

Ассоциация нейрохирургов России

**КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ
ИНТРАМЕДУЛЛЯРНЫХ ОПУХОЛЕЙ СПИННОГО
МОЗГА**

Клинические рекомендации обсуждены и
утверждены на Пленуме Правления
Ассоциации нейрохирургов России
г. Красноярск, 14.10.2015 г

Москва 2015

Кушель Юрий Вадимович	Доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко
Коновалов Николай Александрович	Доктор медицинских наук, заведующий отделением спинальной нейрохирургии НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко, профессор кафедры нейрохирургии РМАПО

Определение понятий

Стандарт.

Общепризнанные принципы диагностики и лечения, которые могут рассматриваться в качестве обязательной лечебной тактики (эффективность подтверждена несколькими рандомизированными исследованиями, мета-анализами или когортными клиническими исследованиями).

Рекомендация.

Лечебные и диагностические мероприятия, рекомендованные к использованию большинством экспертов по данным вопросам. Могут рассматриваться как варианты выбора лечения в конкретных клинических ситуациях (эффективность подтверждена отдельными рандомизированными исследованиями или когортными клиническими исследованиями).

Опция.

Лечебные или диагностические мероприятия, которые могут быть полезны (эффективность подтверждена мнением отдельных экспертов, в отдельных клинических случаях).

Не рекомендуется.

Лечебные и диагностические мероприятия, не имеющие положительного эффекта или могущие принести вред (любой уровень подтверждения).

Код МКБ-10 -

Общая информация:

Интрамедуллярные опухоли (ИМО) являются редкой патологией и составляют до 0.5% всех опухолей ЦНС [1]. По определению, это опухоли которые растут из паренхимы спинного мозга и представлены основными гистологическими типами - астроцитомы, эпендимомы (grade-2) и гемангиобластомы [2]. Следует отметить, что миксопапиллярные эпендимомы конечной нити (grade-1) относят к экстрамедуллярным опухолям [3]. В связи с редкостью патологии, научно обоснованных доказательств эффективности тех или иных методов диагностики и лечения уровня А и В не существует. Вся информация по ИМО является либо анализом ретроспективных серий (С) либо мнением экспертов (D).

Диагностика:

Помимо клинического осмотра с оценкой сегментарной и проводниковой неврологической симптоматики, обязательным является выполнение МРТ без и с контрастным усилением. У больных с нейрофиброматозом и болезнью *Von Hippel-Lindau* - МРТ всего нейроаксиса [4].

Тактика первичного лечения:

Асимптоматичные пациенты (случайная находка при МРТ) - динамическое наблюдение и контрольные МРТ каждые 6-12 мес. Показания к операции появляются либо при появлении неврологической симптоматики, либо при МРТ признаках прогрессии опухоли.

Всем остальные пациенты с впервые выявленной ИМО показано удаление опухоли. Цель операции - радикальное удаление для отграниченных опухолей (эпендимомы, ГАБ, пилоидная астроцитомы), максимальная редукция объема для инфильтративных опухолей (астроцитомы, анапластическая астроцитомы, глиобластомы, ганглиоастроцитомы) не в ущерб функциональному статусу пациента [5].

Обеспечение операции:

Обязательные условия (стандарт) - микроскоп и хирург, владеющий микронейрохирургической техникой.

Желательные условия (опции) - возможность выполнения нейрофизиологического мониторинга в виде моторных вызванных потенциалов (МЕР) , опыт хирурга в выполнении различных нейроонкологических вмешательств на спинном мозге и позвоночнике. У детей - выполнение доступа методом ламинотомии/ламинопластики [6].

Послеоперационное ведение:

Опции - стероиды (дексаметазон) внутримышечно на 5-7 дней после операции в средней дозировке для взрослого пациента 16 мг/сутки с последующей постепенной отменой. Пациентам с опухолями верхних шейных сегментов спинного мозга и цервико-медуллярными показано пробуждение и наблюдение в течение первых суток в нейрореанимации. Реабилитация может быть начата в максимально ранние сроки по мере регресса болевого синдрома. Контрольное МРТ для оценки радикальности удаления может быть выполнено либо в первые 24 ч, либо через 1-2 месяца после операции.

Адьювантная терапия:

Стандарт - пациенты с доброкачественными опухолями вне зависимости от радикальности удаления требуют только динамического наблюдения и МРТ-контроля. Сроки первого МРТ -1-2 месяца после операции, дальше ежегодно.

Стандарт - пациенты со злокачественными опухолями направляются к нейроонкологам и проходят лечение в соответствии с принятыми протоколами для аналогичных интракраниальных опухолей [5].

Лечение рецидивов:

Стандарт - симптоматические рецидивы доброкачественных ИМО подлежат хирургическому удалению.

Опция - показания к повторным операциям при прогрессии злокачественных ИМО принимаются в каждом случае индивидуально, учитывая возраст, клинический статус пациента и возможные онкологические варианты дальнейшего лечения .

Опция - показания к лучевой и химиотерапии при рецидивах доброкачественных ИМО принимаются в каждом случае индивидуально, учитывая возраст, клинический статус пациента и возможные онкологические варианты дальнейшего лечения.

Катамнестическое наблюдение:

Стандарт - все пациенты требуют периодического проведения контрольных МРТ.

Опция - пациенты с нейрофиброматозом и болезнью *Von Hippel-Lindau* требуют пожизненного наблюдения невролога/нейрохирурга и ежегодное МРТ всех отделов нейроаксиса [7].

Опция - пациенты с радикально удаленными эпендимомы (grade-2) и солитарными гемангиобластами могут быть сняты с наблюдения через 2 года после операции при отсутствии признаков опухоли на МРТ.

Опция - пациенты с радикально удаленными пилоидными астроцитомами требуют ежегодного контрольного МРТ не менее 5 лет после операции.

Литература

1. *Schellinger K.A., Propp J.M., Villano J.L., McCarthy B.J.* Descriptive epidemiology of primary spinal cord tumors. *J Neurooncol* 2008; 87: 173-179.
2. *Duong L.M., McCarthy B.J., McLendon R.E., Dolecek T.A., Kruchko C., Douglas L.L. et al.* Descriptive epidemiology of malignant and nonmalignant primary spinal cord, spinal meninges, and cauda equina tumors, United States, 2004-2007. *Cancer* 2012; 118: 4220-4227.
3. *Tihan T., Chi J.H., McCormick P.C., Ames C.P., Parsa A.T.* Pathologic and epidemiologic findings of intramedullary spinal cord tumors. *Neurosurg Clin N Am* 2006; 17: 7-11.
4. *Mehta G.U., Asthagiri A.R., Bakhtian K.D., Auh S., Oldfield E.H., Lonser R.R.* Functional outcome after resection of spinal cord hemangioblastomas associated with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg Spine* 2010; 12: 233-242.
5. *Chamberlain M.C., Tredway T.L.* Adult primary intradural spinal cord tumors: a review. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2011; 11: 320-328.
6. *Кушель Ю.В.* Роль ламинотомии и ламинопластики в снижении частоты послеоперационных кифосколиозов у детей, оперированных по поводу интрамедуллярных опухолей. *Вопр Нейрохир* 2007; 20-4; обсуждение 24.
7. *Lonser R.R., Butman J.A., Huntoon K., Asthagiri A.R., Wu T., Bakhtian K.D. et al.* Prospective natural history study of central nervous system hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 2014; 120: 1055-1062.