

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

Шифр за МКХ-10: D 33.3

До доброякісних пухлин черепних нервів належать невриноми (неврілеммома, шваннома) та нейрофіброми. Найбільш часто серед пухлин черепних нервів в ділянці задньої черепної ями зустрічається акустична невринома на долю якої припадає 5-13% від усіх пухлин порожнини черепа, або 1/3 пухлин задньої ями. Значно рідше зустрічаються пухлини трійчастого, лицьового, черепних нервів каудальної групи та інших. Пухлина уражує особи працездатного віку (від 20 до 60 років, середній вік – 50). Деякі з пухлин приймають кістозний характер.

Ознаки та критерії діагностики захворювання

Клінічна картина неврином черепних нервів залежить від місця первинного та переважного напрямку росту пухлини, локалізації та розмірів новоутворення, ступеня порушення лікворовідтоку, темпу росту пухлини, соматичних, вікових та індивідуальних особливостей хворого.

У першу чергу у хворого з'являються симптоми ураження структур мосто-мозочкового кута, до яких відноситься туговухість, головокружіння, оніміння на половині обличчя та язика, порушення ковтання, двоїння перед очима, асиметрія обличчя, хитання при ходьбі, порушення координації. В подальшому приєднується клінічна симптоматика порушення лікворовідтоку, внутрішньочерепної гіпертензії у вигляді інтенсивного головного болю, переважно у ранковий час нудоти, блювоти на висоті головного болю, вимушеного положення голови, погіршення зору. Важливою ознакою внутрішньочерепної гіпертензії є поява застійних дисків зорових нервів. Темп прогресування захворювання залежить від локалізації та переважного напрямку росту пухлини, темпу її росту, швидкості приєднання порушень лікворовідтоку.

Умови, в яких повинна надаватись медична допомога

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

Діагностика

Діагностичні заходи включають:

1. Неврологічний огляд.
2. МРТ головного мозку – основний метод діагностики пухлин черепних нервів. При неможливості виконати МРТ показано проведення АКТ з контрастним підсиленням.
3. Загально соматичний огляд, який включає визначення основних вітальних функцій (пульс, АД, частота дихання), огляд терапевта, при необхідності ЕКГ.
4. Огляд окуліста, при можливості отоневролога.
5. Визначення групи крові та резус-фактора.
6. Загальний аналіз крові та сечі.
7. Коагулограма.
8. Біохімічний аналіз крові (гематокрит, електроліти, загальний білок, креатиніни і т.д.)

МРТ головного мозку дає можливість визначити локалізацію пухлини, її відношення до суміжних структур (магістральних судин та нервів), особливості кровопостачання, поширення в суміжні ділянки мозку, супратенторіально, спінально, або екстракраніально крізь

отвори основи черепа, ступінь зміщення та утискання стовбура мозку. Якщо для визначення лікувальної тактики даних МРТ недостатньо, можливо проведення МРТ з контрастним підсиленням, МРТ-ангіографії. При неможливості проведення МРТ, КТ головного мозку проводиться обов'язково з контрастним підсиленням.

Лікування

Лікування пухлин черепних нервів – хірургічне, однак в залежності від розмірів пухлини, її темпів росту, стану хворого та функціональних порушень методом вибору можуть бути лікування за допомогою гамма-ножа або динамічне спостереження.

Показання для оперативного лікування пухлин черепних нервів:

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

При наявності вираженого гіпертензійно-гідроцефального синдрому (застій на очному дні, виражена гідроцефалія, наявність перівентрикулярного набряку) оперативне втручання повинне бути проведене терміново, в 1-3 добу з моменту поступлення хворого. У цьому випадку для покращення стану хворого призначається протинабрякова та дегідратаційна терапія (дексаметазон 8мг 2р на добу, лазікс 2,0 - 1 р. на добу, розчин манніту 10-20% 0,5-1,5 г/кг, не більше 140-180 г на добу). Операція направлена на видалення пухлини, усунення утискання стовбура мозку та прилеглих функціонально важливих зон, відновлення лікворовідтоку.

Об'єм видалення пухлини – переважно тотальний, але для пухлин, які обшаровують, щільно зв'язані із функціонально важливими структурами, або під час видалення виникають ускладнення, які можуть призвести до результатів непередбачених під час планування операції, необхідно обмежуватись частковим, або субтотальним видаленням. При оперативних втручаннях використовується парамедіанний субокципітальний, транспірамідний, підскроневий чи комбіновані доступи. При неможливості відновити лікворовідток за рахунок видалення пухлини, оперативне втручання має бути доповненим односторонньою вентрикулоцистерностомією, або проводиться лікворошунтуюча операція першим етапом, а через кілька днів після покращення стану хворого другим етапом видаляється пухлина.

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.

Противпоказання до оперативного лікування:

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

Критеріями ефективності та очікуваними результатами лікування є відновлення лікворовідтоку, регрес компресійно-дислокаційних ознак за даними МРТ чи КТ, поліпшення стану хворого, частковий регрес загальнономозкової та вогнищевої неврологічної симптоматики.

Орієнтовна тривалість лікування у стаціонарних умовах – до 20 днів.

Після виписки хворого показано спостереження невропатолога за місцем проживання.

Головний позаштатний спеціаліст

МОЗ України за спеціальністю «нейрохірургія» Підпис

Є.Г. Педаченко