніального втручання додатково використовуються екстракраніальне видалення мішка енцефалоцеле (через кілька місяців) при значних косметичних дефектах.

Задні енцефалоцеле:

- екстракраніальний спосіб.

Виконується операція видалення енцефалоцеле з пластиною воріт грижі.

Прогресуюча гідроцефалія

При діагностуванні прогресуючої гідроцефалії, як поєданого з енцефалоцеле захворювання, проводиться операція вентрикулоперитонеостомія, найчастіше, як другий етап хірургічного лікування після видалення енцефалоцеле.

У післяопераційному періоді антибактеріальна (широкого спектру дії), гемостатична терапія протягом 3-7 діб., за необхідності контроль та корекція системи гомеостазу. Післяопераційне лікування також включає протинабрякову, дегідратаційну, протизапальну, гемостатичну, анальгезуючу та симптоматичну терапію. Термін лікування 15-20 діб. Шви знімаються на 8-10 добу після операції.

Критерії якості лікування (бажані результати лікування);

Відсутність косметичного дефекту, відсутність гіпертермії, активність дитини.

Рівень ускладнень – до 15%, вірогідність рецидиву, який потребує повторного хірургічного втручання протягом року – до 1 %.

Список використаних джерел

1. Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery Second Edition A. Leland Albright, M.D. Thieme New York • Stuttgart
2. Pediatric neurosurgery A handbook for the multidisciplinary team Lindy May , 2001 Whurr Publishers Ltd
3. Dawna Armstrong, William Halliday, Cynthia Hawkins, Sachio Takashima Pediatric Neuropathology A Text-Atlas, Springer 2007
4. L. M. Ketonen A. Hiwatashi R. Sidhu P.-L. Westesson. Pediatric Brain and Spine An Atlas of MRI and Spectroscopy. Springer 2007

5.3. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із інтракраніальними лікворними кістами

Шифр за МКХ-10: Q.04

Ознаки та критерії діагностики:

Під терміном інтракраніальні лікворні кісти розуміють заповнені ліквором, чи близькою до нього за складом кістозною рідиною, інтракраніальні утворення, які не мають сполучення з нормальними лікворними просторами.

За походженням розрізняють вроджені та надбані (післязапальні/післятравматичні) лікворні кісти.

Клінічні прояви інтракраніальних лікворних кіст залежать від локалізації кісти, її розмірів, віку хворого. Неврологічно при інтракраніальних лікворних кістах, у більшості випадків, зустрічається три синдроми: гіпертензійно-гідроцефальний, вогнищевий, дислокаційний. Клінічно, в перебігу інтракраніальних лікворних кіст розділяють три фази:

- I. Компенсації (відсутні симптоми ушкодження головного мозку)
- II. Субкомпенсації (незначно виражена симптоматика ушкодження головного мозку)
- III. Декомпенсації (наявність застійних явищ на очному дні, збільшення кількості судомних нападів, прогресуюча гідроцефалія у дітей молодшого віку)

Інколи, безсимтомні раніше, кісти проявляються після травми черепа, з формуванням у проекції кісти субдуральної гідроми або гематоми, або після крововиливу у порожнину кісти, або з розвитком гідроцефалії.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога:

Пацієнти із інтракраніальними лікворними кістами підлягають стаціонарному лікуванню у відділенні нейрохірургії за умов:

- 1. Наявності показань до хірургічного лікування – прогресуюча, на фоні консервативного лікування, загальномозкова/вогнищева симптоматика, прогресуюча асиметрія черепа/макрокранія.

У стадії компенсації/субкомпенсації - планово, у стані декомпенсації – невідкладно, при загрозі або наявності порушення вітальних функцій у відділеннях реанімації та інтенсивної терапії.

2. Згоди на хірургічне лікування представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. Відсутність протипоказань до госпіталізації дитини у відділення нейрохірургії (епідемічних), відсутність беззаперечних протипоказань до хірургічного втручання (ГРЗ, ураження шкіри, конкурентні захворювання, які потребують допомоги першочергово, тощо).

Діагностика

Дооперційне обстеження:

Оцінка загального та неврологічного статусів, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар нейрохірург, лікар неонатолог/педіатр)

Огляд отоларінголога

Огляд офтальмолога

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. Аналізи крові та сечі клінічні, групові та резус належність, коагулограма.
2. Бактеріологічне дослідження - із слизової оболонки носа, фекальний матеріал

Додаткові лабораторні обстеження:

1. Аналіз ліквору клінічний
2. Дослідження ліквору бактеріологічне
3. Дослідження крові бактеріологічне

Променеві методи обстеження рутинні:

НСГ, КТ/МСКТ, МРТ□

Променеві методи обстеження додаткові:

Краніографія

КТ-АГ

МР-АГ

Рентгенографія органів грудної клітини

УЗД органів черевної порожнини

Нейрофізіологічні додаткові: ЕЕГ.

Лікування

Показання до хірургічного втручання:

Наявність прогресуючої загальноомозкової/вогнищевої симптоматики, яка обумовлена інтракраніальними лікворними кістами та підтверджена даними нейровізуалізуючих обстежень. Деформація кісток черепа, що спричиняє косметичну ваду[1].

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта, запальні зміни (з боку дихальних шляхів, місцеві, тощо).

Обсяг лікувальних заходів

Доопераційна допомога

Призначення знеболюючих та протинабрякової терапії відповідно до тяжкості стану

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу

Пункція лікворних просторів (при необхідності)

Хірургічні втручання

Хірургічні втручання при інтракраніальних лікворних кістах поділяються на втручання, спрямовані на видалення надлишку ліквору з порожнини черепа - екстракраніальне дренирування з імплантацією клапаних лікворошунтуючих систем (кісто-перітонеостомія, кісто-атріостомія) і втручання, спрямовані на відновлення лікворообігу в межах порожнини черепа – інтракраніальне дренирування (кісто-вентрікулостомії, кісто-цістерностомії, кісто-вентрікуло-цістерностомії). При поєднанні інтракраніальних лікворних кіст з гіпорезорбтивною гідроцефалією показано комбіноване втручання – екстракраніальне дренирування ліквору після інтракраніального дренирування лікворної кісти (кісто-вентрікуло-перітонеостомія з імплантацією клапанної лікворошунтуючої системи).

Операція кісто-перітонеостомії є модифікацією вентрікуло-перітонеостомії, коли проксимальний кінець шунтуючої системи імплантується не в шлуночок, а в порожнину кісти. Використовуються шунтуючі системи на тиск, які підходять для того чи іншого віку та випадку. В проекції кісти на м'яких тканинах черепа проводиться дугоподібний розріз, накладається трєфінаційний отвір, пунктується кіста. У порожнину кісти імплантується проксимальний катетер шунтуючої

системи, який через клапан з'єднаний з дистальним відділом. Дистальний катетер проводиться під шкірою шиї, передньої черевної та грудної стінок, і за допомогою троакара занурюється в черевну порожнину вище пупкового кільця на 1 см.

Операції інтракраніального дренування можуть бути виконані за допомогою мікрохірургічних методів шляхом краніотомії, або за допомогою нейроендоскопів через тріфінанційний отвір. При цих операціях висікають, або перфорують стінку лікворної кісти в ділянках, які прилягають до нормальних лікворних просторів (шлуночків мозку, або цистерн арахноїдальної оболонки).

Визначаючи метод хірургічного втручання, треба брати до уваги вік хворого. Чим молодший вік пацієнта, тим менш травматична операція повинна використовуватись (за виключенням випадків ускладнень субдуральними гематомами, гідромами, внутрішньокістозними крововиливами) [2,3,4,5].

При неускладненому післяопераційному періоді антибактеріальна (широкого спектру дії), гемостатична терапія протягом 3-7 діб., за необхідності контроль та корекція системи гомеостазу.

Критерії якості лікування (бажані результати лікування)

Ранній післяопераційний період: критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є поліпшення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, зменшення розмірів кісти або зміна її форми за даними контрольних МРТ/МСКТ обстежень.

Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі – до 21 дня.

Віддалений період: диспансерне спостереження з нейровізуалізуючим контролем через 1,3,6,12 місяців після хірургічного втручання, після 12 місяців – 1-2 рази на рік.

Критерії ефективності: відсутність поглиблення неврологічного дефіциту, відсутність ознак внутрішньочерепної гіпертензії.

Список використаних джерел

1. Детская нейрохирургия: клинические рекомендации/ под ред. С. К. Горельшева. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. 256 с.
2. Hugelshofer M, Koechlin N, Marcus HJ, Kockro RA, Reisch R. Endoscopic fenestration of intraventricular cerebrospinal fluid cysts: the contra-

- lateral approach. *Journal of Neurosurgery*. 2016 Apr;124(4):1047-52. doi:10.3171/2015.4.JNS142157. Epub 2015 Oct 2.
3. Mattox A1, Choi JD, Leith-Gray L, Grant GA, Adamson DC. Guidelines for the management of obstructive hydrocephalus from suprasellar-prepontine arachnoid cysts using endoscopic third ventriculocystocisternostomy. *Surg Innov*. 2010 Sep;17(3):206-16. doi: 10.1177/1553350610377212. Epub 2010 Aug 5.
 4. Ozek MM1, Urgun K. Neuroendoscopic management of suprasellar arachnoid cysts. *World Neurosurg*. 2013 Feb;79(2 Suppl):S19.e13-8. doi: 10.1016/j.wneu.2012.02.011. Epub 2012 Feb 10.
 5. Vasquez CA, Casey M, Folzenlogen Z, Ormond DR, Lillehei K, Youssef AS. Third Ventricular Cerebrospinal Fluid Cysts of Thalamic Origin: Review of Embryologic Origin, Presentation, and Management Strategies with a Case Series. *World Neurosurg*. 2017 Jul;103:210-219. doi: 10.1016/j.wneu.2017.03.138. Epub 2017 Apr 6.

5.4. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з мальформацією Кіарі

Шифр за МКХ-10: Q07.0.

Мальформація Кіарі є складною вадою розвитку ЦНС, провідною ланкою якої є патологія краніовертебральної ділянки. Діагноз «мальформація Кіарі» базується, як правило, на даних про каудальну дистопію мигдаликів мозочку нижче рівня великого потиличного отвору. Нині мальформацію Кіарі розглядають як комплексний патологічний стан, що полягає у невідповідності об'єму задньої черепної ями (ЗЧЯ) до сумарного об'єму її вмісту, що призводить до компресії структур мозку, а також порушення лікворо- та кровообігу.

Ознаки та критерії діагностики:

Виділяють чотири типи мальформації Кіарі (МК).

Мальформація Кіарі I :

- зміщення мигдаликів більш ніж на 5 мм нижче лінії Мак-Рая;
- немає зміщення стовбуру мозку і супратенторіальних аномалій;
- часто поєднується із гідромієлією, сирингомієлією. Низька частота поєднання із гідроцефалією.

Мальформація Кіарі II :

- каудальне зміщення черв'яка мозочку, стовбуру мозку, IV шлуночку;
- поєднання із мієломенінгоцеле і багатьма аномаліями великого мозку;
- часте поєднання із гідроцефалією і синрингогідромієлією.

Мальформація Кіарі III :

- потиличне енцефалоцеле, що містить дисморфічну тканину мозочку і стовбуру мозку.

Мальформація Кіарі IV :

- гіпоплазія або аплазія мозочку

P.S. У літературі описана МК 0 типу, при якій спостерігаються клінічні симптоми захворювання при відсутності опущення мигдаликів мозочку, що є результатом часткової блокади циркуляції ліквору різноманітної етіології [1,7]. Чітких показань до хірургічного лікування немає.

Автори відокремлюють МК 0,5 типу, що характеризується вентральним поворотом мигдаликів мозочку навколо стовбуру мозку і діагностується переважно у дітей молодшого віку за відсутності радіологічних даних, типових для МК I типу. У цих пацієнтів частіше спостерігаються стовбурові симптоми. Хірургічна декомпресія має позитивні результати, однак лікувальна тактика потребує подальшого уточнення. [5].

За даними авторів, можливим є МК 1,5 типу, при наявності опущення стовбуру головного мозку і ретроверсії зубоподібного відростку C_{II} хребця, однак відсутності спінальної дизрафії [1,7].

У переважній більшості випадків зустрічаються МК I і II типу. МК III типу зустрічається рідко, оскільки зазвичай несумісна із життям. Тому цей протокол, передусім, деталізує надання медичної допомоги дітям із МК I і II типу.

У дитячій популяції найбільш небезпечним симптомом МК є *sleep-arное*. Саме цей симптом як прояв МК II типу є провідною причиною смерті у хворих на мієлодисплазію. Найвищий ризик спостерігається у дітей молодше 2 років, особливо критичним є вік до 3 міс.

На відміну від хворих із МК I, у пацієнтів із МК II відзначається чіткий взаємозв'язок між клінічною картиною і віком клінічної маніфестації:

- у новонароджених зазвичай перебіг безсимптомний;
- у немовлят у віці 3-х міс і старше, зазвичай, має місце стовбурова дисфункція у вигляді стридора внаслідок парезу голосових зв'язок, центрального і обструктивного апноє, іноді з втратою свідомості, аспірація внаслідок дисфагії;
- старші вікові групи характеризуються проявом спінальної і мозочкової симптоматики.

Діагностика МК ґрунтується на зіставленні клінічних та нейровізуалізаційних ознак. Серед неврологічних проявів у хворих із МК можна виділити наступні симптоми: стовбурові – у 22% дітей, спінальні – у 65% і мозочкові – у 11%.

В клінічній картині найчастіше спостерігаються:

- біль у шийно-потиличній ділянці (60-70%), яка переважно провокується сміхом, чиханням, кашлем (симптом Вальсальви);
- рухові розлади (40-74%), порушення сухожилкових рефлексів (38-52%), клонуси, симптом Бабінського (28%), незграбність рухів (15%);
- чутливі порушення (50%);
- дисфагія (10%), порушення періодичності дихання (10%);
- атаксія (20-40%), ністагм (23-70%);
- прогресуючий сколіоз у поєднанні із сириномієлією (відзначається у 30% випадків).

Завданням комплексного обстеження дітей із підозрою на мальформацію Кіарі (неврологічного, нейроофтальмологічного, ортопедичного, нейропсихологічного та ін.) є виявлення клінічних проявів захворювання, дизрафічного статусу і супутніх вад розвитку.

Візуалізуючі методи діагностики

Пренатальна діагностика

Сонографічними ознаками наявності МК у плода є: гідроцефалія, опущення мигдаликів мозочка, непрямі ознаки *spina bifida*, «симптом

лимона», «симптом банана» тощо. Найбільш типовим симптомом МК, який виявляється при стандартному УЗД плода у III триместрі вагітності є гідроцефалія. При цьому, у 20% випадків внутрішньоутробно виявленої гідроцефалії діагностується також і МК. Наявність у плода МК II типу може бути підставою для хірургічного родорозрішення для попередження інтранатальної травми ЦНС.

Методом вибору в пренатальній діагностиці МК може бути МРТ плода, за допомогою якої можна виключити краніостеноз чи об'ємне утворення головного мозку як причини опущення мигдаликів мозочка.

Постнатальна діагностика

Рентгенографія та/чи МСКТ краніовертебральної ділянки дозволяють виявити додаткові кісткові аномалії основи черепа та шийного відділу хребта: платибазію, базиллярну імпресію, розширення хребцевого каналу на рівні C_1 - C_{III} , конкресценцію атланта, гіпоплазію чи аплазію дуги атланта, синдром Кліппеля-Фейля, кіфосколиоз, однак подібні аномалії є супутніми МК лише у 20% випадків.

МРТ є провідним методом постнатальної діагностики МК. За допомогою МРТ, окрім опущення мигдаликів мозочка нижче лінії Мак-Рея (вважається діагностично значимим опущення мигдаликів відносно краю великого потиличного отвору на 3-5 мм), можна виявити:

Основні МРТ-ознаки мальформації Кіарі:

- Z-подібна деформація довгастого мозку;
- чотиригорбикове зрощення;
- міжталамічне зрощення;
- цервікалізація medulla oblongata;
- низьке прикріплення намету мозочка;
- зменшений об'єм ЗЧЯ.

Супутні ознаки:

- гідроцефалія;
- синингомієлітичні порожнини у ділянці краніовертебрального переходу;
- ізольований IV шлуночок;
- агенезія мозолистого тіла.

При підозрі на МК необхідним також є виконання МРТ спинного мозку для виявлення сирингомієлії, мієломенінгоцеле, синдрому фіксованого спинного мозку. МРТ виконують у сагітальній площині з кроком сканування 1 мм в T1, T2- зважених режимах зображень. Важливо оцінити ступінь вентральної компресії, передовсім при МК I типу та її поєднання із ретрофлексією зубоподібного відростку C_{II} хребця та базилярною інвагінацією, що може зустрічатися у 4-31% випадків. Діагностичним критерієм є відстань, перпендикулярна лінії між краєм basion і тілом C_{II} , якщо дана величина перевищує 9 мм, то субокципітальну резекцію слід доповнювати трансоральною резекцією зубоподібного відростку.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

1. Хірургічному лікуванню МК підлягають пацієнти із клінічними проявами захворювання: руховими розладами, чутливими порушеннями, дисфагією, атаксією, періодичними порушеннями дихання, прогресуючим сколіозом у поєднанні із сирингомієлією. У разі помірної симптоматики, що не має прогресуючого перебігу впродовж декількох років, від хірургічного втручання варто утриматися.
2. Пацієнти, які не підлягають хірургічному лікуванню, повинні знаходитися під амбулаторним спостереженням, що включає огляд невролога 1 раз на рік, виконання МРТ 1 раз на рік з метою об'єктивного контролю за гідроцефалією, сирингомієлією і положенням мигдаликів мозочку.
3. При підтвердженні діагнозу «мальформація Кіарі» пацієнта направляють до спеціалізованого дитячого нейрохірургічного стаціонару, де здійснюють високотехнологічні види нейрохірургічної допомоги та спеціалізуються на лікуванні вроджених вад ЦНС (стандарті).
4. Хірургічне лікування дитини з мальформацією Кіарі проводиться зі згоди представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації) та за відсутності протипоказань (в тому числі епідемічних), які б потребували першочергової допомоги за межами нейрохірургічного відділення.

Діагностика при госпіталізації:

Доопераційне обстеження:

оцінка загального та неврологічного статусів, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування; огляд педіатра, нейроофтальмолога та оториноларинголога.

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

загальні аналізи крові та сечі, група крові та резус фактор; біохімічний аналіз крові, коагулограма, бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал), ІФА на маркери гепатитів В,С.

Додаткові лабораторні обстеження:

аналіз ліквору клінічний; бактеріологічне дослідження крові

Рутинні методи обстеження:

НСГ; МРТ; МСКТ; ЕНМГ

Додаткові методи обстеження:

краніографія в 2-х проекціях КТ-АГ; МР-АГ; ТКДГ, ЕЕГ, рентгенографія органів грудної клітки, УЗД органів черевної порожнини, ЕКГ, ЕхоКГ

Лікування

Хірургічне лікування мальформації Кіарі у дітей слід проводити у дитячих нейрохірургічних підрозділах, де виконують високотехнологічні види нейрохірургічних втручань, в тому числі при вроджених вадах розвитку ЦНС. Хірургічне лікування передбачає усунення компресії мозку на рівні краніовертебрального переходу, контроль за гідроцефалією, оскільки саме компресія мозкових структур на рівні довгастого і середнього мозку є основою клінічних проявів захворювання.

Основними видами хірургічних втручань при мальформації Кіарі є кісткова декомпресія (з додатковою резекцією дужок C_I , C_{II}) із маніпуляцією на зовнішньому листку ТМО, яка може бути доповнена при необхідності додатковою розширеною пластикою твердої мозкової оболонки, дисекцією арахноїдальної оболонки, субпіальною резекцією чи переміщенням мигдаликів. Також проводиться випорожнення синрингомієлітичних порожнин, додаткове відновлення лікворопровідних шляхів ЗЧЯ, додатковий ангіоліз.

Фактори, які впливають на планування хірургічного лікування дітей із МК: соматичний стан дитини, тип МК, поєднання МК з іншою вадою розвитку, наявність і вираженість гідроцефалії, прогноз крововтрати, наявність інфекційних захворювань.

Протипоказання до хірургічного лікування:

1. декомпенсований за показниками вітальних функцій стан дитини;

2. наявність активного запального процесу.

Обсяг лікувальних заходів

Особливості доопераційної підготовки:

Профілактична антибактеріальна терапія у день операції (за 1-2 год. до шкірного розрізу). Згідно рекомендацій застосовують цефалоспори́ни II-III поколінь, тривалість антибіотикотерапії визначається індивідуально. Положення хворого на операційному столі (у зв'язку із високим ризиком повітряної емболії у пацієнтів з трепанацією ЗЧА рекомендується використовувати положення пацієнта, лежачи на животі чи положення «Конкорд». Фіксація голови здійснюється, як правило, в жорсткій скобі Mayfield

- Здійснення доступу до венозної системи
- Призначення дегідратуючої терапії відповідно до важкості стану
- Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу.
- У випадках, коли до операції дитина має стридорозне дихання чи парез м'язів гортані, рекомендується тимчасова трахеотомія.

Особливості проведення задньої декомпресії краніовертебрального переходу з пластиною твердої мозкової оболонки при МК:

Верхня межа шкірного розрізу *inion*, нижня – в залежності від запланованого об'єму оперативного втручання. М'язи у ділянці доступу доцільно розводити тупим шляхом за допомогою распатора. При скелетуванні луски потиличної кістки необхідно контролювати стан венозних випускників, у зв'язку з високим ризиком кровотечі чи повітряної емболії при їх пошкодженні. Для закриття венозних випускників використовують медичний віск, операційну рану слід постійно зрошувати фізіологічним розчином.

Скелетування кісткових структур краніовертебрального переходу включає остисті відростки та дужки шийних хребців до рівня ймовірної кісткової резекції. Розміри трепанаційного отвору визначають, розраховуючи половину відстані від краю великого потиличного отвору до поперечного синуса. Розмір трепанаційного отвору може варіювати в залежності від віку дитини, але не перевищувати 2x2 см. Бічний розмір трепанаційного вікна має приблизно відповідати максимальній ширині мигдаликів мозочка. Після завершення кра-

нієктомії виконують шийну ламінектомію з резекцією задньої дуги C_I та C_{II} , яка має досягати вершини мигдаликів мозочка. Наступним етапом є пересічення атлантопотиличної мембрани, яка зазвичай гіпертрофована. Таким чином, у більшості дітей з МК достатньою є задня форамінальна декомпресія, яка забезпечує корекцію краніо-церебральної диспропорції.

При відсутності пульсації мигдаликів мозочка, зонального зниження кровотоку по магістральним артеріям за даними доплерографічного дослідження приймають рішення про проведення розширеної пластики твердої мозкової оболонки та/чи субпіальної резекції мигдаликів мозочка.

Розріз ТМО слід виконувати дуальними ножицями, що дає можливість мінімізувати ризик пошкодження церебело-медулярної цистерни. ТМО розкривають Y-подібним розрізом, продовжуючи розріз на гемісфери мозочка з двох сторін. У дітей раннього віку спостерігається посилене кровопостачання потиличного синусу, пошкодження якого може зумовити масивні кровотечі чи повітряні емболії. Гемостаз при ймовірному пошкодженні здійснюється шляхом накладання кліпс.

За необхідності проводиться субпіальна резекція мигдаликів мозочка. Об'єм видалення мигдаликів залежить від рівня каудальної дислокації, поширеності змін мигдаликів. Резекцію здійснюють з використанням УЗ-дезінтегратора. Кровотечу із дрібних судин зупиняють шляхом притискання, використання гемостатичних матеріалів, зрошення фізіологічним розчином. Коагуляція не застосовується.

У випадках розташування синингомієлітичної кісти під мигдаликами мозочка за даними УЗД виконують синингосубарахноїдальне дренирування.

Останнім етапом хірургічного втручання є розширена пластика ТМО. Для цієї мети застосовують штучні аналоги ТМО чи фасцію. Шов накладають шовним матеріалом, який не розсмоктується. Шкіру зашивають косметичним внутрішньошкірним швом, накладають асептичну пов'язку.

Особливості проведення вентральної декомпресії краніовертебральної ділянки

У випадках вентральної компресії стовбуру головного мозку проводять декомпресію із резекцією зубоподібного відростку C_{II} . Підхід

до передньої поверхні краніовертебрального переходу виконують із трансорального доступу, точкою-орієнтиром при виконанні якого є горбик атланта, який можна пропальпувати через задню стінку глотки.

Після скелетування основи ската, передньої дужки C_1 та тіла C_{II} виконується резекція 1 мм нижнього краю передньої дужки атланта, потім основи зубоподібного відростка, який потім видаляють шляхом видавлювання його вниз.

Другим етапом є проведення одномоментної чи відтермінованої задньої декомпресії краніовертебральної зони та/чи заднього спонділодезу C_1 та C_{II} .

Корекція гідроцефалії при МК

Переважає більшість пацієнтів із МК мають порушення лікворообігу, а у пацієнтів із МК II типу гідроцефально-гіпертензивний синдром є провідним симптомокомплексом.

Показаннями до виконання лікворошунтуючих операцій в якості першого етапу лікування хворих з МК є:

- виражений гідроцефально-гіпертензивний синдром (індекс Еванса $>0,3$, перивентрикулярний набряк, застійні диски на очному дні, порушення свідомості);
- гідроцефально-дислокаційний синдром;

Виконують вентрикулоперитонеостомію із використанням систем середнього і високого тиску, програмованих систем

Можливі ускладнення:

Ранні післяопераційні ускладнення, такі як: псевдоменінгоцеле, лікворея (при пошкодженні внутрішнього листка ТМО), некроз шкірного лоскута, як правило, не потребує ревізії операційної рани.

Середній термін перебування у нейрохірургічному стаціонарі – до 14 діб.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Очікуваними результатами хірургічного лікування МК у дітей є покращення загального стану та регрес неврологічної симптоматики.

Оцінка динаміки стану пацієнтів із мальформацією Кіарі є невід'ємною частиною лікування, оскільки швидкість наростання неврологічної симптоматики і відсутність її регресу після хірургічного лікування є важливим прогностичним предиктором результату захворювання. Відсутність позитивної динаміки у клінічній картині МК може бути свідченням недостатнього об'єму декомпресії і потребує розгляду питання про більш радикальне втручання в розмірі субпіяльної резекції мигдаликів мозочка.

Повний регрес симптомів після операції визначається у 68% хворих, у 12% – незначний залишковий неврологічний дефіцит, у 20% хворих стан залишається без змін. Слід відзначити, що кращі результати хірургічного лікування спостерігаються при ранній корекції мальформації, тоді як тривалість захворювання понад 2 роки є прогностично несприятливою.

Об'єм кісткової резекції і динаміку гідроцефалії оцінюють за МСКТ на першу добу після оперативного втручання. Диспансерне спостереження із нейровізуалізуючим контролем через 3, 6, 12 міс. Після хірургічного втручання, після 12 міс. – 1-2 рази на рік.

Реабілітаційні заходи проводять за показаннями у відповідності до загальних принципів реабілітації неврологічних та нейрохірургічних хворих дитячого віку.

Список використаних джерел

1. Детская нейрохирургия: клинические рекомендации/ под ред. С. К. Горельшева. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. 256 с.
2. Дзяк Л.А., Зорин Н.А., Егоров В.Ф., Чередниченко Ю.В. Мальформация Арнольда-Киари: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика (обзор литературы). Укр. нейрохірург. журн. 2001. 1:17-23.
3. Abd-El-Barr MM, Strong CI, Groff MW. Chiari malformations: diagnosis, treatments and failures. J Neurosurg Sci. 2014 Dec;58(4):215-21.
4. Muzumdar D. Chiari 1 malformation: Revisited. J Pediatr Neurosci. 2019 Oct-Dec;14(4):179.
5. Morgenstern PF, Tosi U, Uribe-Cardenas R, Greenfield JP. Ventrolateral Tonsillar Position Defines Novel Chiari 0.5 Classification. World Neurosurg. 2020 Apr;136:444-453. doi: 10.1016

6. Poretti A, Boltshauser E, Huisman TA. Chiari Malformations and Syringohydromyelia in Children. Semin Ultrasound CT MR. 2016 Apr;37(2):129-42. doi: 10.1053.
7. Tubbs R.S., Oakes W.J. The Chiari Malformations. Springer.-2013.- XVI, 377. DOI: 10.1007/978-1-4614-6369-6.

5.5. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із краніосиностозом

Шифр за МКХ-10: Q75.0 краніосиностоз; Q75.1 краніофасціальний дизостоз.

Краніостеноз – вроджена відсутність одного або декількох черепних швів. Краніосиностоз – це патологія, обумовлена передчасним закриттям черепних швів, що призводить до затримки росту кісток черепа в напрямку, перпендикулярному до «закритого» шва і компенсаторного росту в інших напрямках. Виділяють несиндромальні краніосиностози (складають близько 60% всіх випадків), як самостійну патологію, і синдромальні краніосиностози (відповідно – 40%) [1], як один із проявів вродженої спадкової патології, обумовлені мутаціями генів, що охоплює кілька систем організму. Частота несиндромального краніосиностозу 1:1000-5000 новонароджених. Деформації черепа проявляються, з одного боку, косметичним дефектом, з другого боку, симптомокомплексом, обумовленим невідповідністю розмірів черепа об'єму мозку – краніоцеребральною диспропорцією. Виділяють компенсовану і декомпенсовану стадію краніосиностозу. При відносно нормальних співвідношеннях розмірів черепа і мозку формується компенсована форма захворювання, при якій всі клінічні прояви обмежені деформацією черепа. При наявності краніоцеребральної диспропорції розвивається декомпенсована стадія краніосиностозу з клінічними проявами внутрішньочерепної гіпертензії. У дітей молодшого віку некомпенсований краніосиностоз крім деформації черепа проявляється затримкою психічного і рухового розвитку, зниженням зору, екзофтальмом, епілептичними нападами. В старшій віковій групі типовою картиною внутрішньочерепної гіпертензії є головний біль, нудота, блювота, набряк дисків зорових нервів [2-4].

Класифікація краніосиностозів

1. Несиндромальні:

- скафоцефалія – сагітальний шов;
- плагіоцефалія – коронарний шов з однієї сторони;
- брахіцефалія – коронарний шов з двох сторін;
- тригоноцефалія – метопічний шов;
- пахіцефалія – лямбдовидний шов з однієї/двох сторін;
- турри-брахіцефалія – коронарний та сагітальний шви.

2. Синдромальні:

- синдром Crouzon;
- синдром Apert;
- синдром Saethre-Chotzen;
- синдром Pfeiffer;
- синдром Carpenter.

Показання до госпіталізації

Пацієнти із краніосиностозом підлягають стаціонарному лікуванню у відділі нейрохірургії дитячого віку за умов:

1. Наявності показань до хірургічного лікування.
2. Згоди на хірургічне лікування представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. Відсутності протипоказань до госпіталізації дитини у відділення нейрохірургії дитячого віку (епідемічних), відсутність беззаперечних протипоказань до хірургічного втручання (ГРЗ, ушкодження шкіри, конкурентні захворювання, які потребують допомоги першочергово за межами даного медичного закладу, тощо).

Показання до планової госпіталізації

- наявність краніосиностозу;
- краніоцеребральна диспропорція;
- ризик розвитку ВЧГ;

- затримка психофізичного розвитку;
- деформація, що прогресує;
- виражений косметичний дефект.

Показання до ургентної госпіталізації

- прогресивне зниження гостроти зору;
- ВЧГ;
- часті епіпади;
- прогресуюча вторинна гідроцефалія.

Перелік основних та додаткових діагностичних процедур.

Дооперційне обстеження:

- Оцінка загального та неврологічного статусів (лікар-нейрохірург)
- Огляд педіатра
- Огляд отоларінголога (лікарі відділу отоневрології)
- Огляд офтальмолога (лікарі відділу нейроофтальмології)

Обов'язкові лабораторні обстеження

- загальний аналіз крові;
- загальний аналіз сечі;
- групова та резус належність крові;
- біохімічний аналіз крові;
- коагулограма;
- бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал (бактеріологічна лабораторія);
- ІФА на маркери гепатитів В, С і ВІЛ.

Додаткові лабораторні обстеження

- бактеріологічне дослідження крові (бактеріологічна лабораторія).

Обов'язкові інструментальні методи обстеження

- НСГ (відділ нейрофізіології);

- МСКТ* головного мозку (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);
 - МРТ* головного мозку, в т.ч. з в/в контрастуванням (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);
 - ЕКГ;
- * при наявності представлених доопераційних обстежень – заключення співробітників відділів нейрорентгенології / радіонейрохірургії.

Додаткові інструментальні методи обстеження:

- краніографія;
- КТ-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);
- МР-АГ (відділи нейрорентгенології та радіонейрохірургії);
- рентгенографія органів грудної клітини (відділ нейрорентгенології за заявкою лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога);
- УЗД органів черевної порожнини (відділ нейрофізіології за заявкою лікаря нейрохірурга, педіатра/неонатолога);
- Ехо КГ.

Діагностичні заходи на етапі ургентної допомоги: немає

Діагностичні критерії

Скарги:

- передчасне закриття великого тім'ячка;
- деформація черепа;
- нудота, блювота;
- затримка розумового та психічного розвитку.

Анамнез:

- внутрішньоутробні інфекції;
- спадковість.

Фізикальне обстеження:

- деформований череп;

- екзофтальм;
- симптоми ВЧГ.

Мета лікування:

- усунення стиснення мозку кістками склепіння черепа;
- корекція косметичного дефекту;
- покращення загального стану хворого;
- зменшення неврологічної симптоматики;
- відновлення ліквородинаміки;
- регрес зорових порушень.

Тактика лікування**Медикаментозне лікування**

- сечогінна терапія при ознаках ВЧГ;
- антиконвульсанта терапія при судомних нападах.

Методи хірургічного лікування

- Краніотомія (сутуротомія) проводиться у дітей із скафоцефалією у віці 2-4 місяці, видаляється сагітальний шов з відступом 1,5 см вправо та вліво. Також можлива сутуротомія метопічного або коронарного шва. [5-10].
- Опціональним є використання ендоскопу для візуального контролю та менш інвазивного втручання при резекційній сутуротомії. [11-14]
- Реконструктивні краніопластики, при яких виконують широку краніотомію з подальшим ремоделюванням кісток склепіння та основи черепа. Для фіксації кісток використовують біодеградуєчі матеріали (пластини, гвинти, нитки).
- Комбіновані методи – поєднання реконструктивних операцій з використанням дистракторів або пружинних дистракційних приладів [15-19]
- Планування проведення операцій у декілька етапів та спільно з щелепно-лицевими хірургами.
- Для підтвердження ВЧГ можливе встановлення датчика ВЧТ.

Післяопераційне лікування

Ранній післяопераційний період:

- протинабрякова терапія;
- дегідратаційна терапія;
- протизапальна терапія;
- гемостатична терапія;
- аналгезуюча терапія;
- гемотрансфузія (при необхідності);
- використання шолому для продовженої корекції деформації;
- симптоматична терапія.

Шви знімаються на 8–10 добу після операції.

Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі – до 14 днів.

Критерії якості лікування (бажані результати лікування)

- покращення загального стану хворого;
- зменшення деформації черепа;
- регрес неврологічної симптоматики;

Віддалений період

Диспансерне спостереження з нейровізуалізуючим контролем через 3, 6, 12 місяців після хірургічного втручання, після 12 місяців – 1-2 рази на рік.

Список використаних джерел

1. Mathijssen, I. M. J. Guideline for Care of Patients With the Diagnoses of Craniosynostosis. Journal of Craniofacial Surgery. 2015;26(6):1735-1807. doi:10.1097/scs.0000000000002016.
2. Fearon JA, Evidence-based medicine: Craniosynostosis. Plast Reconstr Surg. 2014;133(5):1261-75. doi: 10.1097/PRS.0000000000000093. PMID: 24776557.
3. Wall SA, et al., The preoperative incidence of raised intracranial pressure in nonsyndromic sagittal craniosynostosis is underestimated

- in the literature. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;14(6):674-81. DOI: 10.3171/2014.8.PEDS1425. PMID: 25259602.
4. Warren SM, et al., Parameters of care for craniosynostosis: craniofacial and neurologic surgery perspectives. *Plast Reconstr Surg.* 2012;129(3):731.
 5. Marucci DD, Johnston CP, Anslow P, et al. Implications of a vertex bulge following modified strip craniectomy for sagittal synostosis. *Plast Reconstr Surg.* 2008;122:217-24. doi: 10.1097/PRS.0b013e3181774240. PMID: 18594408.
 6. Florisson JMG, Van Veelen MLC, Bannink N, et al. Papilledema in isolated single-suture craniosynostosis: prevalence and predictive factors. *J Craniofac Surg.* 2010;21(1):20-4. DOI: 10.1097/SCS.0b013e3181c3465e. PMID: 20072027.
 7. Heller JB, Heller MM, Knoll B, et al. Intracranial volume and cephalic index outcomes for totalcalvarial reconstruction among nonsyndromic sagittal synostosis patients. *Plast Reconstr Surg.* 2008;121(1):187-95. DOI: 10.1097/01.prs.0000293762.71115.c5. PMID: 18176220.
 8. Selber J, Reid RR, Gershman B, et al. Evolution of operative techniques for the treatment of single-suture metopic synostosis. *Ann Plast Surg.* 2007;59(1):6-13. DOI: 10.1097/01.sap.0000264836.54760.32. PMID: 17589251.
 9. Renier D, Lajeunie E, Arnaud E, et al. Management of craniosynostoses. *Childs Nerv Syst* 2000;16:645-58. DOI: 10.1007/s003810000320. PMID: 11151714.
 10. Hilling DE, Mathijssen IMJ, Vaandrager JM. Aesthetic results of fronto-orbital correction in trigonocephaly. *J Craniofac Surg.* 2006;17:1167-74. DOI: 10.1097/01.scs.0000230018.39272.67. PMID: 17119424.
 11. Jimenez DF, Barone CM, McGee ME, et al. Endoscopy-assisted wide-vertex craniectomy, barrel stave osteotomies, and postoperative helmet molding therapy in the management of sagittal suture craniosynostosis. *J Neurosurg.* 2004;100:407-17. doi: 10.3171/ped.2004.100.5.0407. PMID: 15287447.
 12. Persing J. Endoscopy-assisted craniosynostosis. *J Neurosurg.* 2004;100:403-4. DOI: 10.3171/ped.2004.100.5.0403. PMID: 15287446.

13. Stelnicki E, Heger I, Brooks CJ, et al. Endoscopic release of unicoronal craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* 2009;20:93-7. DOI: 10.1097/SCS.0b013e318190e2a6. PMID: 19165000.
14. MacKinnon S, Rogers GF, Gregas M, et al. Treatment of unilateral coronal synostosis by endoscopic strip craniectomy or fronto-orbital advancement: Ophthalmologic findings. *J AAPOS.* 2009;13:155-60. DOI: 10.1016/j.jaapos.2008.10.011. PMID: 19393513.
15. Lauritzen CG, Davis C, Ivarsson A, et al. The evolving role of springs in craniofacial surgery: the first 100 clinical cases. *Plast Reconstr Surg.* 2008;121:545-54. DOI: 10.1097/01.prs.0000297638.76602.de. PMID: 18300975.
16. Davis C, Windh P, Lauritzen CG. Adaptation of the cranium to spring cranioplasty forces. *Childs Nerv Syst.* 2009 23. Davis C, Windh P, Lauritzen CG. Spring-assisted cranioplasty alters the growth vectors of adjacent cranial sutures. *Plast Reconstr Surg.* 2009;123(2):470-4. DOI: 10.1097/prs.0b013e3181954ce3. PMID: 19182603.
17. Maltese G, Tarnow P, Lauritzen CG. Spring-assisted correction of hypotelorism in metopic synostosis. *Plast Reconstr Surg.* 2007;119(3):977-84. DOI: 10.1097/01.prs.0000252276.46113.ee. PMID: 17312504.
18. Tellado MG, Lema A. Coronal suturectomy through minimal incisions and distraction osteogenesis are enough without other craniotomies for the treatment of plagiocephaly due to coronal synostosis. *J Craniofac Surg.* 2009;20(6):1975-7. DOI: 10.1097/SCS.0b013e3181bd2cd6. PMID: 19881384.
19. White N, Evans M, Dover MS, et al. Posterior calvarial vault expansion using distraction osteogenesis. *Childs Nerv Syst.* 2009;25(2):231-6. DOI: 10.1007/s00381-008-0758-6. PMID: 19057909.

5.6. Нестабільність хребта вродженого характеру (сподилоліз хребта, спондилолітез) із неврологічними проявами у дітей

Шифр за МКХ-10: М 43

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Нестабільність хребта - зміщення хребців під час руху хребта у передньо-задньому, чи боковому напрямку настільки, що призводить

до зменшення розмірів хребтового каналу чи міжхребцевих отворів та компресії нервових елементів. Ознаками нестабільності хребта дегенеративно-дистрофічного генезу є мієлопатія, радикулопатія та нейрогенна кульгавість, атрофія м'язів, зниження або випадіння рефлексів, порушення чутливості в залежності від рівня ураження хребта, які пов'язані із компресією або натягом спинного мозку та/або його сегментарних корінців різними частинами зміщених тіл хребців.

Клінічна картина ушкодження спинного мозку та/або його корінців залежить від локалізації ушкодження, його ступеню, темпу розвитку компресії спинного мозку, вікових та індивідуальних особливостей хворого.

Розрізняють наступні типи спондилолістезу: **1** - істмічний спондилолістез (відомий як спондилоліз) - проявляється як дефект в корені дужки хребця; може бути виявлений у 5-20% випадків при рентгенографічному обстеженні, буває вродженим, набутим та змішаним; **2** - диспластичний - вроджений (немає дефекту в корені дужки, може прогресувати в деяких випадках); **3** - дегенеративний - внаслідок міжсегментарної нестабільності, що довго зберігається, немає дефекту в корені дужки; **4** - травматичний - внаслідок перелому тіл хребців, або у ділянках коренів дужок; **5** - патологічний - генералізовані або локальні кісткові захворювання хребта [1].

Виділяють наступні клінічні ступені спондилолістезу (за клініко - рентгенологічною класифікацією Майердинга): **I ступінь** - зміщення хребця на 1/4 поверхні тіла суміжного, **II ступінь** - на 1/2, **III ступінь** - до 3/4 и **IV ступінь** - на всю поверхню тіла хребця відповідно (4/4).

В залежності від напрямку зміщення хребця, який зазнав сковзання, розрізняють: **анте-спондилолістез** (передній, справжній), **ретро-спондилолістез** (задній, несправжній), **латеролістез**.

В залежності від протікання процесу сковзання із неврологічними проявами розрізняють: **1** .спондилолістез безсимптомний; **2**. спондилолістез симптоматичний [2].

Спондилолістез частіше зустрічається у поперековому відділі хребта, дуже рідко - у шийному і майже ніколи - у грудному відділі.

Хірургічна тактика залежить від ступеню спондилолістезу.

Умови, у яких повинна надаватись медична допомога

Хворих з нестабільністю хребта дегенеративно-дистрофічного генезу потрібно доправляти на обстеження та лікування в нейрохірургічне відділення.

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати:

1. Загально соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АТ).
2. Неврологічний огляд.
3. Ро-графія ураженого відділу хребта в 2 проекціях (при підозрі на переломи суглобових або поперечних відростків - 1/2 та 3/4 проекції з обох боків).
4. Люмбальна пункція, висхідна чи низхідна мієлографія (за відсутності КТ, МРТ).
5. КТ ушкодженого відділу хребта (основний метод діагностики пошкодження хребта), МРТ ушкодженого відділу хребта (основний метод діагностики пошкодження спинного мозку та його корінців).
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).

Лікування хворих із нестабільністю хребта дегенеративно-дистрофічного генезу (спондилолістезом, спондилолізом) із неврологічними проявами

Лікування даної групи хворих необхідно проводити у спеціалізованих нейрохірургічних відділеннях або травматологічних відділеннях ЦРБ.

Всі хворі із нестабільністю хребта вимагають лікувальної стабілізації за допомогою корсетів, шин, стяжок, хірургічного втручання в залеж-

ності від стадії розвитку захворювання та неврологічного дефіциту. Всі випадки спондилолістезу із неврологічною симптоматикою вимагають оперативного лікування, першим етапом якого є декомпресія дурального мішка та корінців спинного мозку та усунення натягу корінців, другим етапом потрібно проводити редресацію зміщених хребців (по можливості) із виправленням патологічного зміщення, третім етапом проводиться стабілізація зміщених хребців.

Оптимальним методом стабілізації поперекового спондилолістезу є встановлення кейджів в міжтіловий проміжок при I-II ступені спондилолістезу і комбінація встановлення кейджів із транспедикулярною системою фіксації хребта при III-IV ступені спондилолістезу [3].

Показання до хірургічного втручання: 1. Деформація хребетно-спинномозкового каналу або каналу і корінців СМ, виявлена під час Ro-графії, дані КТ або МРТ обстеження, що свідчать про компресію СМ, або його корінців, звуження спинномозкового каналу на 30% і більше. 2. Неврологічна симптоматика, що співпадає із рівнем ушкодження за даними Ro-графії, КТ або МРТ обстеження. 3. Часткова або повна блокада лікворних шляхів. 4. Прогресування дисфункції СМ. 5. Нестабільність хребетно-рухового сегмента, що створює небезпеку наростання неврологічної симптоматики.

Показання до міжтілового спондилолізу:

1. Дегенеративний процес у дисках:
 - сегментарна дегенерація у диску
 - форамінальний стеноз
2. Дегенеративна нестабільність хребта: спондилолістез I-II ступеня
3. Ятрогенна нестабільність хребта:
 - післялямінектомічна нестабільність
 - післяфасетектомічна нестабільність
 - післядискектомічна нестабільність
4. Псевдоартрози після задніх доступів при операціях на хребті.
5. Вроджений спондилолістез I-II ступеня

Алгоритм показань до вибору методів лікування хворих із нестабільністю хребта дегенеративно-дистрофічного генезу (спондилолістезом, спондилолізом хребта) із неврологічними проявами:

- 1. Дегенеративний I ступеня** - інтерлямінектомія, резекція суглобових відростків, декомпресія корінців, при необхідності - диссектомія. Стабілізація не проводиться.
- 2. Дегенеративний II ступеня** - інтерлямінектомія, резекція суглобових відростків, декомпресія корінців, диссектомія, редресация зміщення, міжтіловий корпорорез.
- 3. Істмічний і диспластичний I-II ступеня** - інтерлямінектомія, резекція суглобових відростків, декомпресія корінців, диссектомія, редресация зміщення, міжтіловий корпорорез.
- 4. Істмічний і диспластичний III-IV ступеню** - лямінектомія, резекція суглобових відростків, декомпресія корінців, диссектомія і декомпресія дурального мішка, редресация зміщення, міжтіловий корпорорез та транспедикулярна фіксація.

При хірургічному лікуванні даної патології використовують передні, передньо-бокові доступи із встановленням імплантатів (АІЛР), задні доступи із встановленням імплантатів (РІЛР) та транспедикулярних систем фіксації хребта, або комбіновані доступи, залежно від локалізації та ступеню ушкодження хребта та спинного мозку, його корінців.

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта. **Протипоказаннями** є також ізольовані переломи дуг, суглобових відростків і явної задньої компресії спинного мозку. У цих випадках необхідний задній доступ.

Догоспітальний етап

Клінічна діагностика: загальносоматичний, неврологічний огляд хворого, збір анамнезу.

Інструментальне обстеження: рентгенографія, КТ, МРТ, нейроміографія, викликані потенціали (за необхідності).

Встановлення показань до хірургічного втручання.

Умови госпіталізації хворого

Наявність рентгенографії, МРТ поперекового відділу хребта; при необхідності - КТ, нейроміографія, викликані потенціали, на яких виявлені фактори компресії нервових структур.

Рентгенографія поперекового відділу хребта в 2 проекціях, функційна рентгенографія

Лабораторні дослідження при госпіталізації пацієнта:

Група та резус крові

Розгорнутий загальний аналіз крові;

Біохімічне дослідження крові;

Коагулограма;

Загальний аналіз сечі;

Аналіз крові на гепатити

Флюорограма чи рентген легень

Аналіз крові на ВІЛ інфекцію (за згодою хворого).

Бажана виписка невролога про консервативне лікування, яке було проведено.

Стаціонарне лікування

I. Діагностика

Діагностичні заходи мають включати:

1. Загальний соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (лікуючий лікар або черговий лікар-нейрохірург при ургентній госпіталізації).
2. Неврологічний огляд (лікуючий лікар або черговий лікар-нейрохірург при ургентній госпіталізації).
3. Огляд терапевта, електрокардіографія (терапевт)
4. Клінічний розбір чи консиліум (лікарі відділення)
5. Огляд анестезіолога (анестезіолог)

При погіршення стану хворого чи нетиповому перебігу захворювання після госпіталізації можуть бути повторно проведені:

КТ поперекового відділу хребта

МРТ поперекового відділу хребта

нейроміографія, викликані потенціали

рентгенографія поперекового відділу хребта в 2 проекціях, інколи – функційна рентгенографія

II. Етап хірургічного лікування

Відповідно до обраної методики оперативного лікування проводиться хірургічне втручання.

Для проведення хірургічного втручання використовується наступне обладнання:

ЕОП,

нейрохірургічний мікроскоп,

ендоскоп,

пристрій для пункційної лазерної диссектомії,

набір спинального нейрохірургічного інструментарію.

Післяопераційне ведення хворого

На наступну добу після оперативного втручання хворому дозволяється вставати. Призначається антибіотик протягом 2-7 днів, проводиться помірна дегідратаційна та знеболююча терапія. Виписка хворого можлива на протязі 2-7 діб після втручання.

Хворий знаходиться на ШВЛ 1 – 2 год. у відділенні інтенсивної терапії.

Після просинання хворого, відновлення самостійного дихання, оцінюються вітальні функції, контролюються показники крові. Далі проводиться екстубація. 1-2 години хворий спостерігається, в подальшому переводиться в палату.

III. Етап післяопераційного лікування

В післяопераційному періоді хворий спостерігається лікуючим лікарем кожного дня.

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

Середній термін лікування в нейрохірургічному відділенні – до 3-7 діб.

При виконанні хірургічних втручань зі стабілізацією хребта в якості післяопераційного контролю – проведення рентгенографії поперекового відділу хребта.

Критерії ефективності лікування в найближчому післяопераційному періоді

Для оцінки ступені регресу больового синдрому слід застосовувати VAS (візуально-аналогову шкалу, **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. Клінічна картина нестабільності та спонділолістезу поперекового відділу хребта проявляється цілою гамою неврологічних розладів і не може бути охарактеризована одним або декількома ознаками. Ми рекомендуємо сумарну оцінку стану хворого за шкалою **Oswestry disability index**.

IV. Спостереження у віддаленому періоді.

Хворий у віддаленому періоді може звернутися на амбулаторний прийом для проведення консультацій, отримання заключень, надання подальших рекомендацій. При необхідності показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування у віддаленому періоді є поліпшення стану хворого, регрес симптоматики за шкалою Oswestry disability index, зникнення чи зменшення в розмірах нестабільності за даними MPT виконаного не раніше чим через 6 міс. після оперативного втручання.

В відділеному періоді контрольний огляд, контрольне КТ, MPT дослідження та рентгенографія проводяться через 6 місяців після хірургічного лікування. Важливим являється задовільне положення імплантату на контрольних рентгенограмах.

Список використаних джерел

1. Kim K, Youn Y, Lee SH, Choi JC, Jung JE, Kim J, Qu W, Eldrige J, Kim TH. The effectiveness and safety of nonsurgical integrative interventions for symptomatic lumbar spinal spondylolisthesis: A randomized controlled multinational, multicenter trial protocol. *Medicine (Baltimore)*. 2018 May;97(19):e0667. doi: 10.1097/MD.00000000000010667.
2. Arts MP, Wolfs JF, Kuijlen JM, de Ruiters GC. Minimally invasive surgery versus open surgery in the treatment of lumbar spondylolisthesis: study protocol of a multicentre, randomised controlled trial (MISOS trial). *BMJ Open*. 2017 Nov 12;7(11):e017882. doi: 10.1136/bmjopen-2017-017882.
3. Staartjes VE, Schröder ML. Effectiveness of a Decision-Making Protocol for the Surgical Treatment of Lumbar Stenosis with Grade 1 Degenerative Spondylolisthesis. *World Neurosurg*. 2018 Feb;110:e355-e361. doi: 10.1016/j.wneu.2017.11.001. Epub 2017 Nov 10.

РОЗДІЛ 6. ФАКОМАТОЗИ

6.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із факоматозами

Шифр за МКХ-10:

Q85.1 — Туберозний склероз (хвороба Бурневіля);

Q85.8 — Синдром Штурге-Вебера (Стерджа-Вебера);

G11.3 — Телеангіектатична атаксія (Синдром Луї-Бар);

I78.0 — Спадкова геморагічна телеангіектазія (Хвороба Рандю-Ослера-Вебера)

Q85.8—Синдром Гіппеля-Ліндау

Факоматози є гетерогенною групою спадкових захворювань із шкірними, очними і неврологічними проявами. До цієї групи відносять: нейрофіброматоз, туберозний склероз (хвороба Бурневіля), хвороба фон Гіппель-Ліндау (ретиноцеребелярний ангиоматоз) і нейрошкірні ангиоматози, які охоплюють багато пов'язаних розладів, таких як: телеангіектатична атаксія (хвороба Луї-Бар), хвороба Штурге-Вебера (енцефалотрігемінальний ангиоматоз), синдром базально-клітинного невиса (Горліна), і синдром Рендю-Ослера-Вебера (спадкова геморагічна телеангіектазія).

6.1.1. Туберозний склероз (хвороба Бурневіля)

Діти з туберозним склерозом (ТС) мають генетичне порушення, що впливає на диференціювання, проліферацію і міграцію клітин на ранніх стадіях розвитку, призводячи до розвитку гамартомних і пухлинних ушкоджень, які впливають фактично на кожен орган у організмі дитини. Хоча ТС є аутосомно-домінантним генетично гетерогенним захворюванням, не менш як у 60% випадках захворювання є результатом спонтанних мутацій. ТС є другим і найбільш поширеним нейро-шкірним синдромом після нейрофіброматозу I типу. Проте, захворювання має змінну пенетрантність, через що відзначається поширення 1 на 9400 і щорічна захворюваність 0,56 випадків на 100000, однак, справжню поширеність захворювання оцінити важко. Немає жодного расового або статевого переважання, захворювання може проявитись у будь-якому віці, найчастіше в дитячому.

Ознаки та критерії діагностики:**Первинні (найбільші) ознаки:**

- ангіофіброми обличчя (не менше трьох) або фіброзні бляшки на голові;
- гіпопигментні плями (не менше трьох і не менше 5 мм в діаметрі);
- нетравматичні фіброми навколо нігтів (не менше двох);
- ділянка «шагреневої шкіри»;
- множинні гамартоми сітківки;
- коркові дисплазії (не менше трьох): коркові тубери та міграційні тракти в білій речовині головного мозку;
- субependимальні вузли (не менше двох);
- субependимальна гігантоклітинна астроцитоматоз;
- рабдоміоми серця множинні або поодинокі;
- лімфангіолейоміоматоз легень;
- множинні ангіоміоліптоми нирок (не менше двох).

Вторинні малі ознаки:

- чисельні заглиблення емалі зубів (не менше трьох);
- фіброми у порожнині рота (не менше двох);
- гамартоми внутрішніх органів;
- ахроматичні ділянки сітківки ока;
- плями «конфеті» на шкірі;
- множинні кісти нирок.

Найбільш частими неврологічними проявами ТС є симптоматична епілепсія, яка спостерігається у 92% пацієнтів, при цьому, у 63% хворих епіпади діагностуються на першому році життя. Порушення психічного розвитку спостерігається у 50% пацієнтів, із них у 30% – виражені психічні порушення, передусім у дітей із дебютом епілепсії протягом першого року життя, аутизм – у 45% пацієнтів, агресія та/чи аутоагресія у 13%, гіперактивність – у 50%, порушення сну – у 60% дітей.

Основними структурними ушкодженнями ЦНС при ТС є т.зв. «тубери» (туберси), які виявляються у 95-100 % хворих, субependимальні вузли – у 95-98 %, радіальні міграційні тракти – у 30-95% хворих.

Туберами є ділянки фокальної коркової дисплазії зі зниженим числом ГАМК-ергічних нейронів, які характеризуються втратою класичної 6-шарової цитоархітектоніки кори мозку. Вони можуть бути поодинокі або множинні, розміром від кількох міліметрів до кількох сантиметрів, розташовуються над однією або кількома прилеглими борознами мозку. У 54% випадків тубери кальцифіковані. Кортикальні потовщення виглядають як локально розширені звивини, із високою інтенсивністю МР-сигналу на усіх зрізах. Вони найчастіше виявляються у лобових частках, рідше у тім'яних, потиличних і скроневих частках та мозочку. Судомні напади можуть генеруватися із ділянок туберів, які стають зоною «перезбуджених» нейронів, однак також тубер може бути «німим», неепілептогенним.

Субependимальні вузли, як правило, множинні, локалізуються у стінках шлуночків, частково чи повністю кальциновані, асимптомні. Існує пряма залежність між вираженістю епілепсії при ТС та кількістю кіркових туберів і субependимальних вузлів. Кількість туберів понад 8 і більше є фактором ризику маніфестації епілепсії у перші 2 роки життя. Субependимальні вузли мають вигляд «свічки, яка капає» уздовж шлуночків мозку, зі змінною інтенсивністю сигналу на як Т1, так і Т2-зважених зображеннях МРТ і практично не накопичують контрастну речовину, на КТ мають гіперінтенсивний сигнал.

Радіальні міграційні тракти є групами кластерних клітин, які з'єднують епендиму стінок шлуночків і тубери, відповідають міграційним шляхам спонгіобластів під час ембріогенезу і є епілептогенними зонами.

Субependимальні вузли, передусім великих розмірів до 5 мм і більше, можуть трансформуватися у субependимальні гігантоклітинні астроцити, частіше у віці 4-10 років, у пубертатному періоді, рідше антенатально, у перші місяці життя і дуже рідко - після третьої декади життя.

Пухлини, зазвичай, гіподенсивні на МРТ, однак частіше ізо- чи гіперденсивні на КТ і, як правило, інтенсивно накопичують контраст (на відміну від субependимальних вузлів), мають переважно внутрішньошлуночкову локалізацію – міжшлуночкові отвори (отвори Монро), рідше задні відділи тіл бічних шлуночків, III, IV шлуночки), зумовлюючи розвиток оклюзійної гідроцефалії, вогнищеву неврологічну

симптоматику, зорові розлади, поведінково-когнітивні порушення. Субependимальні гігантоклітинні астроцити мають тенденцію до прогресування, із середнім темпом росту 3-4 мм в рік.

Дані ЕЕГ при ТС класично демонструють гіпсаритмію, особливо у дітей із інфантильними спазмами. ЕЕГ-зміни при ТС зазвичай мають більшу ділянку поширення у порівнянні із даними нейровізуалізуючих досліджень.

Критеріями остаточного діагнозу ТС є виявлення патогенної мутації TSC1 или TSC генів, локалізованих на 16 хромосомі в ділянці 19p13, яка кодує білок туберін при генетичному дослідженні.

Лікування

Після того, як діагностовано ТС, рекомендується, щоб діти проходили МРТ кожні 1-2 роки, з метою контролю за структурними змінами у мозку. Терміни та показання для нейрохірургічного лікування ТС є індивідуальними. Метою хірургічного втручання є зменшення внутрішньочерепного тиску, вираженості вогнищевих симптомів, зменшення прогресування гідроцефалії та інтенсивності епілептичних нападів. У випадках, коли хірургічне лікування пов'язане із великим ризиком для пацієнта методом вибору є призначення імуносупресора, інгібітора протеїнкіназ Еверолімуса (найбільш поширені фармацевтичні препарати з цієї діючої речовиною - Афінітор, Сертикан). Даний імуносупресор є селективним інгібітором mTOR, основної серин-треонінкінази, активність якої підвищується при розвитку багатьох видів онкологічних захворювань людини, у тому числі при розвитку субependимальної гігантоклітинної астроцити.

Хірургічне лікування

Резекція внутрішньошлуночкових пухлин показана за умов швидкого росту пухлини та прогресуванні оклюзійної гідроцефалії, внаслідок обструкції міжшлуночкових отворів бічних шлуночків. Тотальна резекція пухлини ускладнена, оскільки пухлина проростає в ділянку хвостатого ядра і прозорої перетинки.

Метою операції є декомпресія шлуночків і максимально можлива радикальна резекція пухлини. У хірургічному аспекті дані пухлини, як правило, легко видаляються і не супроводжуються значною кровотечею, але можуть бути дуже великими за розміром, із інвазією у прилеглу стінку шлуночка. Якщо була проведена субтотальна або

часткова резекція пухлини, то можливим є її рецидив. При плануванні нейрохірургічного втручання у дітей із високою ймовірністю наявності ТС, необхідно виключити рабдоміому серця.

Хірургічне лікування у дітей із ТС, у яких епілептичні напади є фармакорезистентними і виникають у результаті вогнищового ураження півкулі, є доцільним, однак не забезпечить у подальшому зниження інтенсивності і частоти епілептичних нападів.

Пацієнти із ТС, у яких виявляються значні за поширенням ураження головного мозку, як правило, вважаються незадовільними кандидатами на хірургію епілепсії із проведенням резекційних методів, хоча окремі коркові епілептогенні ураження можуть піддаватись хірургічній корекції. Іншими варіантами хірургічного лікування у пацієнтів з ТС є кальозотомія і стимуляція блукаючого нерва. Кальозотомія може бути ефективною у зниженні атонічних і тоніко-клонічних судом, але, як правило, не допомагає при інших типах нападів.

У літературі мало повідомлень про тривалість життя при ТС, хоча встановлено підвищений рівень смертності для всіх пацієнтів. Найбільш поширеною причиною смерті є ниркова недостатність, а також ускладнення, пов'язані з субependимальними гігантоклітинними астроцитомами і наростанням частоти та інтенсивності епінападів.

6.1.2. Синдром Штурге-Вебера

Синдром Штурге-Вебера (СШВ), також відомий як енцефалотрігемінальний ангіоматоз, вважається одним із факоматозів, оскільки до процесу залучаються як шкірні покриви, так і нервова система. На відміну від інших факоматозів, це не спадкове захворювання. Цей нейрокутанний синдром характеризується ангіомами за участю оболонок головного мозку і шкіри обличчя, як правило, в очній і верхньощелепній зонах трійчастого нерва і супроводжується прогресуючими неврологічними розладами, пов'язаними із епілепсією. Ангіома обличчя ідентифікується найлегше. На додаток до ангіом обличчя зустрічаються хоріоїдальний ангіоматоз сітківки, іпсилатеральний ангіоматоз лептоменінкса, атрофія кори головного мозку та кальцинати.

Найбільш поширеним неврологічним проявом СШВ є судоми. Крім того, можуть бути геміпарез, інсульт, головний біль, геміанопсія, розумова відсталість і аномалії розвитку. Неврологічні розлади збільшуються при двосторонніх СШВ. Частота епілепсії у хворих із СШВ

становить від 75 до 90%. Напади спричинені церебральними ангіомами. Більшість судом розвиваються протягом першого року життя (75%) і присутні в 95% в 5 років. Судоми частіше зустрічаються у пацієнтів з двосторонніми внутрішньочерепними ураженнями. Ступінь затримки розвитку і розумової відсталості залежать від віку, початку нападів і можливостей контролю судом. Геміпарез (частота від 25 до 56%), як правило, трапляється вторинно по відношенню до ішемії із венозною оклюзією і тромбозом; він може бути транзиторним, протікаючи з судомами або з супутнім мігреноподібним головним болем. При виконанні церебральної ангіографії патогномонічним є неспроможність поверхневих коркових вен, «порожні» синуси, патологічна звивистість вен.

Хірургічне втручання

Роль нейрохірургії у хворих з СШВ направлена на контроль судом. Операцією вибору може бути гемісферектомія, однак вона нерідко пов'язана із довгостроковим погіршенням стану, внаслідок крововиливу у порожнину резекції із подальшим розвитком гемосидерозу.

Функціональна гемісферектомія забезпечує аналогічну схему контролю судом, як і звичайна анатомічна гемісферектомія. Резекції можуть бути адаптовані, щоб включати тільки пов'язані із піальними ангіомами поверхні кори (епілептогенно активні вогнища). Висока ймовірність погіршення неврологічного статусу і подальшого розвитку у дітей з СШВ дає підставу рекомендувати проведення резекції у ранньому віці особливо при важкоконтрольованих нападах. Операція у ранньому віці також робить можливим переміщення мовних центрів при ушкодженні домінуючої півкулі.

Прогноз

Більшість дітей із СШВ мають нормальний неврологічний статус при народженні. Виникнення судом впродовж першого року життя призводить до прогресуючого геміпарезу і затримки психічного розвитку. Неврологічні ускладнення при СШВ ймовірно є результатом прогресуючої церебральної ішемії внаслідок ангіоматозу та кальцифікації, інколи у поєднанні із прогресуючими фармакорезистентними судомами. Навіть якщо у післяопераційному періоді вдасться контролювати частоту та вираженість епінападів, є великий ризик наявності неврологічного, передовсім когнітивного дефіциту у дітей, що підтверджує необхідність контролю нападів на ранніх стадіях розвитку.

6.1.3. Атаксія-телеангіектазія (синдром Луї-Бара)

Атаксія-телеангіектазія (АТ) є плейотропним аутосомно-рецесивним захворюванням. Воно характеризується мозочковою дегенерацією, телеангіектазією, імунodefіцитом, дизгенезією гонад, схильністю до онкозахворювань, радіочутливістю, рецидивуючими інфекціями дихальних шляхів, цукровим діабетом. Частота АТ складає від 1/20 000 до 1/100000 живих новонароджених. Наявність патологічних генів, типових для ТС, пов'язані також із ризиком розвитку злоякісних пулин, особливо раку молочної залози у жінок.

Клінічні прояви

Діагноз АТ ґрунтується на клінічних критеріях і визначенні генетичних мутацій. Стівбурова атаксія є найбільш раннім проявом АТ, а церебральний інсульт є найбільш поширеним помилковим діагнозом. Діти починають ходити згідно з віковою нормою, але мають порушення ходи у вигляді хиткості та незвично вузької опори. Порушення рухових функцій залишається без ознак прогресування протягом кількох років, а потім з'являються телеангіектазії, і рухові навички прогресивно погіршуються. Більшість пацієнтів потребують сторонньої допомоги до другої декади життя. Поширення мозочкової атрофії при АТ може корелювати зі ступенем неврологічних порушень; зона атрофії на МРТ зазвичай включає в себе як черв'як, так і півкулі мозочку. Окорухові порушення також мають місце в клінічній картині АТ і включають в себе переважно порушення фіксації погляду та стрибкоподібні рухи очей. Характерними є порушення мовлення, затруднення жування і ковтання, які підвищують ризик аспірації. Капілярні телеангіектазії зазвичай виникають на шкірі, кон'юнктиві очей і з'являються у віці приблизно від 3-х до 5 років.

Прогноз перебігу АТ є несприятливим, оскільки відсутнє патогенетичне лікування атактичного синдрому або прогресуючої мозочкової дегенерації. При АТ зазвичай немає показань до нейрохірургічного втручання.

6.1.4. Спадкова геморагічна телеангіектазія (синдром Рандю-Ослера-Вебера)

Спадкова геморагічна телеангіектазія (СГТ) є аутосомно-домінантним захворюванням із судинною дисплазією високої пенетрантності. Захворювання характеризується носовими кровотечами, шкірними

телеангіектазіями і артеріовенозними мальформаціями, розташованими у головному мозку, спинному мозку, легенях, печінці. Поширеність СГТ приблизно 1/10000, але змінюється у широких межах в залежності від регіону від 1/3500 до 1/100000. У двох третин пацієнтів із СГТ ознаки і симптоми захворювання розвиваються у віці до 16 років.

Незважаючи на поліорганне ураження при СГТ, прогноз залишається сприятливим, і менш ніж 10% хворих помирають від ускладнень захворювання. Скринінг для легеневих проявів має важливе значення для зниження захворюваності і смертності від СГТ.

6.1.5. Хвороба Гіппеля-Ліндау

Хвороба Гіппеля-Ліндау (ХГЛ) — це аутосомно-домінантний мульти-системний пухлинний синдром, пов'язаний із біалельною інактивацією гена супресії пухлин ХГЛ (хромосома 3p25). Особи, носії мутантного гена, мають підвищений ризик специфічних доброякісних і злоякісних пухлин: мозочкових, спінальних, стовбурових, ретинальних гемангіобластом, світлоклітинних карцином нирок, феохромоцитом, кіст підшлункової залози і нирок, пухлин ендолімфатичного мішка, папілярних цистаденом придатків яєчок або широкої зв'язки, гемангіом наднирників, печінки і легень.

Незважаючи на значний прогрес, досягнутий у вивченні патофізіології ХГЛ на молекулярному рівні, основою лікування ХГЛ залишається хірургічне лікування пухлин.

Методом вибору для гемангіобластом ХГЛ залишається повне хірургічне видалення, яке, зазвичай, є ефективним. Передопераційна ендovasкулярна емболізація гемангіобластом може зумовити зниження хірургічних ускладнень.

Пацієнтам із маленькими за розмірами безсимптомними вогнищами рекомендовано нейровізуалізаційний контроль 1-2 рази на рік. Пухлини стовбура та спинного мозку є складними у хірургічному плані новоутвореннями і їх лікування повинно ретельно обговорюватися з пацієнтом, особливо з урахуванням потенційних ризиків самої операції. Методами вибору можуть бути променева терапія і радіохірургія. Радіохірургічні методи у лікуванні гемангіобластом є ефективними при пухлинах малих або середніх розмірів, але дають низькі результати для кістозних гемангіобластом.

Прогноз

Найбільш частими причинами смерті у пацієнтів із ХГЛ є карцинома нирок та гемангіобластома мозочку. Смертність у всіх вікових групах має тенденцію до зростання, і середній вік на момент смерті становить ~ 41 рік. Рання діагностика, активний скринінг, генотип-фенотип кореляції, хірургічні інновації, нано- та генні технології у перспективі сприятимуть покращенню прогнозу у хворих із ХГЛ.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога:

Пацієнти із факоматозами підлягають стаціонарному лікуванню у відділі нейрохірургії дитячого віку за умов:

1. Показаннями до хірургічного лікування можуть бути прогресуюча, на фоні консервативного лікування, неврологічна симптоматика, ознаки ушкодження головного чи спинного мозку в стадії компенсації/субкомпенсації - планово, у стані декомпенсації, при загрозі або наявності порушення вітальних функцій – невідкладно.
2. Згода на хірургічне лікування представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. Відсутність протипоказань до госпіталізації дитини у відділення нейрохірургії дитячого віку (епідемічних, ГРЗ, ураження шкіри, конкурентні захворювання, які потребують допомоги першочергово за межами лікувального закладу, тощо).

Діагностика

Дооперційне обстеження:

- Оцінка загального та неврологічного статусу, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар нейрохірург, лікар неонатолог/педіатр)
- Огляд офтальмолога та оториноларинголога

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. Аналізи крові та сечі клінічні, групова та резус-належність, коагулограма
2. Бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал.

3. Генетичні та імунологічні дослідження: (напр., для ТС - патогенна мутація TSC1 или TSC; для СШВ мутації гена GNAQ хромосоми 9q21, визначення рівня імуноглобулінів та інші)

Додаткові лабораторні обстеження:

1. Аналіз ліквору клінічний.
2. Дослідження ліквору бактеріологічне.

Променеві методи обстеження рутинні:

- НСГ
- МСКТ(в т.ч. з в/в контрастуванням)
- МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням)
- Нейрофізіологічні: ЕЕГ, ЕНМГ.

Променеві методи обстеження додаткові: (з метою уточнення, диференціальної діагностики):

- КТ-АГ
- МР-АГ
- Рентгенографія органів грудної клітини
- УЗД органів черевної порожнини

Лікування

- Показання до хірургічного втручання:
- наявність пухлин головного і спинного мозку за даними МРТ/МСКТ обстеження.
- виражена неврологічна симптоматика, що співпадає із рівнем ушкодження за даними МРТ/МСКТ обстеження
- часткова або повна блокада лікворних шляхів.

Відносними протипоказаннями до операції є тяжкий соматичний стан пацієнта.

Обсяг лікувальних заходів

Доопераційна допомога

- здійснення доступу до венозної системи

- призначення знеболюючих та протинабрякової терапії відповідно до тяжкості стану
- корекція показників гомеостазу та системи гемостазу
- пункція лікворних просторів: лікарі нейрохірурги

Об'єм та методики оперативних втручань визначаються у відповідності із локалізацією, розмірами, клінічними та гісто-біологічними характеристиками пухлин, ступенем оклюзії лікворних шляхів, особливостями епілептогенного вогнища та стану пацієнта.

При неускладненому післяопераційному періоді антибактеріальна (широкого спектру дії), гемостатична терапія протягом 3-7 діб, за необхідності контроль та корекція системи гомеостазу, протисудомна терапія.

Критерії якості лікування (бажані результати лікування) у ранньому післяопераційному періоді є покращення стану хворого, регрес неврологічної симптоматики, відсутність, або зменшення пухлини за даними контрольних МРТ/МСКТ обстежень, відсутність або зменшення частоти судомних нападів, покращення даних ЕЕГ.

Середній термін лікування у нейрохірургічному стаціонарі - до 21 дня.

Віддалений період: Диспансерне спостереження із нейровізуалізуючим контролем через 1, 3, 6, 12 місяців після хірургічного втручання, після 12 місяців – 1-2 рази на рік. УЗД внутрішніх органів 2 рази в рік.

Рівень ускладнень – до 15%, вірогідність рецидиву, який потребує повторного хірургічного втручання протягом року – до 30 %.

Список використаних джерел

1. Закон України «Про внесення змін до Основ законодавства України про охорону здоров'я щодо забезпечення профілактики та лікування рідкісних (орфанних) захворювань» від 15.04.2014 р. № 1213-VII.
2. Дорофеева МЮ, Белоусова ЕД, Пивоварова АМ. Рекомендации по диагностике и лечению туберозного склероза. Журнал неврологи и психиатрии. 2014, 3: 58-74.
3. Ball T, Sharma M, White AC, Neimat JS (2018) Anterior corpus callosotomy using laser interstitial thermal therapy for refractory

- epilepsy. *Stereotact Funct Neurosurg* 96(6):406–411. <https://doi.org/10.1159/000495414>
4. Cohen AR. *Pediatric neurosurgery: tricks of the trade*. Thieme. 2016. 380 pp. doi: 10.1055/b-0035-125885.
 5. Gajjar A, Reaman GH, Racadio JM, Smith FO. *Brain Tumors in Children*. Springer. 2018. (eBook). doi.org/10.1007/978-3-319-43205-2.
 6. Joaquim, AF, Ghizoni, E, Tedeschi, H, Ferreira MAT. *Fundamentals of Neurosurgery. A Guide for Clinicians and Medical Students*. Springer. 2019. 302 pp. doi: 10.1007/978-3-030-17649-5
 7. Marjanska A, Jatczak-Gaca A, Wojtkiewicz A, Wysocki M, Styczynski J. Demographical Profile and Spectrum of Multiple Malignancies in Children and Adults with Neurocutaneous Disorders. *Anticancer Res*. 2018 Sep;38(9):5453-5457. doi: 10.21873/anticancer.12877.
 8. Neal A, Ostrowsky-Coste K, Jung J, Lagarde S, Maillard L, Kahane P, et al. Epileptogenicity in tuberous sclerosis complex: A stereoelectroencephalographic study. *Epilepsia*. 2020 Jan;61(1):81–95. doi: 10.1111/epi.16410.
 9. Osborne J.P., O’Callaghan F.J.K. The management of Tuberous sclerosis. *Current Paediatrics* 2003; 13: 365—370.
 10. Randle SC. Tuberous Sclerosis Complex: A Review. *Pediatr Ann*. 2017 Apr 1;46(4):e166-e171. doi: 10.3928/19382359-20170320-01.

РОЗДІЛ 7. ЕПІЛЕПСІЯ

7.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям з епілепсією

Шифр за МКХ-10: G40 (G40.0-G.40.9)

Епілепсія - розлад головного мозку, що характеризується стійкою схильністю до епілептичних нападів, а також нейробіологічними, когнітивними, психологічними та соціальними наслідками цього стану. Це визначення епілепсії передбачає розвиток хоча б одного епілептичного нападу. Епілептичний напад - минулі клінічні прояви патологічної надлишкової або синхронної нейронної активності головного мозку (ILAE, 2005).

Згідно з практичним клінічним визначенням епілепсії, яке було прийняте ILAE (2014), діагноз епілепсії може бути встановлений у наступних випадках [1]:

- наявність принаймні 2 неспровокованих (або рефлексорних) епілептичних нападів із інтервалом не менше 24 год;
- наявність 1 неспровокованого (або рефлексорного) нападу і ймовірність повторних нападів, яка відповідає загальному ризику рецидиву (який становить або перевищує 60%) після двох неспровокованих епілептичних нападів у наступні 10 років.
- точно встановлений діагноз епілептичного синдрому.

Епілепсія є одним із найбільш поширених неврологічних захворювань, особливо в дитячому та підлітковому віці. Захворюваність (число випадків вперше діагностованої епілепсії на 100 тис. населення в рік) становить від 15 до 113 випадків, із максимумом на 1-му році життя - від 100 до 233 випадків. Протягом перших місяців життя спостерігається найвища захворюваність, котра знижується на другому десятиріччі життя і знову зростає у похилому віці. У 50 - 60% хворих перші епілептичні напади мали місце у віці до 16 років.

Ознаки та критерії діагностики

У 2017 році Міжнародною проти епілептичною лігою (ILAE) була прийнята нова класифікація епілепсії та типів епілептичних нападів, яка містить декілька рівнів, що зумовлено великою варіабельністю

доступних методів обстеження пацієнтів з епілепсією у різних країнах [2,3].

На першому рівні визначається тип нападу: вогнищевий, генералізований, з невідомим початком.

На другому рівні визначається тип епілепсії: вогнищева, генералізована, комбінована вогнищева і генералізована чи невідома (unknown).

На третьому рівні встановлюється діагноз епілептичного синдрому. Епілептичний синдром є сукупністю ознак, яка зустрічається в комбінації та включає типи нападів, дані ЕЕГ, результати візуалізаційних досліджень. У деяких випадках синдром характеризується проявом супутніх патологій, наприклад, інтелектуальною або психічною дисфункцією, а також специфічними результатами ЕЕГ та візуалізаційних досліджень. Встановлення діагнозу на рівні синдрому може мати етіологічне, прогностичне значення та впливати на лікувальну тактику.

Із моменту першого епілептичного нападу у пацієнта, клініцист повинен намагатися визначити етіологію епілепсії: **структурну** (при наявності структурних змін тканини головного мозку, що суттєво підвищує ризик розвитку епілепсії), **генетичну, інфекційну, метаболічну, імунну, а також невідомої етіології**. Епілепсія у пацієнта може бути віднесена до більше ніж однієї етіологічної категорії; у кожному випадку важливість певного фактору визначається у залежності від обставин. Наприклад, епілепсія пацієнта з туберозним склерозом відноситься до двох етіологічних груп – структурної та генетичної; віднесення хвороби до категорії структурних є визначальним для проведення хірургічного лікування, а генетичний фактор розвитку є підставою для генетичного консультування та розгляду доцільності застосування нових методів лікування.

Впровадження новітніх протиепілептичних препаратів з початку 90-х років ХХ століття значно покращило результати медикаментозного лікування епілептичних нападів, особливо у випадках симптоматичної епілепсії із фокальними нападами. Понад 20-35% хворих на епілепсію залишаються резистентними до протисудомної терапії і можуть розглядатися як кандидати на хірургічне лікування. Крім того, навіть при ефективній фармакотерапії, тривалий прийом протиепілептичних препаратів може спричинювати розвиток різних побічних ефектів, внаслідок чого хворим, у певних випадках, необхідно відмовлятися від подальшого їх вживання [4-13].

Діагностика при госпіталізації:

Дооперційне обстеження:

- Збір анамнестичних даних, оцінка загального та неврологічного статусів, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування; огляд педіатра, нейроофтальмолога, психіатра (нейропсихологічне обстеження); отоневролога, ендокринолога (за показами) [12].

обов'язкові лабораторні обстеження:

загальні аналізи крові та сечі, група крові та резус фактор; біохімічний аналіз крові, коагулограма, бактеріологічне дослідження - слизова оболонка носа, фекальний матеріал), ІФА на маркери гепатитів В,С та ін.

рутинні методи обстеження:

- Електрофізіологічні (ЕЕГ, відео ЕЕГ).
- МРТ дослідження на апараті з напругою магнітного поля не менше 1,5 Т.
- МРТ в ангіографічному режимі, функціональна МРТ (за показами).

додаткові методи обстеження:

- МСКТ, КТ-АГ; НСГ, ТКДГ, УЗД органів черевної порожнини, ЕКГ.
- Визначення концентрації протиепілептичного препарату у плазмі крові.
- Вірусологічні дослідження крові, слини, ліквору.
- ОФЕКТ, ПЕТ.

інвазивні методи дослідження (за показами).

- Тест Вада.
- Установка електродів для визначення зон епіактивності (у ділянку овального отвору, у субдуральний, епідуральний простір та внутрішньомозково).

Лікування: підбір, початок/корекція медикаментозного лікування, контроль ефективності лікування. Скерування на диспансерне спостереження лікарем-неврологом дитячим при ефективності консервативного лікування.

Консультація нейрохірурга показана при структурних змінах тканини головного мозку в дебюті епілепсії; при динамічному спостереженні морфологічного вогнища та у випадках довготривалої, фармакорезистентної епілепсії.

Під фармакорезистентністю розуміють відсутність клінічно значимого покращення стану (повного або майже повного контролю над нападами) на фоні адекватної протисудомної терапії (безперервного прийому антиконвульсантів, які підходять за спектром дії в адекватних терапевтичних дозах).

Принципи хірургічного лікування епілепсії

Мета хірургічних втручань - повне припинення епілептичних нападів або значне зниження їх частоти і вираженості, поліпшення якості життя хворих, створення умов для їх соціальної і педагогічної адаптації. Дані сучасної літератури свідчать, що чим раніше від моменту встановлення фармакорезистентності проведено хірургічне втручання, тим краще результати лікування [14,15]. Таке положення пояснюється тим, що на ранньому етапі хвороби вдається ефективніше зупинити його прогресуючий перебіг, нівелювати або загальмувати дію епілептичного процесу на формування когнітивних, моторних і інших порушень [9].

Показання до хірургічного лікування епілепсії

Неефективність медикаментозного лікування – резистентність до адекватної протисудомної терапії впродовж 2 років, прогресуючі психоемоційні, інтелектуальні розлади.

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога.

1. Діти з епілепсією, при наявності показів до хірургічного лікування - госпіталізація у дитяче нейрохірургічне відділення.
2. Хірургічне лікування дитини з епілепсією проводиться зі згоди представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. Госпіталізація до відділення нейрохірургії дитячого віку та хірургічне лікування дитини з епілепсією проводиться за відсутності протипоказань (в тому числі епідемічних), які б потребували першочергової допомоги за межами нейрохірургічного відділення.

Обсяг лікувальних заходів

Доопераційна допомога:

Здійснення доступу до венозної системи (доступ до периферійних вен – м/с відділення, доступ до центральних вен – лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії).

Призначення дегідратуючої терапії відповідно до важкості стану (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії).

Корекція показників гомеостазу та системи гемостазу (лікарі нейрохірурги, лікарі-анестезіологи відділення інтенсивної терапії, лікарі неонатологи/педіатри).

Хірургічна тактика.

Хірургічне лікування епілепсії можна умовно поділити на три групи [4-9]:

1. Операції, які направлені на видалення епілептогенної зони:

- Видалення епілептогенного вогнища, зумовленого структурними змінами мозкової речовини (пухлини головного мозку, артеріовенозні мальформації, каверноми, гліальні рубці, ділянки гетеротопії чи дисплазії та ін.).
- Видалення епілептогенних ділянок кори головного мозку (селективна амигдалогіпокампектомія, передня скронева лобектомія, топектомія),

2. Операції, які направлені на переривання шляхів поширення і синхронізації епілептичного розряду (функціональна гемісферектомія, кальозотомія).

3. Методи функціонального впливу на епілептогенну зону (глибинна стимуляція мозку, стимуляція блукаючого нерва).

Метою резекційних операцій є видалення первинного епілептогенного фокусу, включаючи зону морфологічного ушкодження; відключення епілептогенного фокусу від інших мозкових структур, які беруть активну участь у розповсюдженні епілептичної активності, навіть при неповному видаленні первинного фокусу; зменшення загальної кількості нейронів із зміненою біоелектричною активністю.

Метою проведення операцій на провідних шляхах є переривання поширення і синхронізації епілептичного розряду при білатеральній локалізації зон патологічної епіактивності чи в межах однієї гемісфери великого мозку.

Метою електростимуляційних хірургічних втручань є посилення гальмівних процесів в окремих мозкових структурах, які спричинюють інгібуючий вплив на міжпароксизмальну діяльність епілептичного вогнища, на виникнення, розповсюдження та генералізацію епілептичних розрядів.

Показами до нейрохірургічних втручань у дітей із епілепсією є:

- медіанний скроневи́й склероз.
- низькокодиференційовані гліоми, кавернозні ангіоми, посттравматичні рубці; кортикальна дисплазія; порушення нейрональної міграції з чіткою кореляцією локалізації вогнищевих структурних змін мозку із вогнищем епіактивності.
- атонічні фармакорезистентні напади при відсутності вогнищового ураження з білатеральною синхронізованою епіактивністю, фармакорезистентні генералізовані напади (синдром Lennox-Gastaut) тощо.
- фармакорезистентна епілепсія, яка супроводжується тяжким неврологічним дефіцитом (частіше геміпарезом) і масивним ураженням півкулі головного мозку (кортикальною мальформацією, гемімегаленцефалією, енцефалітом Рассмусена, синдромом Штурге-Вебера, наслідками порушень мозкового кровообігу, ЧМТ, нейроінфекцій).

Передня скронева лобектомія є найбільш частим хірургічним втручанням при епілепсії. Межами неокортикальної резекції є 3-4 см від полюса по верхній скроневи́й звивині на домінантній стороні і до 4-5 см на субдомінантній. Під час операції проводиться резекція мигдалеподібного тіла, переднього гіпокампу і кори передніх відділів скроневої частки. Чисельні публікації вказують, що припинення епілептичних нападів спостерігалось в середньому у 50% хворих, а з тих, що залишилися, у 80% пацієнтів, частота епінападів зменшувалася на 50%. Тільки у 5-7% випадків передня скронева лобектомія не покращує стан хворих. Ускладнення після передньої скроневої лобектомії спостерігаються у 5-6% пацієнтів. Вони зазвичай вини-

кають у випадках проведення операцій на домінантній гемісфері. Ускладнення можна поділити на дві групи: хірургічні і неврологічні. До першої групи відносяться крововилив і післяопераційні інфекційні ускладнення, до другої - контралатеральна верхня квадрианопсія, дисфазія, дислексія/дисграфія, розлади пам'яті, геміпарез, парез окорухового нерва.

Селективну амігдалогіпокампектомію проводять хворим з епілепсією з вогнищевим ураженням медіобазальних відділів скроневої частки, частіше внаслідок медіанного скроневого склерозу або пухлини цієї локалізації. При таких операціях значно нижче ризик виникнення дефіциту полів зору, дисфазії, розладів пам'яті у порівнянні з передньою скроневою лобектомією. У випадках збереження епілептичних нападів селективна амігдалогіпокампектомія може бути доповнена резекцією скроневої частки.

Топектомія є видаленням епілептогенного вогнища, яке локалізоване в скроневої або інших ділянках головного мозку. У більшості випадків основою структурних змін є пухлини головного мозку, кавернозні ангіоми, постравматичні рубці, кортикальна дисплазія, порушення нейрональної міграції тощо. При локалізації епілептогенного вогнища у функціонально важливій зоні мозку, або поблизу неї, топектомію проводять під «wake up» анестезією.

Гемісферектомію у дитячому віці проводять, у випадках швидкого прогресуючого перебігу епілепсії. У більшості випадків гемісферектомію виконують при діагностуванні катастрофічної епілепсії новонароджених і у дітей раннього віку. Дітей з такою формою захворювання необхідно оперувати упродовж 2-10 місяців з моменту дебюту хвороби за умов неефективності протиепілептичної терапії. Обґрунтуванням раннього застосування хірургічного втручання є те, що катастрофічна епілепсія новонароджених швидко викликає епілептичну енцефалопатію, яка характеризується когнітивними порушеннями. Характерна для новонароджених кортикальна пластичність і можливість формувати нейрональні зв'язки після операції – все це обумовлює низький ризик розвитку неврологічного дефіциту, незважаючи на великий об'єм операції. Питання про проведення такої операції необхідно ставити за наявності ряду чинників: одностороннього вогнищового структурного ураження мозку, наявності геміпарезу, локалізації епілептичного вогнища в одній гемісфері, геміатрофії, а також при прогресуючих психоінтелектуальних розладах.

Найбільш часті причини вогнищевого ушкодження головного мозку, при якому проводять гемісферектомію, - природжені мальформації, енцефаліт Расмуссена, синдром Штурге-Вебера, а також вторинні зміни в результаті судинної патології. Нині застосовують функціональну гемісферектомію, яка у 70-80% випадків призводить до повного припинення епілептичних нападів, ще у 15-20% хворих частота нападів зменшується більше ніж на 80%. Припинення або зниження частоти нападів сприяє поліпшенню інтелектуально-мнестичних функцій пацієнтів. Інфекційні ускладнення, гідроцефалія, інтраопераційні гемодинамічні розлади є найбільш частими ускладненнями такої операції.

Паліативні операції застосовують у тих випадках, коли неможливо виконати резекцію епілептичного вогнища, оскільки воно локалізується у функціонально значимій зоні мозку. Інші показання до проведення паліативних операцій - наявність декількох епілептичних фокусів, мультифокальне ушкодження головного мозку, а також двосторонні зміни електричної активності мозку. До паліативних операцій відносяться: кальозотомія, множинна субпіальна транссекція, різноманітні стереотаксичні операції, включаючи радіохірургічні, а також електростимулюючі (стимуляція блукаючого нерва, хронічна внутрішньомозкова, кіркова стимуляція та стимуляція мозочку).

Мета кальозотомії – попередження розповсюдження епілептичної активності з однієї півкулі в іншу за рахунок переривання нервових зв'язків, які беруть участь у генералізації епілептичної активності. Кальозотомія перериває білатеральну синхронізацію, проте залишає епілептичний фокус незмінним. На сьогодні не існує однозначної думки щодо проведення кальозотомії. Більшість авторів вважають, що кальозотомії показані хворим з нез'ясованими за етіологією або симптоматичними первинно генералізованими тоніко-клонічними і атонічними нападами, які виникають за рахунок білатеральної синхронізованої епілептичної активності.

Нині найчастіше застосовують передню кальозотомію, при якій проводять розтин мозолястого тіла від коліна до задньої третини тіла. Якщо ефект від операції незначний, через 2-3 місяці виконують другу операцію, під час якої розтинають задню частину мозолястого тіла, що залишилася. Така операція рідко призводить до повного припинення нападів, але результати досить позитивні, враховуючи різноманітність нападів і відсутність вогнища епілептичної активності. У середньому

у 5-10% хворих напади припиняються, в 65-75% спостерігається значне поліпшення зі зменшенням їх частоти мінімум на 50%. У 20% прооперованих хворих частота нападів не змінюється.

Ускладнення, які спостерігаються після кальозотомії, поділяють на хірургічні і функціональні. До хірургічних ускладнень відносяться гідроцефалія, асептичний менінгіт, набряк і ішемія лобових часток, геморагії і інфекційні ускладнення, до функціональних - міжгемісферні сенсорні дисоціації, а також гострий синдром розтину, що проявляється зниженням спонтанної мови, недомінантною апраксією, двостороннім симптомом Бабінського, нетриманням сечі, дефіцитом уваги. Сучасний підхід у методиці кальозотомії - впровадження ендоскопічних, стереотаксичних, радіохірургічних технологій.

Мета субпіальної транссекції - попередження поширення епілептичної активності при локалізації епілептичного вогнища у функціонально важливій зоні мозку. У більшості таких випадків епілептичний фокус розташовується в лобовій і тім'яній частках мозку. Субпіальна транссекція показана при мультифокальній епілепсії і у випадках відсутності вогнищевого структурного ушкодження головного мозку, яке спостерігається при синдромі Ландау-Клеффнера.

На сучасному етапі розвитку нейрохірургії в клінічну практику впроваджуються методики мініінвазивних, малотравматичних хірургічних втручань. У порівнянні із класичними резекційними операціями мініінвазивні втручання не вимагають інтенсивного анестезіологічного забезпечення, вони нетривалі, мають менший ризик розвитку операційних ускладнень, не вимагають тривалої госпіталізації і тривалого відновного періоду. Найбільш розповсюджений мініінвазивний метод хірургічного лікування епілепсії - **стереотаксичні операції**, метою яких є попередження поширення патологічних електричних розрядів шляхом деструкції аферентних і еферентних шляхів певної ділянки головного мозку.

При стереотаксичних операціях проводять деструкцію тільки заданих глибинних структур мозку, що призводить до блокування функціонування складної патологічної системи епілептичного вогнища. Нині метод стереотаксичної **електролітичної деструкції** може розглядатися як метод вибору у дітей із скроневою епілепсією, викликаною медіанним скроневим склерозом. Таким хворим проводять стереотаксичну амігдалогіпокампектомію, а також ізольовану гіпокампектомію.

У деяких випадках застосовують стереотаксичну деструкцію гамартоми гіпоталамуса. Іншими мішенями стереотаксичних операцій при епілепсії є вентральнораальні і вентропередні ядра таламуса, поля Фореля, задньмедіальний гіпоталамус.

Один із напрямів стереотаксичної хірургії – **радіохірургічні операції**. Найбільший досвід радіохірургічного лікування епілепсії накопичений при використанні установки гамма-ніж. У останніх публікаціях показана ефективність операцій за допомогою гамма-ножа при лікуванні скроневої епілепсії, зумовленої медіальним скроневим склерозом. У 70-80% хворих після проведення подібних радіохірургічних втручань вдається досягти стійкої ремісії захворювання. Стереотаксична радіохірургія зарекомендувала себе як ефективний метод лікування епілепсії у хворих із гамартомою гіпоталамуса.

Мета **усіх електростимулюючих хірургічних втручань** – посилення гальмівних процесів в окремих мозкових структурах, які здійснюють інгібуючий вплив на міжпароксизмальну діяльність епілептичного вогнища, виникнення, поширення і генералізацію епілептичних розрядів.

Серед електростимулюючих хірургічних втручань провідна роль належить **стимуляції блукаючого нерва**. Найкращими кандидатами для стимуляції блукаючого нерва є пацієнти із резистентними до медикаментозної терапії парціальними ізольованими і з вторинною генералізацією нападами. Проведені декілька рандомізованих багатовцентрових досліджень стосовно ефективності стимуляції блукаючого нерва. Згідно з отриманими даними, після цього втручання частота епілептичних нападів знижується в середньому на 23-45%. Зменшення частоти нападів після операції на 75 і 50% спостерігається в середньому у 4-15% і 22-27% випадків відповідно. Лише у окремих хворих вдається досягти повного припинення припадків.

При застосуванні хронічної **внутрішньомозкової стимуляції** при лікуванні епілепсії, глибинні внутрішньомозкові електроди найчастіше імплантують в переднє і центрально-медіанне ядро таламуса, голівку хвостатого ядра, мозочок (зубчасте ядро, передні відділи кори), субталамічне ядро, гіпокамп. Досліджується також ефективність кіркової стимуляції у хворих епілепсією.

Після проведення будь-якого виду хірургічного лікування дітям з епілепсією необхідно тривалий час приймати протиепілептичні препа-

рати. У випадку відсутності нападів впродовж 1-2 років після операції можна ставити питання про поступове зниження дози препарату і подальшу його відміну. Враховуючи, що більшість хворих із фармакорезистентною формою епілепсії мають поліморфні напади, їм необхідно призначати протиепілептичні засоби широкого спектру дії.

Критерії ефективності та очікувані результати

Орієнтовна тривалість лікування в стаціонарних умовах складає 10-14 днів. Подальше амбулаторне лікування хворих показане під наглядом дитячого невролога або епілептолога, психіатра. Огляд нейрохірурга після операції – 1 раз на рік.

Повне припинення нападів або значне зниження їх частоти та тяжкості. Покращення соціально-трудова та педагогічної адаптації, а також якості життя при мінімальних негативних наслідках.

Шкала результатів хірургічного лікування епілепсії за J. Engel (1993) [16]:

I клас. Відсутність нападів, які негативно впливають на якість життя

- I A. Повна відсутність нападів
- I B. Наявність тільки аур
- I C. Наявність нападів, які порушують якість життя після операції, але відсутність таких протягом останніх 2 років.
- I D. Генералізовані напади тільки при відміні антиконвульсантів

II клас. Нечасті напади, що порушують якість життя

- II A. Повна відсутність нападів, які порушують якість життя після операції, але наявність таких нападів на момент первинної оцінки
- II B. Нечасті напади, що порушують якість життя
- II C. Часті напади після операції, але рідкісні на момент обстеження
- II D. Напади, які проявляються лише під час сну

III клас. Істотне поліпшення

- III A. Істотне зниження частоти нападів

III В. Відсутність нападів, що впливають на якість життя протягом не менше 2 років після операції, але їх рецидив на момент обстеження

IV клас. Несуттєве покращення

IV А. Зниження частоти нападів без поліпшення якості життя

IV В. Відсутність динаміки

IV С. Почастішання нападів

Припинення усіх епілептичних нападів після адекватної хірургічної операції складає не менше 70-75%, з ризиком інвалідизації приблизно 2-3% і ризиком смертності нижче 1%. При фокальних епілепсіях – менше 50% і в цих випадках переваги хірургічного втручання потребують уточнення [7,8].

Перелік використаних джерел

1. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014;55(4):475-482. doi:10.1111/epi.12550
2. Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58:522–530.
3. Scheffer IE, Bercovic S, Capovilla G, et al. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 58(4):512–521, 2017 doi: 10.1111/epi.13709
4. Pellock J, Bourgeois BFD, Dodson WE, Nordli DR, Sankar R. Pediatric epilepsy: diagnosis and therapy. 3rd ed. Demos Medical Publishing. 2008. 895 p.
5. Prabhu VC. Evidence-Based Clinical Practice Guidelines in Neurosurgery. *World Neurosurg*. 2016 Jul; 91:611-3. doi: 10.1016/j.wneu.2016.03.029.
6. Blount JP. Extratemporal resections in pediatric epilepsy surgery-an overview. *Epilepsia*. 2017 Apr;58 Suppl 1:19-27. doi: 10.1111/epi.13680.

7. Spencer SS, Huh L. Outcomes of epilepsy surgery in adults and children. *Lancet Neurol* 2008; 7: 525– 537.
8. Englot DJ, Breshears JD, Sun PP, et al. Seizure outcomes after resective surgery for extra-temporal lobe epilepsy in pediatric patients; a systematic review. *J Neurosurg Pediatr* 2013; 12: 126– 133.
9. Engel J Jr. Evolution of concepts in epilepsy surgery. *Epileptic Disord.* 2019;21(5):391-409. doi:10.1684/epd.2019.1091
10. Jayalakshmi S, Vooturi S, Gupta S, Panigrahi M. Epilepsy surgery in children. *Neurol India.* 2017;65(3):485-492. doi:10.4103/neuroindia.NI_1033_16
11. Herta J, Dorfer C. Surgical treatment for refractory epilepsy. *J Neurosurg Sci.* 2019;63(1):50-60. doi:10.23736/S0390-5616.18.04448-X
12. Braun KPJ. Influence of epilepsy surgery on developmental outcomes in children. *Eur J Paediatr Neurol.* 2020;24:40-42. doi:10.1016/j.ejpn.2019.12.014
13. Roland JL, Smyth MD. Recent advances in the neurosurgical treatment of pediatric epilepsy: JNSPG 75th Anniversary Invited Review Article. *J Neurosurg Pediatr.* 2019;23(4):411-421. Published 2019 Apr 5. doi:10.3171/2018.12.PEDS18350
14. Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої), екстреної та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги епілепсії у дітей /Додаток до наказу МОЗ України 17.04.2014. – 231 с.
15. Цымбалюк В.И., Костюк К.Р. Современные взгляды на проблему хирургического лечения эпилепсии. *Вісник Епілептології.* 2013. №2 (41-42); 3-23.
16. Engel J Jr. Outcome with respect to epileptic seizures. Surgical treatment of the epilepsies. *JVNP.* 1993;609-621.

РОЗДІЛ 8. ІНФЕКЦІЙНІ УШКОДЖЕННЯ ЦЕНТРАЛЬНОЇ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ

8.1. Протокол надання нейрохірургічної допомоги дітям із внутрішньочерепними та внутрішніхребтовими абсцесами і гранульомами

Шифр за МКХ-10: G 06:

G 06.0 — внутрішньочерепні абсцес і гранульома;

G 06.1 — внутрішніхребтові абсцес і гранульома;

G 06.2 — екстрадуральний і субдуральний абсцес не уточнений;

G07— внутрішньочерепні та внутрішніхребтові абсцес і гранульома при захворюваннях, класифікованих в інших рубриках.

Абсцес головного мозку - вогнищеве скопичення гною у мозковій речовині, відокремлене капсулою чи її елементами. Абсцес головного мозку виявляється на КТ (МРТ) як утворення переважно округлої форми, з чіткими контурами, обмежене капсулою, візуалізація якої посилюється при введенні контрастних речовин.

Ознаки та критерії діагностики

Клінічні прояви абсцесу головного мозку залежать від його локалізації, розмірів, кількості, поширення перифокального набряку, ступеня дислокації головного мозку, інтоксикаційно-септичних проявів та супутніх захворювань.

Найбільш типовою при абсцесах головного мозку є триада симптомів: головний біль, вогнищевий неврологічний дефіцит, підвищення температури тіла, яку спостерігають більше ніж у 50% пацієнтів.

Головний біль різної інтенсивності є найбільш постійним симптомом і зустрічається у 80% хворих.

Вогнищева неврологічна симптоматика залежить від локалізації абсцесу/абсцесів, поширення перифокального набряку, наявності та ступеня дислокації головного мозку. Вогнищеві симптоми мають велике топіко-діагностичне значення. При абсцесах мозку вогнищева симптоматика частіше має характер випадіння, але може мати і характер подразнення, особливо на початкових етапах розвитку абсцесу.

На фоні розвитку внутрішньочерепної гіпертензії та дислокації головного мозку порушується свідомість від оглушення до коми, з'являються нудота, блювання, краніобазальні та стовбурові симптоми. З їх появою первинно вогнищеві симптоми нівелюються.

Менінгеальні симптоми спостерігаються досить часто. Їх посилення до крайнього ступеню може свідчити про прорив абсцесу в шлуночкову систему.

Підвищення температури тіла спостерігають у 30-50% пацієнтів. Температура може бути від субфебрильної до гектичної. У частини хворих при сформованій товстій капсулі абсцесу вона може бути нормальною.

У діагностиці абсцесів головного мозку важливе значення має виявлення в анамнезі гнійно-септичних захворювань внутрішніх органів та скелета; інфекційних хвороб, у тому числі ВІЛ-СНІД; проникаючих ЧМТ; запальних уражень м'яких тканин голови та обличчя, кісток мозкового та лицевого черепа; запальних процесів параназальних синусів, середнього вуха, *pars petrosa* скроневої кістки, проведених з цього приводу хірургічних втручань. Відсутність в анамнезі вищезазначених даних не виключає наявності абсцесу головного мозку.

Вищенаведене свідчить про відсутність патогномонічних для абсцесів головного мозку симптомів.

Важливе значення у діагностиці абсцесів головного мозку у дітей мають додаткові методи променевої та лабораторної діагностики:

МРТ головного мозку, особливо з контрастним підсиленням, є найбільш інформативним методом діагностики абсцесів мозку. МРТ дозволяє не тільки виявити абсцес, його локалізацію, розміри та кількість, але й відрізнити його від енцефалітів, пухлин, метастазів, судинних мальформацій.

Також інформативним методом діагностики абсцесів головного мозку є КТ головного мозку, яка дозволяє виявити абсцес, його локалізацію, розміри, кількість, оцінити перифокальний набряк, дислокаційні зміни. КТ з контрастним підсиленням дозволяє більш чітко візуалізувати капсулу абсцесу. У деяких випадках важко диференціювати абсцес від пухлин мозку, метастатичного ураження мозку, деяких судинних мальформацій.

Рентгенографія черепа дозволяє у деяких випадках виявити звапнення капсули абсцесу, наявність вільного газу у хворих, яким не

проводили хірургічні втручання та не було проникаючої ЧМТ. Серед непрямих ознак абсцесу слід звернути увагу на ознаки остеомієліту кісток черепа та запальне ураження параназальних синусів, *paraglossa* скроневої кістки. Ехо-ЕГ виявляє латеральну дислокацію при супратенторіальному розташуванні абсцесів головного мозку.

Дослідження люмбального ліквору при сформованому абсцесі виявляє незначний плейоцитоз та збільшення рівня білків. Однак, при підозрі на абсцес та наявності клінічних ознак внутрішньочерепної гіпертензії проводити люмбальну пункцію протипоказано.

Загальні дослідження крові виявляють зміни, характерні для запального процесу - лейкоцитарний плейоцитоз, зміщення лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ.

Бактеріологічні дослідження проводять шляхом забору біоптату безпосередньо під час хірургічного втручання із порожнини абсцесу. Також доцільно проводити бактеріологічні дослідження при наявності гнійних екстрацеребральних вогнищ, які можливо є причиною абсцесу. Ці дослідження дозволяють визначити збудника процесу, його чутливість до антибіотиків.

Субдуральна емпієма зазвичай розвивається вторинно на тлі інших інфекційних процесів (синуситів, середнього отиту, остеомієліту) або внаслідок гематогенного інфікування субдуральної гематоми, або ж як ускладнення менінгіту. Характерні запальні явища (гіпертермія, лейкоцитоз). При збільшенні розмірів емпієми можуть з'являтися ознаки підвищеного внутрішньочерепного тиску і вогнищева неврологічна симптоматика. Лікування полягає в дренованні емпієми з наступним проведенням курсу парентеральної антибіотикотерапії.

Епідуральний абсцес зустрічається рідко, як правило, внаслідок контактного розповсюдження інфекції з параназальних синусів, соскоподібного відростка чи кісток черепа. Зазвичай має невеликі розміри і проявляє себе тільки симптомами інфекції. В таких випадках може виявитись ефективною одна лише медикаментозна терапія. При збільшенні в розмірах абсцес може створювати мас-ефект. При цьому показане хірургічне лікування з наступним проведенням курсу антибіотикотерапії.

Абсцеси хребцевого каналу:

1. Епідуральний абсцес у дитячому віці спостерігається рідко. Його етіологія пов'язана з гематогенним поширенням інфекції. Симптоматика різноманітна, найтипovішими ознаками є гіпертермія,

загальна гіперестезія, слабкість в нижніх кінцівках та біль. Ця патологія легко виявляється за допомогою КТ чи МРТ (з внутрішньовенним контрастуванням). Хірургічне лікування показане при наявності стиснення спинного мозку. При відсутності компресії може виявитися ефективною масивна медикаментозна терапія.

2. Абсцес спинного мозку зустрічається рідко. Він може бути результатом гематогенного розповсюдження інфекції або ж проникнення збудника через дермальний синус. Характерними ознаками є попередня інфекція, біль у спині та менінгеальний синдром. КТ та МРТ (з внутрішньовенним контрастуванням) дозволяють діагностувати це ушкодження. Лікування хірургічне.

Гранульоми інтракраніальні та інтравертебральні є наслідком специфічних інфекцій, діагностуються у тому ж алгоритмі, як і абсцеси. Хірургічне лікування можливе за наявності об'ємної дії гранульоми (компресії та дислокації мозкових структур).

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога:

Пацієнти з внутрішньочерепними та внутрішньохребтовими абсцесами і гранульомами підлягають стаціонарному лікуванню у відділенні нейрохірургії дитячого віку за наступних умов:

1. Наявності показань до хірургічного лікування – прогресуюча, на фоні консервативного лікування, загально мозкова та вогнищева симптоматика, наявність ознак внутрішньочерепного/внутрішньохребтового абсцесу/гранульоми за даними методів нейровізуалізації, стан декомпенсації – невідкладно, при загрозі або наявності порушення вітальних функцій госпіталізація у відділення інтенсивної терапії.
2. Згода на хірургічне лікування представників інтересів дитини, коло яких визначено законом (при плановій госпіталізації).
3. При компенсованому стані, відсутності протипоказань до госпіталізації дитини у відділення нейрохірургії дитячого віку (епідемічних, ГРЗ, ураження шкіри)

Діагностика

- Оцінка загального та неврологічного статусу, складання індивідуалізованого плану обстеження та лікування (лікар нейрохірург, лікар неонатолог/педіатр)
- Огляд офтальмолога та оториноларинголога

Обов'язкові (рутинні) лабораторні обстеження:

1. Аналізи крові та сечі клінічні, групова та резус належність, коагулограма
2. Бактеріологічне дослідження – виділення із слизової оболонки носа, фекальний матеріал.

Додаткові лабораторні обстеження:

1. Аналіз ліквору клінічний.
2. Дослідження ліквору бактеріологічне.
3. Бактеріологічні дослідження крові та екстрацеребральних запальних вогнищ (при наявності).
4. Бактеріологічні дослідження вмісту абсцесу (після хірургічного втручання).

Променеві методи обстеження рутинні:

- НСГ
- МСКТ (в т.ч. з в/в контрастуванням)
- МРТ (в т.ч. з в/в контрастуванням)

Променеві методи обстеження додаткові: (з метою уточнення, диференціальної діагностики):

- КТ-АГ
- МР-АГ
- Рентгенографія органів грудної клітини
- УЗД органів черевної порожнини

Принципи лікування:

Медикаментозна терапія часто дає позитивний ефект. При її недостатній ефективності може виникнути необхідність у хірургічному втручанні з метою діагностики, дренивання абсцесу, виділення збудника чи у зв'язку з погіршенням стану хворого. Вибір методу хірургічного втручання і термінів його проведення визначається загальним станом і віком дитини, локалізацією та розмірами абсцесів, їх множинністю, стадією розвитку захворювання і формування капсули, вираженістю

перифокальних реакцій і дислокацією мозкових структур за даними нейровізуалізуючих методів дослідження.

Обсяг лікувальних заходів

Доопераційна підготовка:

- здійснення доступу до венозної системи
- призначення протинабрякової, антибактеріальної терапії відповідно до важкості стану
- корекція показників гомеостазу та системи гемостазу

Медикаментозне лікування проводиться переважно:

- на етапі абсцедуючого енцефаліту;
- при невеликих розмірах (до 2,5 см) вогнищ з відсутністю дислокаційних змін, глибинної та перивентрикулярної локалізації;
- при множинних абсцесах глибинної локалізації без дислокації;
- при багатокамерних (стільникових) абсцесах глибинної локалізації без мас-ефекту.

Медикаментозне лікування складається із антибактеріальної терапії антибіотиками широкого спектру дії згідно з існуючими сучасними схемами лікування, протинабрякової терапії. При наявності менінгіту, менінгоенцефаліту показане дослідження цереброспінальної рідини із визначенням індивідуальної чутливості виділеного збудника. При показаннях можливе введення антибактеріальних засобів інтратекально. Пункція лікворних просторів (при наявності показань та відсутності протипоказань): субарахноїдальних просторів, шлуночків мозку та порожнин абсцесів.

При відсутності ефекту від консервативного лікування протягом 4 тижнів, погіршенні стану хворого, збільшенні об'єму вогнища або дислокаційних змінах вирішується питання про хірургічне втручання.

Абсолютними показаннями до хірургічного втручання є наявність абсцесу, що супроводжується мас-ефектом та дислокаційними змінами.

Протипоказаннями до хірургічного лікування абсцесів може бути тяжкий стан дитини (сепсис, порушення вітальних функцій тощо).

Алгоритм хірургічного лікування:

- **пункційний метод** – не має суттєвих протипоказань. Показаний при тяжкому стані хворих різного віку, особливо у дітей молодших вікових груп, при значному підвищенні внутрішньочерепного тиску, при глибокому перивентрикулярному розташуванні та локалізації у функціонально важливих зонах. Проводиться евакуація гною із обов'язковим промиванням порожнини абсцесу розчином антибіотиків, антисептиків;
- **метод дренування порожнини абсцесу** - найбільш ефективний спосіб хірургічного лікування, використовується переважно при супратенторіальній локалізації у випадках, коли розміри абсцесу дозволяють встановити дренажну систему. Показано використання приточно-відточних систем для зрошення порожнини абсцесу розчином антибіотиків чи антисептиків та евакуації гною;
- **тотальне видалення абсцесу** показане у випадках, коли перші два способи втручання виявились неефективними, при рецидиві абсцесу, при контактних абсцесах та випадках, коли щільність капсули абсцесу не дозволяє провести пункцію та ефективне його дренування.

При багатокамерних абсцесах хірургічне втручання можливо проводити в два етапи: першим етапом - пункцією найбільшого абсцесу - зменшують його масу з подальшим видаленням абсцесу на другому етапі. При множинних абсцесах, що супроводжуються дислокаційним синдромом, втручання проводиться на найбільшому вогнищі переважно пункційним методом.

При хірургічному втручанні обов'язковим є проведення бактеріологічного дослідження вмісту абсцесу з визначенням чутливості до антибіотиків.

Кожне хірургічне втручання супроводжується використанням антибіотикотерапії з призначенням антибіотиків широкого спектру дії до визначення індивідуальної чутливості збудника.

Недопустимою є пункція мозку через гнійну рану (гнійний середній отит, фронтит і т.ін.). При формуванні абсцесів мозку у ВІЛ-інфікованих лікування повинно бути комплексним із застосуванням специфічної протизапальної та антиретровірусної терапії.

У післяопераційному періоді показана антибактеріальна (широкого спектру дії), гемостатична терапія протягом 7-14 діб, за необхідності контроль та корекція системи гомеостазу.

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відсутність рецидиву абсцесу/гранульоми, покращення загального стану, регрес неврологічної симптоматики та септичних ознак.

При своєчасній діагностиці та ефективному лікуванні загальна летальність складає 0-10%. При відсутності КТ та МРТ діагностики летальність може збільшитись до 40-60%. У віддаленому періоді неврологічний дефіцит відзначається у 45% хворих, епілептичні напади у 27% випадків, рухові порушення - в 27%. Частота ускладнень – до 30%, вірогідність рецидиву, який потребує повторного хірургічного втручання протягом року – до 30 %.

Віддалений період: Диспансерне спостереження з нейровізуалізуючим контролем через 1, 3, 6, 12 місяців після хірургічного втручання.

Список використаної літератури

1. Aras Y, Sabanci PA, Izgi N, et al. Surgery for pyogenic brain abscess over 30 years: evaluation of the roles of aspiration and craniotomy. *Turkish Neurosurg* 2016;26:39–47.
2. Brouwer MC, Coutinho JM, van de Beek D. Clinical characteristics and outcome of brain abscess: systematic review and meta-analysis. *Neurology* 2014;82:806–13.
3. Brouwer MC, Tunkel AR, McKhann GM, 2nd, et al. Brain abscess. *N Engl Med* 2014;371:447–56.
4. Greenberg MS. *The Handbook of Neurosurgery* 8th ed. Thieme. 2016. 1661 pp.
5. Joaquim, AF, Ghizoni, E, Tedeschi, H, Ferreira MA. *Fundamentals of Neurosurgery. A Guide for Clinicians and Medical Students*. Springer. 2019. 302 pp. doi: 10.1007/978-3-030-17649-5
6. Wu S, Wei Y, Yu X, Peng Y, He P, Xu H, Qian C, Chen G. Retrospective analysis of brain abscess in 183 patients: A 10-year survey. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Nov;98(46):e17670. doi: 10.1097
7. Zhai Y, Wei X, Chen R, et al. Surgical outcome of encapsulated brain abscess in superficial non-eloquent area: a systematic review. *Br J Neurosurg* 2016;30:29–34.

Для нотаток

Для нотаток

Для нотаток

Для нотаток

Для нотаток



Страхування дітей від нещасного випадку

Страхування від нещасного випадку – це захист людини у вигляді фінансової підтримки у разі отримання фізичного ушкодження здоров'я. Ймовірність цієї події залежно від віку та роду діяльності може перевищувати 5%. Ця ймовірність залежить від ступеню енергійності людини, досконалості її навичок і реакції під час фізичної активності. У цьому розумінні найбільш вразливими є діти, які мають дуже високу природну активність і низький рівень навичок. Ще більше підвищуються ризики, коли дитина знаходиться на стаціонарному лікуванні, має при цьому певні обмеження у фізичних можливостях, але, як і всі діти, непосидюча і необережна.

Тому ми пропонуємо страхування дитини від нещасного випадку під час її перебування на стаціонарному лікуванні у медичному закладі.

Батьки, маючи договір страхування від нещасного випадку, можуть значно зменшити труднощі, пов'язані з витратами на лікування своєї дитини - а саме, отримати грошові кошти у вигляді страхової виплати, яка нараховується залежно від обраної страхової суми та тяжкості отриманої дитиною травми.

Більш детальну інформацію про умови страхування Ви можете отримати, звернувшись до нас за телефонами та адресою, указаними нижче.

ПрАТ «Страхова компанія «CATIC»
03028, м. Київ, вул. Саперно-Слобідська, 22
+ 38 044 502-10-38
www.satis.kiev.ua