

ЗАТВЕРДЖЕНО

наказом Міністерства охорони здоров'я України
від 17.06.2008 № 320

**Клінічний протокол
надання медичної допомоги дітям із гліомою зорових шляхів**

Шифр за МКХ-10: Доброякісні новоутворення головного мозку над мозковим наметом, шифр D 33.0.

Ознаки та критерії діагностики

Гліоми зорових шляхів складають 4-10% всіх пухлин головного мозку у дітей і 25-30% всіх супраселярних пухлин в дитячому віці. Це зазвичай доброякісні гліоми, серед котрих частіше відзначаються фібрилярні та пілоцитарні астроцитоми.

Пухлини хіазмального походження більш агресивні за ті, що виходять із зорових нервів; вони мають схильність розповсюджуватись в гіпоталамус, в III шлуночок, викликаючи оклюзійну гідроцефалію.

Виділяють:

1. Пухлини зорового перехрестя і зорових нервів з частковою або повною тампонадою хіазмальних цистерн.
2. Пухлини зорового перехрестя, зорових нервів і трактів.
3. Пухлини зорового перехрестя з розповсюдженням в дно III шлуночка.
4. Пухлини зорового перехрестя з великим розповсюдженням та гідроцефалією.
5. Гігантські 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.
5. Перебіг захворювання досить повільний (протягом років).

Умови, в яких повинна надаватися медична допомога

Пацієнти з уперше виявленими та рецидивами гліоми зорових шляхів підлягають стаціонарному обстеженню і хірургічному лікуванню у нейрохірургічному чи офтальмологічному відділенні. При ураженні пухлиною зорового нерва на інтраорбітальній ділянці, що буває досить рідко, хірургічне лікування проводиться в 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. КТ.
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% гліоми зорових шляхів діагностується у дітей до 10-річного віку. 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 враження.

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 гіподенсними 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 дренаванням кісти інтракраніальним доступом.

4. При наявності оклюзійної гідроцефалії виконується лікворошунтуюча операція з застосуванням клапанних систем.

5. У випадках хіазмальних гліом або передніх 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 загально мозкової симптоматики, гіпертензійно-гідроцефального синдрому і, частково, вогнищевої симптоматики. Термін лікування: 2-3 тижні.

Подальше лікування в неврологічному, офтальмологічному, реабілітаційному відділеннях.

Головний позаштатний спеціаліст

МОЗ України за спеціальністю «дитяча

нейрохірургія» Підпис

Ю.О.Орлов