

## ЗАТВЕРДЖЕНО

наказом Міністерства охорони здоров'я України  
від 13.06.2008 № 317**Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим із позамозковими базальними супратенторіальними пухлинами мозкових оболонок (менінгіомами)**

Шифр за МКХ-10: D 32.0 – типових і атипичних БМГМ, C 70.1 – анапластичних БМГМ

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

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

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

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

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

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

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

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

**Ознаки та критерії діагностики захворювання**

БМГМ проявляються загальнономозковими і вогнищевими симптомами. Загальнономозкові симптоми свідчать про наявність пухлини, але не вказують на її локалізацію, вогнищеві,

навпроти, відіграють важливу роль у визначенні розташування пухлини, тобто встановити топічний діагноз.

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

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

**БМГМ** за розташуванням і клінічними проявами ділять на:

**2.1 Субфронтальні** – пухлини даху орбіти, ольфакторної ямки, площадки клиноподібної кістки, пагорбка турецького сідла – варіанти росту: а) передній антехазмальний; б) задній супрахіазмальний в) задній супрадіафрагмальний (супраселлярний); г) задній параселлярний; БМГМ діафрагми і спинки турецького сідла.

**2.2 Крил клиноподібної кістки** – медіальних відділів малого крила (кавернозного синуса); внутрішніх відділів крил клиноподібної кістки; середніх і зовнішніх відділів крил клиноподібної кістки; вершини орбіти; каналу зорового нерва; dna середньої черепної ямки; інтраосальні гіперостотичні.

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

#### **Умови, в яких повинна надаватись медична допомога**

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

#### **Діагностика**

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічний та соматичний огляд.
2. Рентгенологічні зміни черепа.
3. Комп'ютерна томографія.
4. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) – ведучий метод діагностики.
5. При необхідності магнітно-резонансна томографія з контрастом.
6. При необхідності церебральна ангіографія для виключення аневризм магістральних артерій мозку. При БМГМ виявляються гіпертрофовані гілки передньої і середньої менінгіальних артерій, харчуючі пухлину, а в капілярній фазі – чіткі контури і тінь пухлини. При БМГМ в боковій проекції дугоподібні зміщення ПМА.

#### **Лікування**

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

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

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

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

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

Протипокази до оперативного лікування: наявність грубої декомпенсованої соматичної патології.

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

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

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

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 15 днів.

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

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

**Головний позаштатний спеціаліст**

**МОЗ України за спеціальністю «нейрохірургія»** Підпис

**Є.Г. Педаченко**