

ЗАТВЕРДЖЕНО

наказом Міністерства охорони здоров'я України
від 13.06.2008 № 317

**Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим із інтрамедулярними
пухлинами спинного мозку**

Шифр за МКХ-10: С72.0

Ознаки та критерії діагностики захворювання

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

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

Характер неврологічних порушень визначається рівнем розвитку новоутворення.

Умови, у яких повинна надаватись медична допомога

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

Діагностика

Обстеження хворого повинне включати:

1. Загально соматичний огляд з визначенням основних вітальних функцій (дихання, пульс, АТ).
2. Неврологічний огляд.
3. Спондилографія ураженого відділу хребта в 2 проекціях.
4. МРТ ураженого відділу хребта (основний метод діагностики).
5. Нейроміографія.
6. Визначення групи крові та резус-фактора.
7. Загальний аналіз крові та сечі.
8. Аналіз крові на вміст цукру.
9. Біохімічне дослідження крові (електроліти, загальний білок), показників осмолярності плазми крові та гематокриту. Контроль згортання крові (з 3-го дня).
10. Суперселективна спінальна ангіографія при підозрі на судинну природу пухлини (гемангіобластома).

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

Епендімома – найбільш часта інтрамедулярна пухлина, особливо у людей середнього та похилого віку. В більшості випадків вони локалізуються в шийному відділі та в ділянці кінського хвоста, де розвиваються із термінальної нитки.

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

Гемангіобластоми складають 1-8% від усіх інтрамедулярних пухлин та представляють собою достатньо васкуляризовану пухлину, переважно локалізуються в шийному відділі. В 25% випадків гемангіобластоми – прояви синдрому Гіппеля-Ліндау. Гемангіобластоми можуть бути множинними. Гемангіобластоми відзначаються багатим кровопостачанням та кровоточивістю.

Лікування хворих з інтрамедулярними пухлинами спинного мозку:

Лікування даної групи хворих необхідно проводити у спеціалізованих нейрохірургічних відділеннях.

Лікувальна тактика при інтрамедулярних пухлинах спинного мозку:

У випадках поширення пухлини більш ніж на рівні 2 хребців та враження більше 25% поперечного діаметру спинного мозку доцільне оперативне лікування.

Показання до оперативного втручання: **1.** Наявність інтрамедулярних пухлин за даними МРТ обстеження. **2.** Неврологічна симптоматика, що співпадає із рівнем ураження за даними МРТ обстеження. **3.** Часткова або повна блокада лікворних шляхів. **4.** Прогресування дисфункції СМ і його корінців.

Відносними протипоказаннями до операції є важкий соматичний стан пацієнта.

Особливості лікування.

Ціллю оперативного лікування є тотальне, субтотальне чи часткове видалення інтрамедулярних пухлин, створення внутрішньої декомпресії спинного мозку та сприятливих умов для подальшого променевого лікування чи хіміотерапії. Операцію необхідно проводити до того, як розвинулись важкі, незворотні симптоми ураження спинного мозку.

Особливості оперативних втручань

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

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

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

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

Астроцитомі необхідно видаляти ззовні до поверхні до появи зовнішньо збережених структур мозку. Якщо такої границі немає, необхідно зупинитись на частковому видаленні.

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

Важливим є герметичне зашивання ТМО.

При неможливості радикального видалення пухлини, особливо при анапластичних гліомах, можуть бути показання до проведення *променевої терапії*. Додаткове проведення *хіміотерапії* показано при анапластичних гліальних пухлинах.

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

Середній термін лікування – до 20 діб.

Після стабілізації стану показано переведення хворого у відділення реабілітації чи неврології.

Головний позаштатний спеціаліст

МОЗ України за спеціальністю «нейрохірургія» *Підпис*

Є.Г. Педаченко