

ЗАТВЕРДЖЕНОнаказом Міністерства охорони здоров'я України
від 13.06.2008 № 317**Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим
із злоякісними пухлинами периферичних нервів**

Шифр за МКХ-10: С47

Ознаки та критерії діагностики

Злоякісні пухлини периферичних нервів (ЗППН) серед патології периферичних нервів зустрічаються з частотою 0,8-1,1%. Злоякісні пухлини нерва формуються з оболонок нерва, нервових волокон, оточуючих нерв тканин чи гематогенним шляхом.

Клінічними ознаками ЗППН є:

1. Наявність об'ємного утворення в проекції нерва, котре характеризується швидким ростом, веде себе агресивно, наявність збільшених лімфовузлів.
2. Наявність розладів чутливості, котрі в залежності від розмірів пухлини проявляються симптомами подразнення (біль, парестезії, гіперпатії), та симптомами випадіння: (гіпестезія, анестезія)
3. Вегето-трофічні розлади: (порушення потовиділення, температурні розлади в зоні іннервації ураженого нерва, потоншення шкіри, зміни нігтів, випадіння волосся).
4. Рухові розлади : (парези, паралічі).
5. Клінічні ознаки первинної пухлини за умов метастатичного ураження нервів.

Діагностичними критеріями ЗППН, що дають змогу відокремити від пухлин інших тканин та доброякісних пухлин, є наявність пухлиновидного утворення в проекції нерва, переважно неправильної форми, з нерівною поверхнею, злучене з оточуючими тканинами, проградієнтний перебіг котрої досить короткий. Уточнити характер росту пухлини та відношення до оточуючих тканин дають дані ультразвукового, комп'ютерного та магніто-резонансних обстежень. Можливі зміни загально-клінічних аналізів.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

Пацієнти із ЗППН можуть проходити обстеження амбулаторно, проте хірургічне лікування необхідно проводити в нейрохірургічному стаціонарі із використанням мікрохірургічної техніки, збільшувальної оптики, та за необхідності проведення реконструктивних мікрохірургічних втручань.

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічний та соматичний огляд.
2. Загальний та біохімічний аналізи крові, загальний аналіз сечі, кров на RW, австралійський антиген, визначення групи крові, резус фактора.
3. Ультразвукове обстеження.
4. ЕНМГ.
5. МРТ, ангиографія та рентгенографія за показаннями.
6. біопсія, інтраопераційна експресбіопсія та гістологічне обстеження видалених тканин.
7. Радіосцинтиграфія.

Лікування

Основним методом лікування ЗППН є хірургічне лікування з радикальним видаленням пухлини та регіонарних лімфовузлів з подальшою рентген та хіміотерапією.

Основним завданням хірургічного лікування є повне видалення пухлини. За необхідності проведення резекції нерва в межах інтактних тканин з подальшим зшиванням чи аутопластикою нерва. У тих випадках, де проведена резекція пухлини із ділянкою нерва та подальшою рентгенотерапією, через чотири-шість місяців по видаленні пухлини проводиться реконструктивне втручання на ушкоджених нервах чи транспозиція м'язів.

Критерії ефективності та очікувані результати лікування

Критерії ефективності хірургічного лікування у ранньому післяопераційному періоді – обсяг видалення пухлини та збереження функції нерва. Критерії, за якими приймається рішення про виписку зі стаціонару – загоєння рани, стабілізація загального стану.

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах 12-18 діб. Подальший диспансерний облік та амбулаторне лікування під наглядом онколога, хіміотерапевта, за необхідності стаціонарне лікування.

Критерії ефективності у віддаленому періоді – відсутність продовженого росту пухлини впродовж п'яти років, середня тривалість життя після комбінованого лікування, поліпшення функції нерва, усунення чи зниження вираженості больового синдрому, поліпшення якості життя.

Головний позаштатний спеціаліст

МОЗ України за спеціальністю «нейрохірургія» Підпис

Є.Г. Педаченко