

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства
охорони здоров'я України
від 27.08.2004 № 429
Статус: Чинний

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАКАЗ

№ 429

27.08.2004

м.Київ

**Про затвердження клінічних протоколів
лікування найпоширеніших
нейрохірургічних захворювань у дітей**

На виконання доручення Президента України від 06.03.03 № 1-1/152

НАКАЗУЮ:

1. Затвердити:

1.1. Протокол діагностики та лікування розщілини хребта (додається).

1.2. Протокол лікування краніофарингіом (додається).

1.3. Протокол діагностики та лікування вродженої гідроцефалії (додається).

1.4. Протокол діагностики та лікування супратенторіальних арахноїдальних кіст головного мозку (додається).

1.5. Протокол діагностики та лікування медуллобластом (додається).

2. Міністру охорони здоров'я Автономної Республіки Крим, начальникам управлінь охорони здоров'я обласних, Севастопольської міської, Головного управління охорони здоров'я та медичного забезпечення Київської міської державних адміністрацій, керівникам лікувально-профілактичних закладів, підпорядкованих МОЗ України, забезпечити:

2.1. Впровадження в діяльність закладів охорони здоров'я протоколів лікування найпоширеніших розповсюджених нейрохірургічних захворювань у дітей (далі Клінічні протоколи), починаючи з 1 вересня 2004 року.

2.2. Щороку до 1 січня направляти до МОЗ України пропозиції щодо внесення змін та доповнень до Протоколів.

3. Управлінню організації медичної допомоги дітям і матерям один раз у 3 роки переглядати та вносити пропозиції щодо змін до Клінічних протоколів.

4. Контроль за виконанням наказу покласти на заступника Міністра Білого В.Я.

Міністр

А.В.Підаєв

Протокол діагностики та лікування розщілини хребта (*spina bifida*)

Шифр МКХ-10. Розщілини хребта (**Q 05**) відносяться до вроджених аномалій розвитку спинного мозку, його оболонок та хребта (клас XVII). Вони включають: гідроменінгоцеле, менінгоцеле, менінгомієлоцеле, рахішизис, розщілини хребта (відкриті кістозні), сирингомієлоцеле. В залежності від рівня ураження та наявності гідроцефалії розділяють: розщілини в шийному відділі з гідроцефалією (Q 05.0), грудному відділі з гідроцефалією (Q 05.1), поперековому відділі гідроцефалією (Q 05.2), крижовому відділі з гідроцефалією (Q 05.3), розщілини хребта з гідроцефалією не уточнені (Q 05.4), також розщілини хребта без гідроцефалії у шийному (Q 05.5), грудному (Q 05.6), поперековому (Q 05.7), крижовому (Q 05.8), та не уточненому (Q 05.9) відділах.

Клінічні форми розщілини хребта в залежності від включення в патологічний процес анатомічних структур підрозділяють на:

1. *Приховані розщілини хребта* (*spina bifida occulta*). Анатомічна сутність полягає у неповному зрощенні дуки хребця без залучення в процес нервових структур.

2. *Відкриті розщілини хребта* (*spina bifida uverta*) з формуванням спинномозкової кири. В залежності від залучення в процес нервових структур виділяють:

а. оболонкові форми (менінгоцеле) – розщілини хребта з вип'ячуванням в кістковий дефект твердої мозкової оболонки, але без мозкових структур;

б. корінцева форма (менінгорадикулоцеле) - розщілини хребта з вип'ячуванням в кістковий дефект твердої мозкової оболонки, корінців спинного мозку;

в. мозкова форма (менінгомієлоцеле, менінгомієлорадикулоцеле) - розщілини хребта з втягненням в килів мішок оболонок, спинного мозку і його корінців;

г. кістозна форма (мієлоцистоцеле, сирингомієлоцеле)) - розщілини хребта, при якій кінцевий відділ спинного мозку різко розширений за рахунок центрального каналу спинного мозку;

3. *Рахішизис* – розщілини хребта та м'яких тканин з неповним згортанням спинного мозку у трубку (*area medullo-vasculosa*).

Розщілини хребта можуть супроводжуватися “підтіканням” спинномозкової рідини – ліквореєю і тоді усі медичні заходи стають невідкладними, чи проходити без ліквореї, що дозволяє проводити планове обстеження та лікування.

Діагностика розщілин хребта.

Сучасний розвиток медицини дозволяє діагностувати вади розвитку нервової трубки ще період вагітності. Тому доцільно виділити періоди пренатальної та постнатальної діагностики.

Пренатальна діагностика розщілин хребта базується на дослідженні вмісту альфа-фетопротеїну та ацетилхолінестерази у крові та навколоплідних водах вагітної (при дефектах розвитку нервової трубки відмічається зростання),

на проведенні інтроскопії плода (ультразвукове та ядерно-магнітне сканування). Враховуючи, що причини виникнення вад розвитку нервової трубки є багатофакторними і, загалом, ці фактори відомі, обґрунтовано формування груп ризику вагітних, у яких імовірність народження дитини з вадю найвища. До *групи високо ризику* народження дитини з вадю розвитку нервової трубки відносять вагітних, у яких в родині були випадки вад розвитку нервової системи (ризик досягає 2,5-3%), яку вживають наркотики, зловживають алкоголь, приймають антиконвульсанти (вальпроати, дифенін, тирметин), вітамін А, мало вживають речовин, які містять Фотієву кислоту, перенесли під час вагітності вірусні інфекції, мали значне підвищення температури тіла, працювали з активними хімічними та радіаційними речовинами. Вагітним, які віднесено до групи високого ризику необхідно: а) щомісячний огляд акушера; б) консультація генетика; в) на II триместрі вагітності проведення багаторазового контролю вмісту альфа-фетопротеїну та ацетилхолінестерази в сироватці крові та навколоплідних водах; г) багаторазове ультразвукове обстеження плода, а в складних випадках використання магнітно-резонансного обстеження.

Підтвердження наявності вади розвитку нервової трубки дають привід для переривання вагітності, але сучасні методи пренатальної діагностики не є абсолютними. Вони частіше можуть діагностувати сам факт наявності вади, але часто не можуть уточнити ступінь вираженості цієї вади, а саме ступінь залучення до патологічного процесу нервових структур визначає прогноз для життя і розвитку майбутньої дитини. Тому у основній масі родин перспективного репродуктивного віку виявлення у плода вади розвитку нервової трубки вирішується на користь переривання вагітності. Складніше ситуація в родинах, де вагітність довго очікувана, перспектива нової вагітності мало ймовірна, а вираженість вади уточнити не вдається. Доводиться сумісно з батьками, пояснюючи всі обставини і можливі результати, вирішувати долю плода.

Постнатальна діагностика розщілини хребта. На превеликий жаль, частота вагітностей, яка планується, не перевищує 20-30%. При факт вагітності часто майбутня мати дізнається на 2-3 місяці вагітності, коли профілактичні заходи з попередження розвитку вад нервової трубки вже запізно. При грубих вадах (менінгомієлоцеле, рахішизис) з наявністю м'яко тканинного вип'ячування (кили), вади шкіри, підтікання ліквору, відсутності рухів кінцівок труднощів в постановці діагнозу "spina bifida" не виникає. Дитина має бути направлена до дитячого нейрохірурга для вирішення питання необхідності та строків проведення операції.

Принциповий алгоритм обстеження новонародженого з розщепленням хребта чи підозрою на неї виглядає так. Після прийому пологів акушер передає дитину неонатологу, а при необхідності реаніматору. Саме на цьому етапі встановлюється попередній діагноз вади розвитку нервової трубки., визначається загальний стан дитини, наявність інших вад розвитку та синдромів. При відсутності розриву спинномозкової кили і витікання ліквору алгоритм обстеження йде за стандартним варіантом – стабілізація життєво важливих функцій новонародженого, виписка з пологового будинку на 5-7

добу, консультація дитячого невролога та генетика і направлення до дитячого нейрохірурга.

Консультація нейрохірурга та до обстеження є одним з визначальних моментів у подальшій долі дитини. Тут вирішується питання про показність хірургічного лікування, його перспективність і ступінь ризику операції. Ці питання вирішуються після ретельного до обстеження, в комплекс якого входять:

а) огляд місцевих змін, що в значною мірою визначає терміновість проведення операції, необхідність туалету, дезинфекції та обробки поверхні кили.

б) оцінка стану нервової системи дитини з визначенням ступеню недорозвинутості нервових елементів, вираженість рухових вад та порушень чутливості, стан сфінктерів, наявність гідроцефалії, її стадії, форми, виявлення інших вад розвитку чи патологічних станів.

в) обстеження кісткового апарату дитини на предмет виявлення деформацій хребта, кінцівок, аномалій їх розвитку.

г) проведення додаткових методів обстеження дитини з розщілинами хребта включають:

1. *Ультразвукове обстеження (УЗО)* головного мозку та вмісту кили. Проведення УЗО через природні “кісткові вікна” (велике та мале тім’ячко) чи через тонку дитячу кістку (транскраніальне УЗО) дозволяє встановити стан внутрішньочерепного вмісту – мозку, лікворних просторів. Виявити наявність гідроцефалії, її вираженість, виявити аномалії розвитку мозку. При обстеженні вмісту килового мішка уточнюється ступінь залучення у процес нервових структур спинного мозку, його корінців і оболонки. Визначною перевагою методу УЗО є його безпечність, безболісність, відсутність необхідності знерухомлення пацієнта під час обстеження.

2. *Рентгенологічні методи обстеження* включають:

- оглядову рентгенографію хребта, черепа, кінцівок, які дозволяють оцінити форми і розміри, характер і поширеність кісткових змін;

- комп’ютерну томографію (КТ), яка забезпечує об’єктивну оцінку стану головного мозку, ліквороносних шляхів, а в кістковому режимі – стан кісткового апарату.

3. *Магнітно-резонансна томографія (МРТ)* – сучасний високоінформативний метод діагностики вад розвитку хребта, черепа, головного та спинного мозку. Метод використовується як для пренатальної, так і постнатальної діагностики. Він дозволяє уточнити всі особливості патології і об’єктивно прогнозувати результати лікування.

Лікування розщілин хребта.

При вирішенні питання щодо оперативного лікування дитини з розщілиною хребта проводяться стандартні обстеження стану серцево-судинної системи, дихальної функції, показників крові та сечі. Дитина оглядається педіатром, анестезіологом і тільки після цього вирішується питання про

дозволеність операції, об'єм підготовки до операції, особливості проведення знеболювання і ступінь ризику. *Операції проводяться тільки з дозволу батьків!*

Такою є звичайна ситуація і алгоритм обстеження новонародженого чи дитини з розщилиною хребта. Хірургічне лікування проводиться після першого місяця життя дитини, коли ступінь адаптації новонародженого до поза утробного існування суттєво підвищується.

Зовсім інша ситуація виникає при народженні дитини з розривом спинномозкової кили, при загрозі цього розриву, при рахішизисі з ліквореєю. Це обумовлено тим, що при розриві кили, ліквореї “відкриваються ворота” для інфікування і розвитку запальних явищ в мозку та його оболонках (менінгіти, менінгоенцефаліти, вентрикуліти). Саме ці запальні процеси призводять до загибелі основної маси новонароджених з спинномозковими килами. Низькі загальні захисні властивості новонародженого, майже повна відсутність власного імунного захисту призводить до високої смертності новонароджених з запальними процесами нервової системи, незважаючи на використання потужних сучасних антибіотиків. *Смертність досягає 75-80%!*

Значно покращуються результати лікування якщо лікворея зупинена в перші 24 години після виникнення. Ранні оперативні втручання і ранне проведення протизапальної терапії дозволяє *знижити летальність до 3-5%, тобто майже у 10-15 разів!* Саме це обґрунтовує в подібних випадках відмову від стандартного алгоритму обстеження і лікування хворого і застосування *ургентного* алгоритму. Він полягає у наступному. Зразу після народження дитини акушер, реаніматолог і неонатолог усувають обставини, що несуть загрозу життя (відсутність самостійного дихання, судоми, порушення терморегуляції та інші), визначають грубі порушення життєво важливих функцій організму, що виключають можливість проведення хірургічного втручання, визначають показники крові, групу крові та резус-фактор. Поверхня в області кили обробляється дезінфікуючими розчинами, прикривається стерильними серветками, дитина вкладається на живіт з опущеним головним кінцем для запобігання втрати ліквору і розповсюдження інфекції. При відсутності грубих вітальних порушень, після бесіди з батьками і їх згодою на операцію дитина терміново переводиться до нейрохірургічного стаціонару. Об'єм додаткових обстежень мінімальний (тільки ті, які забезпечують можливість проведення операції і збереження життя дитини). Більш детальне обстеження дитини проводиться після операції. *Операція повинна бути проведена в перші 24 години ліквореї!*

Хірургічне лікування розщилин хребта.

Основним принципом хірургічного лікування розщилин хребта є відновлення цілісності тканин в області вади шляхом видалення кили, усунення фіксації спинного мозку та його корінців, герметизації твердої мозкової оболонки, усунення дефекту м'яких тканин. *Дефект хребта не потребує кісткової пластики!*

Всі операції по видаленню спинномозкових кил проводяться під загальним знеболюванням з використанням штучної вентиляції легенів. *Моніторингу показників пульсу, артеріального тиску, температури тіла,*

насичення крові киснем є обов'язковим тому, що зрив компенсації вітальних функцій у немовлят проходить непомітно і дуже швидко!

Видалення килового мішка здійснюється шляхом розрізу шкіри на межі змінених тканин облямовуючим розрізом, Він може бути вертикальним, горизонтальним чи будь-яким іншим залежно від форми і розміру килового вип'ячування, ступеня збереження нормальних тканин. Розріз тканин повинен бути оптимальним для наступного ушивання рани. Враховуючи, що апоневроз та довгі м'язи спини розтинаються вертикальним розрізом, перевага надається горизонтальним розрізам шкіри. Це забезпечує різну направленість швів прилеглих тканин, що підвищує герметичність рани. Виділяють киліві ворота (шийку мішка) від прилеглих тканин. Ворота можуть бути різної форми і розмірів - від точкових, округлих чи щілинних до величезних "зяючих" дефектів. Килів мішок лінійно розтинається, здійснюється ревізія вмісту мішка. Ліквор повільно видаляється, при цьому хворому надається положення з опущеною головою, що зменшує витікання ліквору і попереджує виникнення різкої лікворної гіпотензії. Нервові елементи, які впаяні в стінку мішка, обережно "звільнюються". Цей момент є особливо важливим для попередження поглиблення неврологічних порушень і профілактики розвитку в подальшому синдрому фіксованого спинного мозку. Всі маніпуляції проводяться з використанням збільшувальної оптики, мікро інструментів і біполярної мікрокоагуляції. Перевіряється прохідність лікворних шляхів вище і нижче кили. Дефект твердої мозкової оболонки (киліві ворота) залежно від форми і розмірів ушиваються кисетним, вузловими чи неперервними швами. При великих дефектах оболонки проводять її пластичне закриття із застосуванням ділянок апоневрозу, фрагментів консервованої твердої мозкової оболонки чи її штучних аналогів. Закриття кісткового дефекту проводять за рахунок підлеглих м'яких тканин. Шкіряний дефект ушивають без натягнення країв рани, для цього застосовують засоби пластичної хірургії ("послаблюючі" розтини шкіри, апоневрозу, переміщення фрагментів шкіри і таке інше). При наявності підшкірних "кишень", що буває після видалення ліпоменінгоцеле, рана дрениується через контрапертурний розріз.

Післяопераційний період вимагає активних лікувальних заходів, направлених на попередження запальних ускладнень з боку легенів, сечового міхура і нирок (антибактеріальна терапія), багаторазових перев'язок, обробки поверхні шкіри, де гідратаційної терапії для зниження лікворного тиску. Активна реабілітація порушених рухових та тазових функцій (ЛФК, масаж, електростимуляція) починається після зняття швів, за живлення рани і купування запальних явищ.

Окремою проблемою лікування розщілин хребта виникає при їх поєднанні з прогресуючою гідроцефалією, що спостерігається у 80-85% випадків. Застосовується методика одночасного видалення кили і проведення лікворошунтуючої операції, що можливо у дітей після року життя. Застосовується метод двох етапного втручання – видалення кили, потім лікворошунтуюча операція, чи навпаки, спочатку лікворошунтуюча операція, а другим етапом видалення кили. Застосування тієї, чи іншої методики

обумовлено ступенем та темпом прогресування гідроцефалії та загальним станом дитини.

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства
охорони здоров'я України
від 27.08.2004 № 429

ПРОТОКОЛ ЛІКУВАННЯ КРАНІОФАРИНГІОМ

Краніофарингіома — шифр Д 35. 3

Класифікація за гістоструктурою: а) папіломатозна краніофарингіома.
б) адамантиномоподібна краніофарингіома.

За локалізацією: 1) ендоселярна форма.

- 2) ендо-супраселярна форма
- 3) супраселярна екстравентрикулярна форма
- 4) інтравентрикулярна форма
- 5) екстра-інтравентрикулярна форма

За характером: а) кістозна форма

- б) кістозно-солідна
- в) солідна форма

Діагностичні критерії:

1. Клініка захворювання

Клінічні прояви краніофарингіом значною мірою обумовлені топографо-анатомічним варіантом пухлини, її розмірами, напрямом її росту і віком хворого. В клінічній картині захворювання переважають скарги на: порушення зору, ендокринні порушення у вигляді низького зросту, ожиріння, частого сечопуску, аменореї.

Клінічні особливості гістологічних варіантів краніофарингіом :

А) Адамантиномоподібні краніофарингіоми

У дітей молодшого віку частіше зустрічаються ендосупраселярні і екстра-інтравентрикулярні краніофарингіоми понад 5 см в діаметрі.

В клінічній картині захворювання переважають прояви гіпертензійно-гідроцефального синдрому і зорові порушення. У дітей більш старшого віку (5–16 років) частіше зустрічаються екстра-інтравентрикулярні краніофарингіоми. У дітей превалюють ранні симптоми ендокринної недостатності — відставання у фізичному розвитку, ожиріння.

У хворих з гігантськими краніофарингіомами клінічний симптомокомплекс представлений різноманітними неврологічними симптомами з боку задньої черепної ями, великих півкуль, медіобазальних структур при відносно збережених функціях.

У хворих в пре- і пубертатному періоді превалюють, перш за все, ендокринні порушення у вигляді уповільнення росту і статевого розвитку.

У старших хворих (старше 20 років) зі стабільними формами краніофарингіом спостерігалися порушення зору, симптоми з боку медіобазальних структур, порушення жирового обміну і нецукровий діабет.

Б) Папіломатозні краніофарингіоми

Ці новоутворення мають переважно інтравентрикулярне і екстраінтравентрикулярне розташування. На тлі негрубих ендокринно-обмінних порушень наростає гіпертензійно-гідроцефальний синдром. Ендокринні порушення представлені ожирінням, повторним гіпотиреозом, гіпокортицизмом і нецукровим діабетом. Зорові порушення можуть бути дуже вираженими.

2. Офтальмологічне обстеження

а) дослідження гостроти зору (можливе зниження гостроти зору аж до сліпоти)

б) дослідження поля зору (частіше гомонімна геміанопсія)

в) дослідження очного дна (застійні диски зорових нервів — початкова стадія, помірно виражені застійні диски і виражені — при розповсюдженні пухлини в III шлуночок і оклюзії лікворних шляхів на рівні міжшлуночкових отворів і водопроводу мозку).

3. Ендокринологічне обстеження

Визначення рівня гормонів в крові — кортизолу, ТТГ.

4. Комп'ютерна томографія головного мозку

Комп'ютерна томографія з урахуванням різної щільності тканин дозволяє розрізнити в селярній області солідну і кістозну частини пухлини, петрифікати. Величина кіст може варіювати від дрібних до великих, що розповсюджуються в порожнину бокових шлуночків, в лобну і скроневу частки, в задню черепну яму. Післяопераційне комп'ютерно-томографічне дослідження доцільне для уточнення розмірів частини пухлини, що залишилася і можливої реакумуляції кістозної рідини.

а) КТ-характеристики адамантиномоподібних краніофарингіом.

Найчастіше (в 60% спостережень) компактна частина пухлини буває ізоденсивною до мозку. Петрифікати добре визначаються в стромі пухлини та в стінках кіст. Кістозна частина пухлини має різну щільність (внутрішньовенне введення контрастної речовини супроводжується незначним підвищенням щільності стінки кісти).

При ендо-супраселярних краніофарингіомах в порожнині збільшеного турецького сидла визначаються петрифікати. Супраселярний компонент представлений однією або декількома кістами.

В спостереженнях стеблових адамантиномоподібних краніофарингіом (гігантські розміри і переважно кістозна будова) кісти розташовуються в субарахноїдальному просторі основи мозку, розповсюджуються від рівня нюхових трикутників до утворень задньої черепної ями, а при параселярному розповсюдженні досягають скроневиx часток.

Екстра-інтравентрикулярні краніофарингіоми мають змішану будову — петрифікати і компактна частина пухлини розташовуються в області воронки і дна III шлуночка, а кістозна частина — в порожнині III шлуночка. Превалюють ознаки оклюзійної гідроцефалії.

б) КТ-характеристики папіломатозних краніофарингіом.

Ці пухлини мають переважно екстра-інтравентрикулярне розташування, компактну будову, петрифікати відсутні. Пухлина на КТ-грамах виглядає як ізоденсивна, правильної округлої форми, з чіткими межами. Кістозні папіломатозні краніофарингіоми відрізняються на КТ гіподенсивним сигналом.

5. Магнітно-резонансна томографія головного мозку

а) МРТ-характеристики адамантиномоподібних краніофарингіом.

Інтенсивність сигналу значно варіює — від гіпоінтенсивного сигналу до гіперінтенсивного сигналу в режимі T_1 . Інтенсивність сигналу в режимі T_2 , як правило, підвищена. Компактні пухлини мають гетерогенний сигнал. Кістозні пухлини характеризуються ізоінтенсивним або гетерогенним сигналом. Пухлини змішаної будови, окрім неоднорідної інтенсивності сигналу, характеризуються зниженням його інтенсивності в режимі T_1 . Внутрішньопухлинна кіста, що продукує холестерин, виглядає яскраво на T_1 і T_2 -зображеннях.

б) МРТ-характеристики папіломатозних краніофарингіом.

Найчастіше відзначається гомогенний ізо- або гіпоінтенсивний сигнал. Зображення в сагітальній площині дозволяють виявити розташування пухлини відносно до внутрішньої сонної артерії.

6. Гістоструктура пухлини

Гістологічно краніофарингіоми за стадіями не класифікують.

Гістологічно краніофарингіоми представлені двома варіантами, які мають великі відмінності в їх біології і клінічній картині.

А) Адамантиномоподібна краніофарингіома — складає 3% від усіх внутрішньочерепних пухлин, зустрічається переважно у дітей і осіб молодого віку, рідко може зустрічатися у осіб немолодого віку. Ці новоутворення найчастіше локалізуються інтра-супраселярно, розповсюджуючись на сірий горб, перехрестя зорових нервів, в порожнину III шлуночка, іноді анте- і ретроселярно. В пухлині виявляються два компоненти — солідний і кістозний, в найрізноманітніших співвідношеннях. Гістологічна структура представлена

розростаннями епітеліальних клітин, що формують тяжі, балки та округлі комплекси.

Зовнішній шар епітелію, прилеглий до гліально-волоконної строми, утворений витягнутими клітинами, розташованими в один ряд. Далі йдуть декілька рядів тісно розміщених епітеліальних клітин. В пухлині може розвинути кераатоїдна дегенерація з утворенням шаруватих рогових мас. Вельми характерні відкладення солей кальцію, іноді звапнюється вся паренхіматозна частина пухлини, можлива осифікація.

б) Папілярна краніофарингіома — частіше зустрічається у дорослих і є солідною інкапсульованою, позбавленою вапна і холестерину пухлиною, нерідко розташованою в порожнині III шлуночка і має чіткі межі з його стінками.

Пухлина складається з добре диференційованого епітелію, розділеного чіткою судинно-сполучнотканинною стромою. Такі характерні для адамантиномоподібних краніофарингіом ознаки як палісадна будова епітелію, ороговіння, скупчення кристалів холестерину і гігантських клітин — в папіломатозних краніофарингіомах відсутні.

ЛІКУВАННЯ КРАНІОФАРИНГІОМ

Видалення краніофарингіом вимагає завжди максимального уточнення їх топографії, структури, визначення розміру, взаємовідношення з прилеглими структурами мозку (особливо з гіпоталамічною ділянкою), їх відношення до шлуночків мозку, ступеня гідроцефалії і рівня оклюзії лікворних шляхів.

У зв'язку з наявною у більшості хворих наднирниковою недостатністю перед операцією призначаються екзогенні стероїди.

Оптимальний метод лікування папіломатозних і адамантиномоподібних краніофарингіом — радикальне видалення пухлини. У випадках кістозних краніофарингіом необхідно прагнути більш радикального їх видалення. При неможливості видалення показане встановлення катетера в порожнину кісти з метою її аспірації.

При частковому видаленні адамантиномоподібних краніофарингіом показаний курс променевої терапії.

В післяопераційний період показане призначення адекватних доз стероїдних гормонів до того періоду, коли стане можливим визначення рівня кортизолу в крові.

При розвитку нецукрового діабету необхідна корекція адіуретином.

В післяопераційний період необхідне проведення контрольного нейровізуалізаційного дослідження — КТ, МРТ головного мозку з метою визначення ступеня видалення пухлини, а також нейроофтальмологічного обстеження.

Можливі ускладнення

1. Можлива втрата зору (найчастіше незворотна у тих хворих, в яких тривалість передопераційних порушень досягала 1 року і більше)
2. Можливий розвиток нецукрового діабету (скороминущого або стійкого), що вимагає корекції адіуретином.
3. Розвиток кортикостероїдної недостатності вимагає замісної терапії кортизоном.
4. Розвиток у ряді випадків гіпотиреоїдизму вимагає призначення L-тироксину.
5. Пригнічення статевих функцій іноді може потребувати призначення в пубертатному періоді статевих гормонів.
6. Моніторинг гормону росту може у ряді випадків обґрунтувати його призначення.

ДОПОМІЖНА ТЕРАПІЯ

Після субтотального і часткового видалення, а також стереотаксичної операції, при виникненні рецидивів показана променева терапія.

Встановлена ефективність стереотаксичного введення радіоіотопів в порожнину кісти.

РЕЦИДИВИ

1. Показана реоперація з подальшим опромінюванням або тільки опромінювання (у хворих, що не одержували променевої терапії).
2. У хворих, що одержували раніше променеву терапію, показана реоперація і стереотаксичне введення радіоіотопа, проте повторна операція пов'язана з високим ризиком ушкодження гіпоталамуса.

ПРОТОКОЛ
ДІАГНОСТИКИ І ЛІКУВАННЯ ВРОДЖЕНОЇ ГІДРОЦЕФАЛІЇ

Шифр МКХ-10. Вроджена гідроцефалія (Q03) належить до вроджених аномалій розвитку і хромосомних порушень (Клас XVII). Вона включає ваду розвитку сильвієвого водопроводу, у тому числі: аномалію, непрохідність вроджену, стеноз (Q03.0), атрезію отворів Мажанді та Люшка, у тому числі синдром Денді-Уокера (Q03.1), іншу вроджену гідроцефалію (Q03.8) і вроджену гідроцефалію неуточнену (Q03.9).

Клінічні форми. Гідроцефалія – стан, що характеризується аномальним накопиченням рідини в порожнині черепа внаслідок порушення ліквороциркуляції.

Вроджена гідроцефалія викликана мозковими мальформаціями або дефектами розвитку, в протилежність набутій гідроцефалії, яка виникає після народження, коли пухлина, травма або інфекція призводять до блокування відтоку або порушення всмоктування спинномозкової рідини (СМР). Існують також спадкові форми гідроцефалії, з ризиком повторення. Виділяють істинно вроджену гідроцефалію, як результат вад розвитку мозку, і вроджену внаслідок внутрішньоутробної патології (інфекції).

А) Оклюзійна (обструктивна, закрита, несполучена) вроджена гідроцефалія пов'язана найчастіше зі стенозом водопроводу мозку внаслідок внутрішньоутробних інфекцій, крововиливів, травм або вроджених пухлин.

1. Стеноз водопроводу може спостерігатися в різноманітних варіантах. Роздвоєння водопроводу може мати місце в поєднанні з мієломенінгоцеле і мальформацією Арнольда-Кіарі. Стеноз може бути викликаним наявністю перетинки або суттєвим звуженням. У випадках вродженого стенозу водопроводу характерний малий розмір задньої черепної ямки.

2. Синдром Денді-Уокера характеризується кістозною дилатацією четвертого шлуночка за відсутності або гіпоплазії мозочка і підвищенням жому (torcula). В розвитку цієї вади може грати роль атрезія отворів Мажанді та Люшка, що виникає в період ембріогенезу.

3. Аневризми вени Галена та інші судинні мальформації можуть також викликати гідроцефалію.

4. Доброякісні внутрішньочерепні кісти, такі як арахноїдальні та епендимальні кісти.

5. Пухлини.

6. Гідроцефалія, зчеплена з X-хромосою, відноситься до рідкісних форм вродженої гідроцефалії у чоловіків.

Б. Відкрита (сполучена) вроджена гідроцефалія — частий наслідок субарахноїдального крововиливу. Недорозвинені діти особливо схильні до цієї патології.

1. Запалення лептоменінксу.
2. Енцефалоцеле.
3. Лісенцефалія (агірія).
4. Платибазія (базилярная імпресія).

За ступенем компенсації стану хворого, динамікою клінічних проявів виділяють декомпенсовану, субкомпенсовану і компенсовану форму гідроцефалії.

Залежно від динаміки процесу гідроцефалія ділиться на прогресуючу і таку, що стабілізувалася.

Застосування сучасних методів діагностики та моніторингу (нейросонографія, комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія) дає змогу виділити ступені вираженості гідроцефалії: слабо виражений, помірно виражений, виражений, крайній ступінь гідроцефалії, що наближається до гідраненцефалії.

КЛІНІЧНА ДІАГНОСТИКА.

А. Вроджену гідроцефалію у новонародженого можна запідозрити за наявності наступних ознак:

1. Патологічно велика голова.
2. Тонка шкіра.
3. Парез погляду вгору — „симптом сонця, що заходить”.
4. Просвічування кісток черепа.
5. Вибухання вен скальпа.
6. Розходження швів черепа.
7. Вибухання переднього тім'ячка.

Б. Постнатальна діагностика спирається на наступні яскраві симптоми:

1. Непропорційно швидке збільшення розмірів голови (темпи зростання перевищують середні відхилення від нормальних значень на відповідних діаграмах).

2. Вибухання або напруження переднього тім'ячка і відсутність його пульсації.

3. Показники розвитку відстають від нормальних.
4. Звук "тріснутого горщика" при перкусії черепа.
5. Розходження швів черепа.
6. Симптом „сонця, що заходить”.
7. Набряк дисків зорових нервів.

Необхідно відрізнити вроджену макрокранію від гідроцефалії. Перша характеризується нормальними темпами росту голови і родинним анамнезом макрокранії.

ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ.

1. Рентгенографія черепа для діагностики гідроцефалії в теперішній час застосовується рідко. Вона може виявляти симптом „пальцевих вдавлень” і розходження швів. Малі розміри задньої черепної ямки вказують на стеноз водопроводу, а великі розміри — на мальформацію Денді-Уокера.

2. Нейросонографія допомагає оцінити ступінь розширення шлуночків мозку і може виявити внутрішньошлуночковий крововилив. Це просте, недороге дослідження, яке можна виконувати біля ліжка хворого і яке особливо підходить для недоношених немовлят з нестабільним клінічним станом. Воно може проводитися повторно до тих пір, поки не заросло тім'ячко. Цей метод корисний також для внутрішньоутробної діагностики гідроцефалії

3. Комп'ютерна томографія дозволяє отримати значно точніше зображення шлуночкової системи і знайти у ряді випадків внутрішньошлуночкові перетинки. Вона також виявляє такі супутні аномалії як мальформація Арнольда-Кіарі. Це дослідження особливо корисне при обструктивній гідроцефалії, причиною якої є пухлина або судинна аномалія. При багатокамерності шлуночкової системи введення контрастної речовини в різні порожнини дозволяє оцінити їх сполученість.

4. Магнітно-резонансна томографія повинна застосовуватися у випадках поєднання гідроцефалії з пухлинами і судинними мальформаціями, а також при багатокамерності шлуночків.

5. Ангіографія показана у випадках поєднання гідроцефалії з аневризмою вени Галена та іншими судинними аномаліями.

ЛІКУВАННЯ ОСНОВНОГО ЗАХВОРЮВАННЯ.

Універсальних ефективних лікарських препаратів для лікування гідроцефалії немає. Проте деякого зниження внутрішньочерепного тиску можна досягнути шляхом застосування сечогінних засобів, серед яких перевага надається інгібіторам карбоангідази у зв'язку з їх пригнічуючою дією на секрецію ліквору в хоріоїдальних сплетеннях шлуночків мозку. Препаратом вибору є ацетазоламід (діакарб), який призначають в поєднанні з аспаркамом, панангіном для корекції гіпокаліємії. Консервативне лікування може виявитися ефективним у деяких випадках відкритої повільно прогресуючої, субкомпенсованої гідроцефалії. При первинно діагностованій гідроцефалії незалежно від її форми як перший крок в лікуванні захворювання слід призначити дегідратаційну терапію, зважаючи на неможливість верифікувати ступінь оклюзії лікворних шляхів, а також темпи прогресування гідроцефалії.

Відсутність очевидного ефекту від консервативної терапії, що визначається по прогресуючому зростанню обводу голови і збільшенню ступеня вентрикулоділятації, вимагає хірургічного втручання.

Хірургічне лікування вродженої гідроцефалії перш за все передбачає проведення лікворошунтуючих операцій з імплантацією клапанних шунтуючих систем. Методом вибору є вентрикулоперитонеостомія. Лише при неможливості

проведення цього виду шунтування здійснюється вентрикулоатріостомія або люмбоперитонеостомія.

За наявності оклюзії лікворних шляхів об'ємним утворенням (наприклад, пухлиною) показане усунення причини обструкції (видалення пухлини), якщо це можливо. У випадках же невиправдано високого ризику радикальної операції (враховуючи вік і стан дитини, розміри і локалізацію пухлини, наявність супутніх захворювань), слід обрати лікворошунтуюче втручання як перший або єдиний етап хірургічного лікування.

За наявності відповідного ендоскопічного устаткування і навиків роботи з ним при оклюзійних формах гідроцефалії як альтернативний метод може застосовуватися вентрикулостомія третього шлуночка (створення штучного сполучення між третім шлуночком і міжніжковою цистерною).

Якщо у дітей з гідроцефалією, госпіталізованих для хірургічного лікування, є свідчення нейроінфекції в анамнезі або на час обстеження, необхідно виключити запальні зміни у вентрикулярному лікворі шляхом вентрикулярної пункції і лабораторного дослідження СМР.

При виявленні менінгоенцефаліту, вентрикуліту (часто це процес з в'ялим перебігом) проводиться антибактеріальна терапія широкого спектру дії, а після отримання результатів бактеріологічного дослідження ліквору — відповідно до антибіограми. Перевагу надають препаратам, що проникають через гематоенцефалічний бар'єр (цефтріаксон, цефотаксим, цефтазидим, аміноглікозиди). Призначають також імуностимулююче лікування зважаючи на звичайне послаблення імунітету у дітей з вродженою прогресуючою гідроцефалією. На тлі антибактеріальної терапії, що проводиться, для купування прогресування гідроцефалії застосовується дегідратація (діакарб), періодичні розвантажувальні вентрикулярні пункції, а при їх неефективності — зовнішнє вентрикулярне дренивання до санації ліквору.

Вибір типу і тиску лікворошунтуючої системи визначається віком дитини, ступенем вираженості гідроцефалії і станом покривів черепа.

З метою профілактики післяопераційних запальних ускладнень за 1–12 годин до операції починають введення антибіотиків (в звичайних випадках на 36–48 годин, а при підвищеному ризику вказаних ускладнень – до зняття швів, тобто на 7–8 діб). Паралельно для профілактики дисбактеріозу призначаються пробіотики (симбітер, біфіформ, бактисубтил, лінекс) і протигрибкові препарати (ністатин, флюконазол).

Після виписування із стаціонару, хворим рекомендується диспансерне спостереження у дитячого невролога за місцем проживання і призначаються контрольні огляди нейрохірурга спочатку через 3–6 місяців, потім рідше — 1 раз на рік.

ЗАТВЕРДЖЕНО
 Наказ Міністерства
 охорони здоров'я України
 від 27.08.2004 № 429

Протокол діагностики та лікування супратенторіальних арахноїдальних кіст головного мозку

Шифр МКХ-10. Супратенторіальні арахноїдальні кісти головного мозку (Q.04) відносяться до вроджених аномалій розвитку головного мозку.

Клінічні форми супратенторіальних арахноїдальних кіст головного мозку залежать від локалізації кісти, її розмірів, віку хворого. До загальних ознак, якими характеризуються кісти різних локалізацій, відносяться:

1. Псевдопухлинний характер процесу
2. Наявність безсимптомного періоду
3. Відсутність ознак запального процесу в оболонках кісти
4. Вираженість компенсаторних механізмів, відсутність грубих неврологічних ознак, що може бути клінічним підтвердженням вродженого характеру захворювання при значних морфологічних змінах мозку

5. Неврологічно при супратенторіальних кістах, в більшості випадків, зустрічається три синдроми: гіпертензійно-гідроцефальний, вогнищевий, дислокаційний

6. Клінічно, в перебігу супратенторіальних арахноїдальних кіст розділяють три фази:

- I.Компенсації (відсутні симптоми ураження головного мозку)
- II.Субкомпенсації (незначно виражена симптоматика ураження головного мозку)
- III.Декомпенсації (наявність застійних явищ на очному дні, збільшення кількості судомних нападів, прогресуюча гідроцефалія у дітей молодшого віку)

Супратенторіальні арахноїдальні кісти класифікують за локалізацією – кісти бокової щілини мозку, конвексимальної поверхні мозку, парасагітальні кісти.

Інколи, безсимптомні, раніше, кісти проявляються після травми черепа, з формуванням в проекції кісти субдуральної гідроми або гематоми, або після крововиливу в порожнину кісти, або з розвитком гідроцефалії.

Діагностика супратенторіальних арахноїдальних кіст головного мозку.

Ознаки та симптоми супратенторіальних кіст головного мозку залежать від локалізації процесу. Кісти можуть бути безсимптомними, за виключенням асиметрії склепіння черепа або протрузії кістки у скронево-лобній ділянці, що примушує батьків звертатись до лікарів. Деформація черепа є найбільш частою ознакою захворювання в дитячому віці. Також у маленьких дітей і новонароджених може бути напруженим велике тім'ячко, виражена венозна сітка на шкірі голови, що є ознакою підвищеного внутрічерепного тиску.

Таким чином, своєчасна консультація нейрохірурга та дообстеження є важливим фактором для встановлення правильного діагнозу та подальшого лікування.

В комплекс обстеження входять:

1. Огляд місцевих змін, які можуть підтвердити вищезгадану деформацію

2. Вивчення скарг у дітей більш старшого віку (головний біль, наявність судомних приступів, пірамідна недостатність) і скарг батьків, якщо дитина раннього віку (напруження великого тім'ячка, прогресуюче збільшення голови та ін.)

3. Проведення додаткових методів обстеження дітей з арахноїдальними кістами включають:

- А. Ультразвукове дослідження головного мозку через велике та мале тім'ячка дозволяє встановити стан лікворних просторів, наявність додаткової порожнини, заповненої спинно-мозковою рідиною, можливість пояснення гідроцефалії

- Б. Рентгенологічні методи:

- оглядова краніографія (КГ) – показує зміни в структурі черепа на стороні ураження;

- комп'ютерна томографія (КТ) – забезпечує ранню діагностику арахноїдальних кіст, наявність ускладнень (гідроми, гематоми, внутрішньокістозні крововиливи), поєднання з гідроціфалією, тощо;

- магнітно-резонансна томографія (МРТ) – сучасний високоінформативний метод, який дозволяє об'єктивно оцінити стан прилеглого мозку та щільність вмісту кісти;

- електроенцефалографія (ЕЕГ) – має особливе значення для контролю за станом хворих. Порушення біоелектричної активності мозку виявляється в усіх хворих з кістами. ЕЕГ дозволяє зробити висновки про ступінь функціональних порушень головного мозку.

Лікування арахноїдальних кіст

Після діагностики арахноїдальної кісти визначаються показання для оперативного втручання, якими є:

- значна клінічна симптоматика захворювання (або її наростання)
- гіпертензійний синдром
- ускладнені арахноїдальні кісти (внутрішньокістозний крововилив, субдуральна гематома або гідрома)

- прогресуюча деформація мозкового та лицьового черепа

- виникнення або почастення епілептичних нападів

- наявність та прогресування вогнищевої симптоматики.

Перед операцією проводиться комплексне обстеження стану серцево-судинної системи, функції дихання, лабораторне дослідження сечі, крові; хворого оглядає педіатр, анестезіолог, отоневролог. Після цього вирішується питання про можливість оперативного втручання, визначається ступінь хірургічного та анестезіологічного ризику. Як і інші хірургічні втручання, операції проводяться з дозволу батьків.

Існують три методики хірургічного лікування арахноїдальних кіст:

1. максимальна резекція стінок кісти (поверхневої та, при можливості, внутрішньої) з випорожненням вмісту кісти та створення сполучення із субарахноїдальними просторами, базальними цистернами;
2. кістоперітонеостомія;
3. комбіноване оперативне втручання – максимальна резекція стінок кісти з кістоперітонеостомією.

Визначаючи метод оперативного втручання, треба брати до уваги вік хворого. Чим молодший вік пацієнта, тим менш травматична операція повинна використовуватись (за виключенням випадків ускладнень субдуральними гематомами, гідромами, внутрішньокістозними крововиливами).

Всі операції проводяться під загальним знеболенням, а операції з кістково-пластичною трепанацією – з використанням штучної вентиляції легень. Обов'язковий моніторинг гемодинаміки, біохімічних показників крові.

Найбільш часто використовується операція кістоперітонеостомії, яка є модифікацією венстрікулоперітонеостомії, коли проксимальний кінець шунтуючої системи імплантується не в шлуночок, а в порожнину кісти. Використовуються шунтуючі системи на тиск, який підходить для того чи іншого віку і випадку. В проекції кісти на м'яких тканинах черепа проводиться дугоподібний розріз, накладається трєфінаційний отвір, пунктується кіста. В порожнину кісти імплантується проксимальний катетер шунтуючої системи, який через клапан з'єднаний з дистальним відділом. Абдомінальна трубка проводиться під шкірою шиї, передньої черевної та грудної стінок, і за допомогою троакара занурюється в черевну порожнину вище пупкового кільця на 1 см.

Післяопераційний період потребує допоміжних консервативних лікувальних заходів, які включають антибіотикотерапію, знеболюючі препарати, перев'язки, контроль за функціонуванням клапану шунтуючої системи. Шви знімаються на 7-у добу після операції

В подальшому, після виписки, проводиться амбулаторний нагляд за станом дитини.

Протокол діагностики та лікування медуллобластом

Шифр МКХ-10. Медуллобластома (МБ) – це найбільш поширена форма злоякісних пухлин головного мозку (Клас II,С 71). МБ становлять 20% від всіх злоякісних новоутворень головного мозку у дітей і локалізуються в задній черепній ямці (ЗЧЯ). У відповідності до Міжнародної гістологічної класифікації пухлин центральної нервової системи (ВООЗ, 1993), МБ віднесені до розділу “Ембріональні пухлини”.

Клінічні форми. Найчастіше використовується класифікація за С.Chang and all (1969), заснована на міжнародній системі TNM. Буква N опускається в зв'язку з відсутністю лімфатичних судин в головному мозку. Буква T означає первинну пухлину (T1, T2, T3 і T4 у відповідності до розмірів пухлини). Буква M означає наявність метастазів, ступінь метастазування (M0, M1, M2, M3 і M4).

T1 вказує пухлину менше 3 см в діаметрі, обмежену класичним положенням по середній лінії в червяку, покритишки IV шлуночка, або, менш часто, в півкулі мозочка.

T2 вказує на пухлину більше 3 см в діаметрі, яка вражає одну сусідню структуру, або частково виповнює IV шлуночок.

T3 підрозділяється на T3a і T3b. При T3a пухлина вражає дві сусідні структури, або повністю виповнює IV шлуночок, поширюючись у водопровід, серединну або латеральну апертуру IV шлуночка, викликаючи гідроцефалію. T3b – пухлина виникає із дна IV шлуночка або стовбуру головного мозку і виповнює весь IV шлуночок.

T4 вказує на поширення пухлини через водопровід і ураження III шлуночка, або поширення пухлини у верхню частину шийного відділу спинного мозку.

При M0 не існує ніяких доказів субарахноїдальних чи гематогенних метастазів.

M1 вказує на те, що мікроскопічні пухлинні клітини виявлені в ЦСР.

M2 припускає відсів вузла в мозочок чи субарахноїдальний простір мозку, або в III, або в бокові шлуночки.

M3 вказує на відсів вузла у субарахноїдальний простір спинного мозку.

M4 вказує на екстраневральні метастази.

Діагностичні критерії. Тривалість клінічного пербігу, як правило, не перевищує 1 рік. Захворювання починається з головного болю і блювоти з послідовним швидким розвитком вогнищевих симптомів зі сторони червяка і півкуль мозочка.

Неврологічний огляд.

Мозочкові симптоми: атаксія, ністагм, інтенційний тремор.

Симптоми підвищеного внутрічерепного тиску, блювота, головний біль, парез відвідного нерва.

Вогнищеві симптоми: парези черепно-мозкових нервів, порушення провідникової системи, порушення регуляції вітальних центрів.

Офтальмологічний огляд. Набряк диску зорового нерва.

Рентгенрадіологічне обстеження.

Комп'ютерна томографія (КТ) (з контрастом і без) – МБ, як правило, гіперденсивна до оточуючого мозку без підсилення і гомогенно підсилюється при введенні контрастної речовини. КТ виявляє МБ в 91-98% випадків, і визначає не тільки пухлину, а і ступінь гідроцефалії, субарахноїдальне чи супратенторіальне поширення пухлини.

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) (з гадолінієм і без) – високоінформативний метод зі 100% здатністю виявляти об'ємний утвір головного мозку.

КТ і МРТ допомагають виявити наявність резидуальних вогнищ в неконтрастованій тканині пухлини, які можуть залишитися в ложі пухлини після, здавалося, макроскопічно повного її видалення. Це особливо актуально для пухлин, які частково контрастуються на передопераційних знімках. Наявність метастазів встановлюється на основі ознак лептоменінгеального розповсюдження, за даними МРТ спинного мозку до операції або в післяопераційному періоді і на основі цитологічного дослідження цереброспінальної рідини.

Інша звичайна передопераційна діагностика.

Фізикальне обстеження із зважуванням, рентгенографія черепа і легень, ЕКГ, лабораторні дослідження, включаючи параметри крові, згортальної системи.

Методи, які проходять випробування.

1. Позитронно-емісійна томографія.
2. Сцинтиграфія.
3. Інсуліноподібний фактор росту.

Гістобіологічний діагноз. Він встановлюється місцевим патологом, і повинен бути дотриманий до відповідних вказівок ВООЗ – класифікації за принципами стандартування пухлин нервової системи. Крім конвенційної гістопатології і імуногістології, існує молекулярно-біологічне дослідження, яке має значення для кращого розуміння біології МБ за існуючими рекомендаціями.

Обов'язкова діагностика післяопераційної залишкової пухлини.

1. Неврологічний огляд.
2. Краніальна МРТ з гадолінієм або, у випадку недоступності МРТ, КТ до і після контрастування (необхідно провести в перші 48 годин – пізніше не буде мати діагностичного значення).

Обов'язкова діагностика метастазів.

1. Системна МРТ з гадолінієм (до операції або через 10-14 днів після операції).
2. Цитологія ліквору (шляхом люмбальної пункції отриманий ліквор через 14 днів після операції і до початку післяопераційної терапії)

Додаткова рекомендована діагностика обліку пошкоджуючої дії пухлини.

1. Нейрофізіологічне обстеження (зір, міміка відповідно віку, перевірка слуху, ЕЕГ, VEP, AEP, SSEP).
2. Нейропсихологічне тестування.
3. Нейроендокринологічна діагностика.

Лікування медуллобластом.

Шунтуюча операція будь-якого типу до основної операції (зовнішній вентрікулярний дренаж, вентрікулоперитонеальний чи вентрікулоатріальний шунт, ендоскопічна перфорація дна III шлуночка) проводиться у відповідності до клінічної ситуації в кожному конкретному випадку.

Основним методом лікування пухлин головного мозку у дітей є оперативне їх видалення, тактика якого залежить від конкретного типу пухлини.

Для дітей з МБ, у яких пухлина сприяє порушенню ліквороциркуляції, створюючи загрозу життю, первинна резекція, перш за все, має життєвотворююче значення. У випадках, коли мікроскопічно підтверджена тотальна резекція без ризику незворотніх неврологічних порушень неможлива, і залишки пухлини повинні зберегтися, може бути показана операція “second-look”, яка проводиться після опромінення або хіміотерапії.

Передопераційна терапія: дексаметазон, фуросемід.

Шунтуюча операція після основної операції вирішується щодо клінічної картини в кожному конкретному випадку.

Дітям старшим 3 років показана променева терапія (ПТ). ПТ проводиться на 8-21 добу після операції. Опромінення хворих з груп стандартного і високого ризику проводиться за однаковою схемою.

ПТ проводиться в статичному режимі і в режимі ротації. Опромінення проводиться в 2 етапи.

На першому етапі проводиться опромінення всього краніоспінального простору з 2-х протилежних полів. Головний мозок опромінюється з 2-х статичних полів з включенням конвекситальних і базальних субарахноїдальних просторів. Розмір поля відповідає розмірам черепа, з включенням ЗЧЯ, області продірявленої пластинки і спінального простору до другого шийного хребця. Щоденна вогнищева доза – 1,8Гр, сумарна вогнищева доза (СВД) – 35-36Гр.

Одночасно опромінюється весь спинний мозок від С₂ до S₃. Шийний відділ опромінюється з 2-х бокових полів. Решта спинного мозку ділиться на 2-3 рівні. Опромінення проводиться в статичному однопольовому режимі. Сумарна доза на спинний мозок становить 35-36Гр. Глибина залягання спинного мозку визначається за даними МРТ чи стереорентгенографії.

На першому етапі опромінення проводиться двічі на день – вранці і через 4-5 годин при рівномірному розподіленні всіх полів. В групі високого ризику вогнищева доза на метастази в спинномозковому каналі доводиться до 40Гр.

На другому етапі проводиться опромінення всієї ЗЧЯ. Разова вогнищева доза – 1,8Гр, СВД – 20Гр. Вогнищева доза розраховується по 80% ізодози. Опромінення проводиться в режимі секторного коливання.

При наявності у хворого тяжких неврологічних порушень, питання тактики ПТ вирішується індивідуально, після узгодження з променевим терапевтом. При цьому можливе опромінення ЗЧЯ на першому етапі, а на другому етапі – всього краніоспінального простору.

ПТ проводиться 5 днів на тиждень. Тривалість опромінення становить 6-7 тижнів.

Стандартна терапія, яка включає максимально можливе хірургічне видалення пухлини з послідуною ПТ, дозволяє досягти 5-річне виживання у 50-60% випадків і 10-річне – у 45%. Основним досягненням в терапії МБ є додавання хіміотерапії (ХТ) до хірургічного лікування і ПТ. З початку 80-х років ХТ стала невід'ємною частиною ініціального лікування більшості, якщо не всіх, хворих.

Із всіх первинних пухлин ЦНС, МБ є найбільш чутливими до ХТ. Найбільш активними препаратами в якості монотерапії є алкілюючі агенти, такі як циклофосфамід і мелфалан, сполуки платини – цисплатин і карбоплатин, етопозід. Дослідження по використанню ХТ на фоні і після ПТ показують, що ХТ покращує виживання хворих з поганим прогнозом. Факторами, які визначають поганий прогноз є: ранній вік на момент постановки діагнозу, наявність метастазів і неповне хірургічне видалення пухлини.

Найбільш обнадійливі результати при використанні ад'ювантної терапії у дітей з МБ були отримані при використанні ломустіна, вінкрістіна і цисплатіна. Вінкрістін призначався під час ПТ, а потім, після ПТ, проводились 8 циклів ломустіна, вінкрістіна і цисплатіна.

Хоча більшість сучасних протоколів лікування, включаючи ХТ, - тільки для хворих групи високого ризику, в літературі існує цілий ряд вказівок на можливу роль ХТ у хворих з недисимінованою хворобою.

Хіміотерапія під час променевої терапії – вінкрістін, ломустін.

Циклова хіміотерапія починається не пізніше 28 днів після закінчення хіміопроменевої. Існує багато схем циклової ХТ:

М-2000: Цикл 1. Вінкрістін 1 і 8 день. Циклофосфамід 1,2 день. Цикл 2. Цисплатин 1 день. Етопозід 1-3 дні.

8 препаратів в 1 день: 1. метілпреднізолон, вінкрістін, ломустін, прокарбазін, гідроксисечовина, цисплатин, цитарабін, дакарбазін – кожні 4 тижні. 2. Цисплатин, вінкрістін, ломустін – кожні 6 тижнів (всього 8 циклів).

САР: циклофосфамід, доксорубіцин, цисплатин – кожні 4 тижні.

“САР”: доксорубіцин, цисплатин, 5-фторурацил – кожні 4 тижні.

СAB: доксорубіцин, цисплатин, блеоміцин – кожні 3-4 тижні.

“САРР”: циклофосфамід, доксорубіцин, цисплатин, 5-фторурацил – кожні 4 тижні.

“САРВ”: циклофосфамід, доксорубіцин, цисплатин, блеоміцин – кожні 3 тижні.

“ФЕР”: 5-фторурацил, епірубіцин, цисплатин – кожні 3 тижні.

НІТ-2000: Цисплатин, вінкрістін, ломустін, етопозід, карбоплатин, метотрексат, циклофосфамід, CF-resue.

Використовувані для ад'ювантної терапії цитостатики – це деривати нітрозосечовини (CCNU, BCNU), а також деривати платини (цисплатин,

карбоплатін) і вінкрістін; для неадекватного використання обов'язковими є алкілюючі субстанції (циклофосфамід, іфосфамід), деривати платини (цисплатін, карбоплатін), а також алкалоїди (вінкрістін, етопозід) і антиметаболіни (восикодозовані МТХ, AraC).

На фоні ХТ проводиться профілактика набряку мозку: дексаметазон перед початком ХТ, фуросемід за 15хв до введення циклофосфаміда (якщо затримка рідини становить більше 200мл/м² поверхні тіла).

Лікування рецидиву. Обмежений локальний рецидив при резекції не може дати тривалої повторної ремісії. Із-за опромінення в ході первинного лікування, проведення повторної радіотерапії обмежене. Фокусоване опромінення або інтерстиціальне опромінення допомагає в окремих благоприємних випадках. При рецидивах також ефективна ХТ (карбоплатін, VP-16). При локальних рецидивах і солітарних метастазах може бути показана повторна операція.