

Клинические рекомендации

Диагностика и лечение интрамедуллярных опухолей спинного мозга

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: D43.4 Новообразование спинного мозга неопределенного или неизвестного генеза

Возрастная группа: взрослые/дети

Год утверждения:

Разработчик клинической рекомендации:

Ассоциация нейрохирургов России
Ассоциация хирургов – вертебрологов

II. ОГЛАВЛЕНИЕ:

Список сокращений.

Термины и определения.

I. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).

1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).

2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).

3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).

4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.

5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).

6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).

II. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.

1. Жалобы и анамнез.

2. Физикальное обследование.

3. Лабораторные диагностические исследования.

4. Инструментальные диагностические исследования.

5. Иные диагностические исследования.

III. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.

IV. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.

V. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.

VI. Организация оказания медицинской помощи.

VII. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).

XIII. Критерии оценки качества медицинской помощи.

IX. Список литературы.

X. Приложения

1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.

2. Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.

3. Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и

противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.

4. Приложение Б. Алгоритмы действий врача.

5. Приложение В. Информация для пациента.

6. Приложение Г1 - ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ИМО – интрамедуллярная опухоль

IMSCT – intramedullary spinal cord tumor

МЕР – motor evoked potentials

МВП – моторные вызванные потенциалы

МРТ – магнитно-резонансная томография

КТ – компьютерная томография

ТМО – твердая мозговая оболочка

ЦСЖ – церебро-спинальная жидкость

5-АЛА – 5-аминолевулиновая кислота

NF-1 –нейрофиброматоз 1 типа

NF-2 – нейрофиброматоз 2 типа

VHL –болезнь фон Гиппеля-Линдау

ТЕРМИНЫ И ОПРЕДЕЛЕНИЯ

Стандарт.

Общепризнанные принципы диагностики и лечения, которые могут рассматриваться в качестве обязательной лечебной тактики (эффективность подтверждена несколькими рандомизированными исследованиями, метаанализами 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).

I. КРАТКАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПО ЗАБОЛЕВАНИЮ

1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Интрамедуллярные опухоли спинного мозга – это редкие, преимущественно доброкачественные опухоли, образующиеся преимущественно из глиальных и эпендимарных клеток, а также клеток иной гистологической природы. Интрамедуллярные опухоли могут приводить к тяжелому неврологическому дефициту в виде двигательных и чувствительных расстройств, снижению и потере проводниковой функции, что, в свою очередь, ведет к значимому снижению качества жизни пациента или смерти [1].

2. Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

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 гемангиобластома [2]. Следует отметить, что миксопапиллярные эпендимомы конечной нити (grade-1) относят к экстрамедуллярным опухолям. 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).

Для интрамедуллярных опухолей характерна доброкачественная гистоструктура, длительное развитие симптомов и прогрессирующее нарастание неврологического дефицита [3].

Опухоли спинного мозга составляют около 10% всех опухолей ЦНС, из них интрамедуллярные опухоли спинного мозга (IMSCT) составляют 30-50% в зависимости от возрастных групп [1,4,5]. Необходимо отметить, что все эксперты сходятся во мнение об исключении из группы интрамедуллярных опухолей миксопапиллярных эпендимом конечной нити, несмотря на то, что иногда они врастают в конус спинного мозга [6,7]. Половых различий в частоте встречаемости интрамедуллярных опухолей не отмечено, хотя некоторые авторы замечают незначительно преобладание пациентов мужского пола в группе интрамедуллярных эпендимом [8].

К наиболее часто встречающимся интрамедуллярным опухолям спинного мозга относятся эпендимомы, астроцитомы и гемангиобластомы.

Эпендимомы – это мягкие, инкапсулированные, красновато-серые или желтые опухоли со скромной васкуляризацией, которые превалируют в третьем или четвертом десятилетии жизни. Большинство из них классифицированы как доброкачественные опухоли, так как эпендимомы имеют склонность к медленному росту. Эпендимомы локализуются в шейном или шейно-грудном отделе [9,10].

Кисты, связанные с этими опухолями, преимущественно обнаруживаются на верхнем полюсе опухоли и наиболее распространены в шейном отделе [11,12].

Астроцитомы – это красные, серые, грязно-розовые опухоли, которые характеризуются инфильтративным ростом, а также плохой хирургической плоскостью диссекции. Астроцитомы являются вторым наиболее распространенным видом IMSCT у взрослых и составляют 30-35% опухолей и до 60% у детей [13]. Наиболее часто опухоли локализуются в шейном отделе позвоночника и включают несколько сегментов. Почти 20% таких поражений связано с образованием сирингомиелических кист. Астроцитомы

связаны с NF-1, встречаются преимущественно у мужчин и редко проявляются у пациентов в старших возрастных группах [14]. Злокачественная трансформация развивается в редких случаях.

Гемангиобластомы – это небольшие доброкачественные, богато васкуляризированные одиночные новообразования, которые могут выходить за пределы одного или двух сегментов. Чаще всего они расположены в мозжечке, однако, гемангиобластомы также обнаруживаются в спинном мозге, преимущественно в его задних или заднелатеральных отделах. Большинство гемангиобластом развиваются спорадически, но, как упоминалось ранее, они могут быть связаны с болезнью фон Гиппеля-Линдау (VHL), особенно при множественном распространении по ЦНС. Они составляют от 2 до 8% всех ИМО [1]. Обычно располагаются в шейном отделе позвоночника, но могут быть обнаружены в любой части ЦНС. Формирование сириngoмиелитической кисты встречается у 50-70% пациентов [15,16].

Интрамедуллярные метастазы в спинном мозге: литература поддерживает мнение, что метастатические IMSCT редки. Наиболее часто спинной мозг является мишенью метастазирования рака легкого.

Липомы – это редкие врожденные опухоли, которые составляют 1% интрамедуллярных опухолей. Эти опухоли, обычно локализируются в грудном отделе, либо конусе спинного мозга, имеют тенденцию к экзофитному росту [17,18]. Липомы обычно сочетаются со спинальным дизрафизмом. Липома является медленно растущей опухолью и проявление симптоматики связано с масс-эффектом. В результате анатомо-морфологического строения полная резекция опухоли чрезвычайно затруднена, так как при попытке тотальной резекции можно ожидать выраженный неврологический дефицит в послеоперационном периоде.

Существуют иные многочисленные виды IMSCT, но они крайне редки. Интрамедуллярные лимфомы могут возникать изолированно или в сочетании с другими поражениями центральной нервной системы. Ганглиogliомы – это доброкачественные опухоли, состоящие из глиальных и нейрональных клеток, которые, по оценкам экспертов, составляют 3,8% от всех опухолей ЦНС, обнаруживаемых в верхне-шейном отделе спинного мозга. Олигодендроглиомы характеризуются диффузным ростом, но более компактны по сравнению с астроцитомами (менее 50 случаев были зарегистрированы в литературе). Другие новообразования IMSCT включают меланоцитомы, меланомы, фибросаркомы, периферические нейроэктодермальные опухоли. [1]

3. Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Интрамедуллярные опухоли позвоночника составляют примерно 2-4% всех новообразований ЦНС. Наиболее распространенными видами интрамедуллярных опухолей являются эпендимомы, астроцитомы и гемангиобластомы. У взрослых преобладают эпендимомы, на которые приходится 40-60% всех интрамедуллярных опухолей спинного мозга, при этом средний возраст проявления заболевания составляет 35-40 лет. У детей астроцитомы превалируют над другими типами опухолей. На них приходится около 60% всех интрамедуллярных опухолей спинного мозга, а средний возраст проявления заболевания 5-10 лет. Интрамедуллярные опухоли спинного мозга могут возникать по всему длиннику спинного мозга, но чаще всего они обнаруживаются в шейном отделе, предположительно потому, что объем нервной ткани в нём больше, чем в грудном или поясничном сегментах [19,20]. Понимание различных генетических мутаций помогает проиллюстрировать клинические проявления, прогрессирование и лечение этих

опухолей. Кроме того, благодаря пониманию генетики опухолей, можно оценить связь опухолевых поражений спинного мозга с повреждениями в других частях тела. Клинические синдромы, в настоящее время связанные с ИМО, включают нейрофиброматоз 1, 2 (NF-1, NF-2) и болезнь фон Гиппеля-Линдау (VHL).

4. Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по МКБ 10

Доброкачественное новообразование спинного мозга **D33.4**

Новообразование спинного мозга неопределенного или неизвестного генеза **D43.4**

Злокачественное новообразование спинного мозга **C72.0**

5. Классификация интрамедуллярных опухолей по гистологической природе

Согласно классификации Всемирной Организации Здравоохранения от 2016 года (WHO 2016), которая является актуальной на сегодняшний день, интрамедуллярные опухоли подразделяются на следующие гистологические подтипы:

<p>1 Диффузные астроцитарные и олигодендроглиальные опухоли</p> <p>Диффузная астроцитома</p> <p>Анапластическая астроцитома</p> <p>Глиобластома</p> <p>Диффузная срединная глиома H3 K27M-mutant</p>
<p>2 Прочие астроцитарные опухоли</p> <p>Пилоцитарная астроцитома</p> <p> Пиломиксоидная астроцитома</p>
<p>3 Эпендимомы</p> <p>Субэпендимома</p> <p>Эпендимома</p> <p> Папиллярная эпендимома</p> <p> Светлоклеточная эпендимома</p> <p> Танацитарная эпендимома</p> <p>Эпендимома RELA fusion-positive</p> <p>Анапластическая эпендимома</p>
<p>4 Нейрональные и смешанные нейронально-глиальные опухоли</p>

Ганглиоцитома
Ганглиоглиома
Анапластическая ганглиоглиома
Церебеллярная липонейроцитома
Параганглиома
5 Мезенхимальные неменингеальные опухоли
Гемангиобластома
Липома
Меланома
Глиосаркома
6 Кисты и опухолеподобные заболевания
Дермоид
Эпидермоид
7 Гемопоэтические опухоли
Первичная лимфома ЦНС (микроглиальная)
8 Герминативно-клеточные (герминогенные) опухоли
Тератома
9 Метастатические опухоли

6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Изучение особенностей клиники интрамедуллярных опухолей показывает, что динамика клинических проявлений носит следующий характер: первым возникает болевой синдром, далее развиваются чувствительные нарушения, вместе с ними или чуть позже – двигательные расстройства и, в последнюю очередь, тазовые расстройства. Но представленная схема не является универсальной, так как клиническая картина определяется гистологической природой и локализацией опухоли и может включать в себя разнообразные вариации вышеперечисленных симптомов.

Различными могут быть и клинические проявления дебюта заболевания. W. E. Stein 1983 [21], предложивший приведенную выше схему очередности клинических проявлений интрамедуллярных опухолей, в качестве первых признаков заболевания отмечал болевой синдром в 60% наблюдений, двигательные нарушения – в 20%, нарушения чувствительности – в 16%, тазовые нарушения – в 4%.

В настоящее время описаны прогрессирующий, ремиттирующий и инсультообразный варианты клинического течения опухолевидного поражения спинного мозга. При прогрессирующем течении отмечается постоянное нарастание клинических проявлений, скорость которого определяется темпом роста опухоли. Ремиттирующее течение характеризуется волнообразным развитием клинической картины, когда периоды ухудшения состояния сменяются периодами относительной стабилизации – «ремиссиями». Причинами «обострений» при ремиттирующем течении традиционно считаются обратимые расстройства кровообращения в перифокальных участках мозга, вызывающие периодическое нарастание выраженности неврологических расстройств.

При ремиттирующем течении в большинстве случаев также отмечается постепенное нарастание степени выраженности неврологических расстройств, поэтому считается, что подобный тип течения заболевания правильнее называть ремиттирующе-прогредиентным. Он встречается в 38% наблюдений, прогредиентный тип течения – в 62%.

Учитывая доброкачественный характер большинства внутримозговых спинальных опухолей, скорость развития симптоматики в большинстве наблюдений невелика. На момент установления диагноза длительность течения заболевания при ремиттирующе-прогредиентном варианте течения составляет в среднем – 3,8 лет, при прогредиентном варианте – 2,9 года. Более длительный срок до момента установления диагноза при ремиттирующе-прогредиентном варианте течения объясняется диагностическими трудностями, так как клинические проявления характеризуются у этих пациентов преимущественно болевым синдромом и негрубыми неврологическими расстройствами. Большинство пациентов в течение длительного времени либо не обращаются к врачу, либо наблюдаются у невролога по поводу предполагаемого дегенеративно-дистрофического поражения позвоночника.

Инсультообразное течение интрамедуллярных опухолей встречается редко. В большинстве описанных в литературе наблюдений острое развитие заболевания является следствием субарахноидального кровоизлияния, массивного внутриопухолевого кровоизлияния или кровоизлияния в прилежащие участки спинного мозга. Острое «апоплектиформное» развитие симптоматики по типу нарушения спинального кровообращения отмечено менее чем в 1% случаев. Острый эпизод возникает на фоне уже имеющихся признаков заболевания. Острое «апоплектиформное» течение заболевания развивается при эпендимоммах, а также в одном наблюдении при гемангиобластоме и

метастазе меланомы. Таким образом, подобный вариант течения характерен только для богато васкуляризованных опухолей, имеющих склонность к кровоизлияниям.

Учитывая трудности диагностики на ранних стадиях течения заболевания, на момент установления диагноза в неврологическом статусе в подавляющем большинстве случаев уже присутствуют клинические признаки двигательных и чувствительных расстройств различной степени выраженности.

Помимо симптоматики поражения спинного мозга при распространении опухолевого поражения шейного отдела спинного мозга на продолговатый мозг или при развитии грубой сирингобульбии к типичному симптомокомплексу интрамедуллярных опухолей могут прибавляться клинические признаки поражения ствола мозга и даже гипертензионный синдром, связанный с нарушением оттока ЦСЖ из отверстия Мажанди. В редких случаях (преимущественно в детском возрасте) у пациентов может развиваться дизрезорбтивная гидроцефалия, причины которой до настоящего момента не совсем ясны. В качестве возможных причин нарушения резорбции могут быть отмечены стойкое повышение уровня белка в ЦСЖ и последствия множественных микрогеморрагий.

II. ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ (ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ ИЛИ СОСТОЯНИЙ), МЕДИЦИНСКИЕ ПОКАЗАНИЯ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ

1. Жалобы и анамнез

- Рекомендуется тщательный сбор жалоб и анамнеза у пациента с интрамедуллярной опухолью неврологу и/или нейрохирургу для проведения дифференциального диагноза.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарии: Уточняется начало развития заболевания, наличие болевого синдрома и неврологического дефицита, сроков его возникновения. Наличие изменения функции, оценивают влияние клинических проявлений на качество жизни больного. Подробно собирается информация о сопутствующей патологии.

2. Физикальное обследование

- Рекомендуется в случае подозрений на интрамедуллярную опухоль спинного мозга направить пациента в специализированное лечебное учреждение (неврологического или нейрохирургического профиля).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – IV)

- Рекомендуется оценить общее состояние пациента, выраженность болевого синдрома, ортопедический и неврологический статусы, физикальная оценка органов и систем для выявления сопутствующей патологии. При физикальном обследовании целесообразно проведение оценки наличия/отсутствия осложнений течения основного заболевания.

3. Лабораторная диагностика

- Рекомендуется неспецифическая лабораторная диагностика.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарии: включает в себя общий анализ мочи, общий анализ крови, биохимический анализ крови (с определением содержания глюкозы, общего белка, альбумина, билирубина, мочевины, креатинина, аспаратаминотрансфераза (АСТ), аланинаминотрансфераза (АЛТ), лактатдегидрогеназа (ЛДГ), щелочная фосфатаза (ЩФ), Na +, K +, Ca +, Cl-, Фосфор+, и др. маркеров по показаниям), а также расширенную коагулограмму.

4. Инструментальные диагностические исследования.

- Пациентам с интрамедуллярными опухолями рекомендуется МРТ соответствующего отдела позвоночника с введением контрастного препарата и без него, при необходимости расширение зоны исследований вплоть до всего нейроаксиса. Рекомендуемая напряженность магнитного поля аппарата от 1,5 до 3,0 Тесла

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарии: «Золотым стандартом» в диагностике интрамедуллярных опухолей спинного мозга является МРТ исследование с контрастным усилением.

Эпендимомы, как правило, расположены в центре спинного мозга и приводят к симметричному расширению спинного мозга с диффузным гетерогенным накоплением. Они имеют тенденцию занимать всю ширину спинного мозга и, как правило, увеличивают поперечник спинного мозга.

Астроцитомы, как правило, эксцентрично расположены, могут иметь экзофитный компонент и не накапливать контрастное вещество, либо иметь неоднородное накопление, либо иметь одиночный участок накопления опухоли. [22]

Рентгенологически, они не имеют четких границ распространения. В редких случаях можно найти сирингомиелитическую трансформацию выше и/или ниже солидного компонента опухоли. Сирингомиелитические кисты имеют низкую интенсивность сигнала на T1-взвешенных изображениях и высокую интенсивность сигнала на T2-взвешенных изображениях. [23]

Гемангиобластомы - это богато васкуляризованные опухоли, которые в большинстве случаев имеют солидный и кистозный компоненты. Гемангиобластомы могут быть локализованы на любом уровне позвоночника, и чаще всего встречаются спорадические. У пациентов с VHL гемангиобластомы могут быть обнаружены на всему нейроаксису, а также иметь висцеральные проявления заболевания. На МРТ солидный компонент опухоли изоинтенсивный на T1-взвешенных изображениях и гиперинтенсивные на T2-взвешенных изображениях с однородным контрастным усилением, в отличие от обычного гетерогенного контрастного изображения эпендимом и астроцитом. Дополнительные исследования, позволяющие визуализировать сосудистую анатомию опухоли, являются необходимыми исследованиями на этапе планирования хирургии. [24]

Метастатические IMSCТ хорошо отграничены от вещества спинного мозга и чаще всего представлены как единичные поражения в грудном отделе спинного мозга, однако

могут быть множественным или присутствовать в шейном и поясничном отделах позвоночника. Метастатические поражения располагаются эксцентрично, увеличивая поперечник спинного мозга. Метастазы имеют изоинтенсивный сигнал в режиме T1 и гиперинтенсивны в режиме T2 относительно спинного мозга. В большинстве случаев на МРТ можно увидеть обширную зону гиперинтенсивности спинного мозга в T2 режиме, ниже и выше опухоли соответствующей отеку спинного мозга. Любой пациент с известной историей рака и интрамедуллярное повреждение спинного мозга должно иметь метастатическое IMSCT как часть дифференциальной диагностики. [25]

Липомы имеют сходные с жиром характеристики изображения - высокая T1-взвешенная интенсивность изображения. [26]

- Пациентам, у которых диагноз после выполненного МРТ исследования остается не ясен, и необходимо провести дифференциальную диагностику между опухолевым и неопухолевым поражением, рекомендовано выполнение КТ-перфузионного исследования

Уровень убедительности рекомендаций – D (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарий: КТ-перфузия является методикой выбора при необходимости проведения дифференциальной диагностики внутри группы интрамедуллярных образований спинного мозга. Данная методика определяет скорость кровотока в ткани спинного мозга, что позволяет дифференцировать опухоль спинного мозга и демиелинизирующее заболевание.

КТ перфузия полезна в случае необходимости дифференциальной диагностики между глиомой/эпендимомой/ гемангиобластомой.

В случае выявления гиперперфузии в зоне патологического МРТ очага, это соответствует опухолевому процессу спинного мозга, соответственно если гиперперфузии ткани спинного мозга нет, то рекомендовано продолжить обследования.

- Пациентам у которых после выполненного МРТ исследования необходимо провести дифференциальную диагностику между глиальной/эпендимарной опухолью и гемангиобластомой рекомендовано выполнение КТ-перфузионного исследования

Уровень убедительности рекомендаций – D (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарий: В случае выявления выраженной гиперперфузии в зоне патологического МРТ очаг это соответствует интрамедуллярной гемангиобластоме.

- Пациентам с выявленной по рентгенологическим признакам интрамедуллярной гемангиобластомой возможно проведение МРТ/КТ-ангиографии для определения сосудистой анатомии опухоли

Уровень убедительности рекомендаций – D (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарий: Предоперационное понимание сосудистой анатомии гемангиобластомы позволяет определить показания/противопоказания к предоперационной эмболизации опухоли.

III. ЛЕЧЕНИЕ, ВКЛЮЧАЯ МЕДИКАМЕНТОЗНУЮ И НЕМЕДИКАМЕНТОЗНУЮ ТЕРАПИЮ, ОБЕЗБОЛИВАНИЕ, МЕДИЦИНСКИЕ ПОКАЗАНИЯ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ

1. Консервативная терапия пациентов с интрамедуллярными опухолями спинного мозга

- В медикаментозном лечении болевого синдрома у пациентов с интрамедуллярными опухолями спинного мозга наиболее эффективным является применение препаратов из группы НПВС (нестероидные противовоспалительные средства).

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарии: лечение болевого синдрома начинается с применения нестероидных противовоспалительных средств с выраженной противовоспалительной активностью.

- В случае выявления перитуморозного отека по данным МРТ исследования рекомендовано применение глюкокортикостероидов.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарии: При опухолевом механизме возникновения отека спинного мозга наиболее эффективными препаратами признаны глюкокортикостероиды (дексаметазон или др.).

- При возникновении нейропатических болей у пациентов с интрамедуллярными опухолями спинного мозга рекомендуется применение препаратов: Прегабалин или Габапентин в сочетании с Карбамазепином или без него.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV)

- При недостаточном эффекте применения НПВС в сочетании с другими препаратами в лечении болевого синдрома добавляют опиоидные наркотические анальгетики.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарии: при неэффективности НПВС к схеме противоболевой терапии добавляются опиоидные наркотические анальгетики. Опиоидные анальгетики

применяются в сочетании с НПВС. Доза опиоидных анальгетиков должна быть минимально эффективной.

- При возникновении спастического пареза пациентам рекомендуется прием миорелаксантов центрального действия.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV)

Комментарии: Спастический парез возникает в результате повреждения верхнего мотонейрона. В ситуации спастического пареза наибольшую эффективности показала схема титрования препарата из группы миорелаксантов центрального действия (баклосан).

2. Хирургическое лечение пациентов с интрамедуллярными опухолями спинного мозга

Асимптоматичные пациенты (случайная находка при МРТ) рекомендовано 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 [27].

С хирургической точки зрения все многообразие интрамедуллярных опухолей можно разделить на две группы: отграниченные (эпендимомы, гемангиобластомы, некоторые пилоидные астроцитомы, некоторые метастазы) и диффузные (астроцитомы, анапластические астроцитомы, глиобластомы, ганглиоцитомы). Цели хирургического лечения принципиально отличаются для каждой из групп.

- Цель хирургического лечения для отграниченных опухолей – максимально возможное удаление опухоли вдоль плоскости диссекции
- Цель хирургического лечения для диффузных опухолей – максимально возможное удаление опухолевого объема в пределах «переходной зоны»

Аналогичным образом отличается и хирургическая техника удаления для «отграниченных» и «диффузных» опухолей.

В вопросе тактики лечения при диагнозе "интрамедуллярная опухоль" на настоящий момент среди экспертов наблюдается полное согласие – необходимо хирургическое лечение с целью **максимально возможного удаления объема опухоли при условии сохранения прежнего или улучшения функционального статуса пациента** [27], [28], [29], [30], [31].

Наиболее прямолинейно эта тактика применяется в лечении интрамедуллярных эпендимом. Эпендимомы обычно являются хорошо отграниченными опухолями с возможностью удаления опухоли с минимальными неврологическими осложнениями [32], [33], [34], [35], [36].

В отношении злокачественных астроцитом также нет никаких разногласий. Все авторы сходятся во мнении, что при интраоперационном определении диагноза "злокачественная глиома" операция должна ограничиться безопасной "внутренней

декомпрессией" (энуклеацией доступной к удалению части опухоли) [37],[38],[39],[40],[41]. В такой ситуации основная цель операции – получение точного тканевого диагноза при попытке сохранения функционального статуса пациента на дооперационном уровне.

- Рекомендуется проведение операции по удалению интрамедуллярных опухолей спинного мозга нейрохирургом, владеющим соответствующими навыками микронеурохирургической техники удаления опухолей спинного мозга.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: Данное утверждение основывается на законодательстве РФ и законах здравого смысла, потому не требует специальных исследований для подтверждения

- Рекомендуется проведение операции в присутствии сертифицированных специалистов физиологов, осуществляющих нейрофизиологического мониторинга в виде моторных вызванных потенциалов. Опционально возможно использование нейрофизиологической методики D-волны и соматосенсорных вызванных потенциалов.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: Принцип мониторинга двигательных путей (MEP-мониторинга) состоит в электрической или магнитной стимуляции двигательной коры и регистрации ответов либо с мышц (М-ответ), либо непосредственно с проводящих путей спинного мозга ниже зоны операции (D-ответ). Применение нейрофизиологического мониторинга существенно повышает уровень безопасности удаления опухоли

- Для выполнения интраоперационной разметки и определения уровня операции целесообразно использование средств нейровизуализации, таких как электроннооптический преобразователь (ЭОП).

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: применение ЭОП снижает количество ошибок при разметке для проведения оперативного доступа

- У пациентов с внутримозговой опухолью в качестве хирургического доступа рекомендуется применение ламинэктомии/ламинотомии/ламинопластики.

Уровень убедительности рекомендаций – С (уровень достоверности доказательств – IV-V)

Комментарий: Для осуществления доступа к опухолям небольшого объема целесообразно применять ретракторы для минимально-инвазивной хирургии позвоночника, что позволяет минимизировать доступ и уменьшить ятрогенную травматизацию тканей

Раннее послеоперационное ведение:

- Глюкокортикостероиды (дексаметазон) внутримышечно на 5-7 дней после операции в средней дозировке для взрослого пациента 16 мг/сутки с последующей постепенной отменой

IV. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ, МЕДИЦИНСКИЕ ПОКАЗАНИЯ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДОВ РЕАБИЛИТАЦИИ

- В ранних сроках после проведения хирургического лечения интрамедуллярной опухоли, при условии стабильного соматического и неврологического состояния пациентам рекомендуется проводить ранние реабилитационные мероприятия в условиях стационара в котором проведено хирургическое лечение. Реабилитация может быть начата в максимально ранние сроки по мере регресса болевого синдрома.
- Далее в течение 3 месяцев отсутствия клинико-рентгенологических данных за рецидив или продолженный рост опухоли, рекомендуется проведение реабилитационного лечения в условиях специализированного реабилитационного центра или санаторно-курортных условиях.

V. ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ, МЕДИЦИНСКИЕ ПОКАЗАНИЯ И ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ МЕТОДОВ ПРОФИЛАКТИКИ

- Пациенты с доброкачественными опухолями вне зависимости от радикальности удаления требуют только динамического наблюдения и МРТ-контроля.
- Сроки первого МРТ исследования – 3 месяца, далее не реже 1 раза в год, учитывая клиническую необходимость.
- Пациенты со злокачественными опухолями направляются к нейроонкологам и проходят лечение в соответствии с принятыми протоколами.

VI. ОРГАНИЗАЦИЯ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

- В случае наличия у пациента интрамедуллярной опухоли по клинико-рентгенологическим признакам показания к госпитализации определяются индивидуально нейрохирургом.
- Проведение хирургического лечения осуществляется в плановом порядке в условиях нейрохирургического стационара

Показания к выписке пациента из медицинской организации:

- Пациент выписывается по совокупности клинических признаков на усмотрения лечащего врача

VII. ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ (В ТОМ ЧИСЛЕ ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА ИСХОД ЗАБОЛЕВАНИЯ ИЛИ СОСТОЯНИЯ)

- Факторами, оказывающими влияние на радикальность удаления интрамедуллярных опухолей спинного мозга, являются природа опухоли, продолжительность симптомов заболевания до момента операции, размеры, локализация и тип роста опухоли, наличие предшествующей операции по поводу удаления опухоли в анамнезе.

VIII. КРИТЕРИИ ОЦЕНКИ КАЧЕСТВА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
1.	Проведение оперативного вмешательства нейрохирургом		
2.	МРТ исследование соответствующего отдела позвоночника с контрастным усилением		
3.	Тщательный сбор жалоб и анамнеза у пациента с интрамедуллярной опухолью		
4.	Применение КТ-перфузионного исследования для проведения дифференциальной диагностики между глиальной/эпендимарной опухолью и гемангиобластомой		
5.	Выполнение МРТ/КТ ангиографии для дифференциальной диагностики интрамедуллярной опухоли		
6.	Использование кортикостероидов в пред- и/или постоперационной терапии		
7.	Максимально тотальное удаление опухоли при попытке сохранения прежнего или улучшения функционального статуса пациента		
8.	Использование нейрофизиологического мониторинга во время хирургического вмешательства		
9.	Использование электронно-оптического преобразователя для определения уровня операционного вмешательства		
10.	Контрольное МРТ исследование соответствующего отдела позвоночника выполняется в первые 3 месяца после операции, далее не реже 1 раза в год, учитывая клиническую необходимость.		

IX. СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Samartzis D. et al. Intramedullary spinal cord tumors: part I—epidemiology, pathophysiology, and diagnosis //Global spine journal. – 2015. – Т. 5. – №. 05. – С. 425-435.
2. Rijs K. et al. Intra-operative neuromonitoring in patients with intramedullary spinal cord tumor: a systematic review, meta-analysis, and case series //World neurosurgery. – 2019.
3. Garcés-Ambrossi G. L. et al. Factors associated with progression-free survival and long-term neurological outcome after resection of intramedullary spinal cord tumors: analysis of 101 consecutive cases //Journal of Neurosurgery: Spine. – 2009. – Т. 11. – №. 5. – С. 591-599.
4. Khalid S. et al. Adult intradural intramedullary astrocytomas: a multicenter analysis //Journal of Spine Surgery. – 2019. – Т. 5. – №. 1. – С. 19.
5. Messerer M. et al. Intramedullary hemangioblastoma: Microsurgical resection technique //Neurochirurgie. – 2017. – Т. 63. – №. 5. – С. 376-380.
6. Wu J., Armstrong T. S., Gilbert M. R. Biology and management of ependymomas //Neuro-oncology. – 2016. – Т. 18. – №. 7. – С. 902-913.
7. Huynh T. R. et al. Мyxopapillary ependymoma with anaplastic features: A case report with review of the literature //Surgical neurology international. – 2018. – Т. 9.
8. Li T. et al. Surgical strategies and outcomes of spinal ependymomas of different lengths: analysis of 210 patients //Journal of Neurosurgery: Spine. – 2014. – Т. 21. – №. 2. – С. 249-259.
9. Brotschi J., Fischer G. Spinal cord ependymomas //Neurosurgical focus. – 1998. – Т. 4. – №. 5. – С. E4.
10. Hanbali F. et al. Spinal cord ependymoma: radical surgical resection and outcome //Neurosurgery. – 2002. – Т. 51. – №. 5. – С. 1162-1174.
11. Samii M., Klekamp J. Surgical results of 100 intramedullary tumors in relation to accompanying syringomyelia //Neurosurgery. – 1994. – Т. 35. – №. 5. – С. 865-873.
12. McCormick P. C. et al. Intramedullary ependymoma of the spinal cord //Journal of neurosurgery. – 1990. – Т. 72. – №. 4. – С. 523-532.
13. Кушель Ю. В. Хирургия интрамедуллярных опухолей: анализ результатов, факторов риска и осложнений : дис. – Научно-исследовательский институт нейрохирургии РАМН, 2007.
14. Minehan K. J. et al. Spinal cord astrocytoma: pathological and treatment considerations //Journal of neurosurgery. – 1995. – Т. 83. – №. 4. – С. 590-595.
15. Siller S. et al. Spinal cord hemangioblastomas: significance of intraoperative neurophysiological monitoring for resection and long-term outcome //Journal of Neurosurgery: Spine. – 2017. – Т. 26. – №. 4. – С. 483-493.
16. Park C. H. et al. Surgical outcome of spinal cord hemangioblastomas //Journal of Korean Neurosurgical Society. – 2012. – Т. 52. – №. 3. – С. 221.
17. Fromm H., von Wild K. Clinical aspects, operative treatment and rehabilitation of paraplegia caused by lipomas of the spinal cord—with particular emphasis of the 'intramedullary'lipomas //Spinal Cord. – 1974. – Т. 12. – №. 1. – С. 15.
18. Giuffre R. Intradural spinal lipomas //Acta neurochirurgica. – 1966. – Т. 14. – №. 1-2. – С. 69-95.
19. Kim S. H. et al. Primary intramedullary spinal sarcoma: a case report and review of the current literatures //Journal of Korean Neurosurgical Society. – 2010. – Т. 48. – №. 5. – С. 448.
20. Wang Z. et al. Comparative analysis on the diagnosis and treatments of multisegment intramedullary spinal cord tumors between the different age groups //Neurosurgical review. – 2012. – Т. 35. – №. 1. – С. 85-93.
21. McCormick P. C., Stein B. M. Intramedullary tumors in adults //Neurosurgery Clinics. – 1990. – Т. 1. – №. 3. – С. 609-630.
22. Arima H. et al. Feasibility of a novel diagnostic chart of intramedullary spinal cord tumors in magnetic resonance imaging //Spinal Cord. – 2014. – Т. 52. – №. 10. – С. 769.
23. She D. et al. MR imaging features of spinal pilocytic astrocytoma //BMC medical imaging. – 2019. – Т. 19. – №. 1. – С. 5.
24. Sadashivam S. et al. Long-term outcome and prognostic factors of intramedullary spinal hemangioblastomas //Neurosurgical review. – 2018. – С. 1-7.
25. Rykken J. B. et al. Intramedullary spinal cord metastases: MRI and relevant clinical features from a 13-year institutional case series //American Journal of Neuroradiology. – 2013. – Т. 34. – №. 10. – С. 2043-2049.
26. Patwardhan V. et al. MR imaging findings of intramedullary lipomas //American Journal of Roentgenology. – 2000. – Т. 174. – №. 6. – С. 1792-1793.

27. Borges L. F. Spinal intramedullary ependymoma: surgical approaches and outcome // *Journal of neurosurgical sciences.* – 2018. – T. 62. – №. 1. – C. 51-62.
28. Sala F., Palandri G., Basso E., Lanteri P., Deletis V., Faccioli F., and Bricolo A. Motor evoked potential monitoring improves outcome after surgery for intramedullary spinal cord tumors: a historical control study. // *Neurosurgery.* - 2006.- 58(6).- 1129-43; discussion 1129-43.
29. Sandalcioğlu I.E., Gasser T., Asgari S., Lazorisak A., Engelhorn T., Egelhof T., Stolke D., and Wiedemayer H. Functional outcome after surgical treatment of intramedullary spinal cord tumors: experience with 78 patients. // *Spinal Cord.* - 2005.- 43(1).- 34-41.
30. Sawin P.D., Theodore N., and Rekate H.L. Spinal cord ganglioglioma in a child with neurofibromatosis type 2. Case report and literature review. // *J. Neurosurg.* - 1999.- 90(2 Suppl).- 231-233.
31. Schwartz T.H., and McCormick P.C. Intramedullary ependymomas: clinical presentation, surgical treatment strategies and prognosis. // *J Neurooncol.* - 2000.- 47(3).- 211-218.
32. Shen C.C., Cheng W.Y., and Yang M.Y. Isolated intramedullary cryptococcal granuloma of the conus medullaris: case report and review of the literature. // *Scand J Infect Dis.* - 2006.- 38(6-7).- 562-565.
33. Shirato H., Kamada T., Hida K., Koyanagi I., Iwasaki Y., Miyasaka K., and Abe H. The role of radiotherapy in the management of spinal cord glioma. // *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* - 1995.- 33(2).- 323-328.
34. Shrivastava R.K., Epstein F.J., Perin N.I., Post K.D., and Jallo G.I. Intramedullary spinal cord tumors in patients older than 50 years of age: management and outcome analysis. // *J Neurosurg Spine.* - 2005.- 2(3).- 249-255.
35. Kothbauer K., Deletis V., and Epstein F.J. Intraoperative spinal cord monitoring for intramedullary surgery: an essential adjunct. // *Pediatr. Neurosurg.* - 1997.- 26(5).- 247-254.
36. Lamszus K., Lachenmayer L., Heinemann U., Kluwe L., Finckh U., Hoppner W., Stavrou D., Fillbrandt R., and Westphal M. Molecular genetic alterations on chromosomes 11 and 22 in ependymomas. // *Int. J. Cancer.* - 2001.- 91(6).- 803-808.
37. Lee J., Parsa A.T., Ames C.P., and McCormick P.C. Clinical management of intramedullary spinal ependymomas in adults. // *Neurosurg Clin N Am.* - 2006.- 17(1).- 21-27.
38. Lee M., Epstein F.J., Rezai A.R., and Zagzag D. Nonneoplastic intramedullary spinal cord lesions mimicking tumors. // *Neurosurgery.* - 1998.- 43(4).- 788-94; discussion 794-5.
39. Lee M., Rezai A.R., Abbott R., Coelho D.H., and Epstein F.J. Intramedullary spinal cord lipomas. // *J. Neurosurg.* - 1995.- 82(3).- 394-400.
40. Lee M., Rezai A.R., Freed D., and Epstein F.J. Intramedullary spinal cord tumors in neurofibromatosis. // *Neurosurgery.* - 1996.- 38(1).- 32-37.
41. Lonser R.R., and Oldfield E.H. Spinal cord hemangioblastomas. // *Neurosurg Clin N Am.* - 2006.- 17(1).- 37-44.
42. Frankel H.L., Hancock D.O., Hyslop G., Melzak J., Michaelis L.S., Ungar G.H., Vernon J.D., and Walsh J.J. The value of postural reduction in the initial management of closed injuries of the spine with paraplegia and tetraplegia. I. // *Paraplegia.* - 1969.- 7(3).- 179-192.
43. McCormick P.C., Torres R., Post K.D., and Stein B.M. Intramedullary ependymoma of the spinal cord. // *J. Neurosurg.* - 1990.- 72(4).- 523-532.
44. Klekamp J., and Samii M. Introduction of a score system for the clinical evaluation of patients with spinal processes. // *Acta Neurochir (Wien).* - 1993.- 123(3-4).- 221-223.

Х. ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Коновалов Николай Александрович член-корр. РАН, профессор, д.м.н (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)
2. Кушель Юрий Вадимович, д.м.н. (ассоциация нейрохирургов)
3. Евзиков Григорий Юльевич, д.м.н. (ассоциация нейрохирургов)
4. Асютин Дмитрий Сергеевич, к.м.н. (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)
5. Тимонин Станислав Юрьевич (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)
6. Назаренко Антон Герасимович профессор, д.м.н.(ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)
7. Оноприенко Роман Андреевич, к.м.н. (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов – вертебрологов)
8. Королишин Василий Александрович, к.м.н. (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)
9. Шульц Мария Андреевна, к.м.н. (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)
10. Закиров Бахромхон Акбарович (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)
11. Бринюк Евгений Сергеевич (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)
12. Капровой Станислав Вячеславович (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)
13. Погосян Артур Леваевич (ассоциация нейрохирургов, ассоциация хирургов–вертебрологов)

Конфликт интересов:

1. Коновалов Николай Александрович

2. Кушель Юрий Вадимович
3. Евзиков Григорий Юльевич
4. Асютин Дмитрий Сергеевич
5. Тимонин Станислав Юрьевич
6. Назаренко Антон Герасимович
7. Оноприенко Роман Андреевич
8. Королишин Василий Александрович
9. Шульц Мария Андреевна
10. Закиров Бахромхон Акбарович
11. Бринюк Евгений Сергеевич
12. Капровой Станислав Вячеславович
13. Погосян Артур Леваевич

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Неврологи
- Нейрохирурги
- Реабилитологи

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

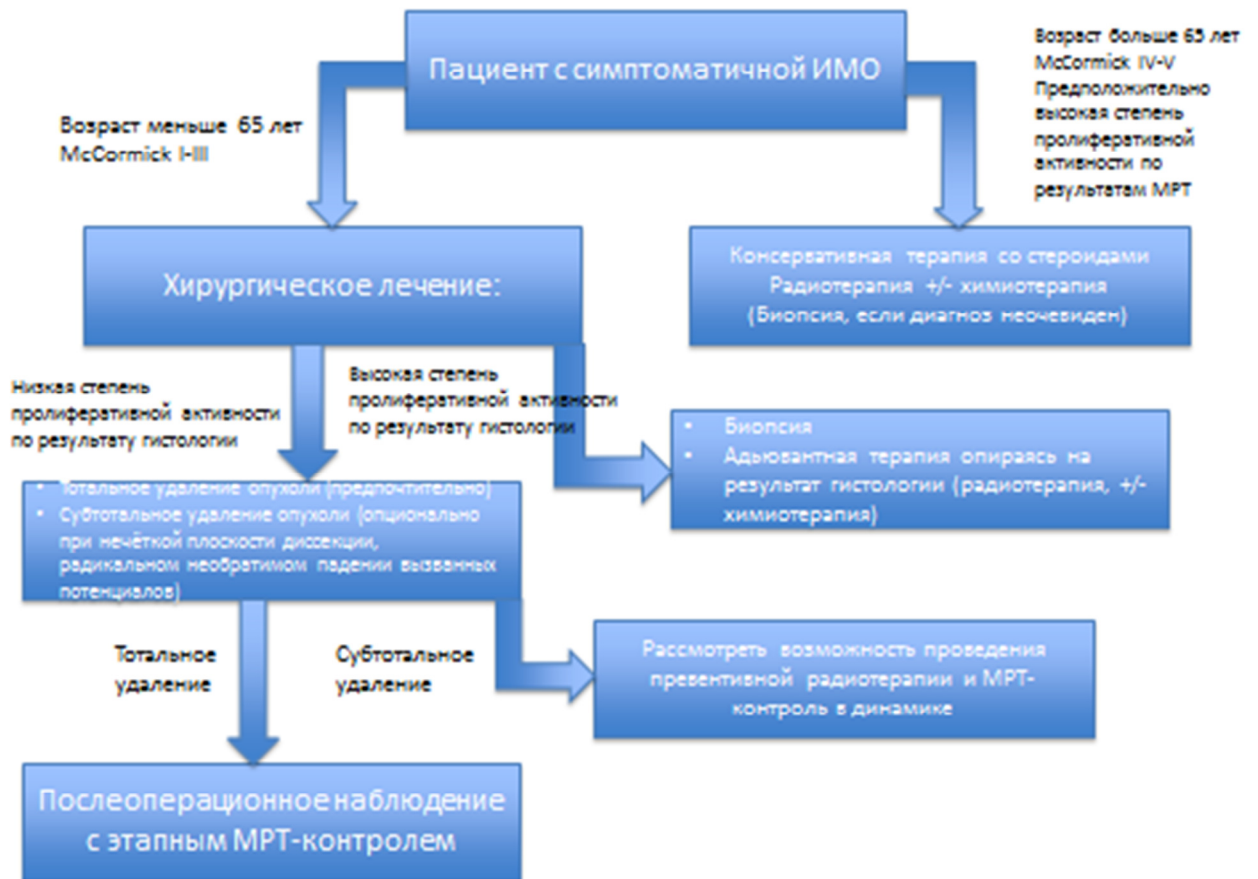
УУР	Расшифровка
-----	-------------

А	Однозначная (сильная) рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций

- Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача.



Приложение Г1 - ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.

Таблица 1: Оценка неврологического статуса по Frankel [42]

А	Полный паралич ниже уровня поражения
В	Наличие только чувствительности ниже уровня поражения
С	Частично сохраненная (минимальная) двигательная функция ниже уровня поражения
Д	Хорошо сохраненная (но не полная) двигательная функция ниже уровня поражения
Е	Норма

Эта шкала является одной из первых попыток формализации спинального неврологического дефицита. Она была разработана для оценки состояния и прогноза восстановления у пациентов с осложненной травмой позвоночника. На наш взгляд эта шкала неадекватна для оценки пациентов с интрамедуллярными опухолями по ряду причин:

- Эта шкала подразумевает наличие четкого уровня повреждения, что абсолютно не подходит для пациентов с IMSCT
- Не оценивает общий функциональный статус пациента, а лишь констатирует остаточную функцию ниже уровня повреждения
- Пункты С и D сильно подвержены субъективной оценке разными наблюдателями

Таблица 2: Оценка неврологического статуса по Nurick (т.н. шкала степени выраженности миелопатии)

1	Имеются симптомы поражения спинного мозга, но нет нарушений походки
2	Незначительные нарушения походки, но это не влияет на нормальную работоспособность
3	Значительные нарушения походки, не дающие возможности полноценно работать или выполнять обычную домашнюю работу. Эти нарушения не требуют посторонней помощи при ходьбе
4	Ходьба возможна только с посторонней помощью или в "ходунках"
5	Не ходит

Шкала *Nurick* была разработана для оценки эффективности лечения пациентов с дегенеративными изменениями позвоночника. К ее сильным сторонам можно отнести оценку "функциональной" составляющей проблемы спинального поражения. Многие ее пункты схожи с наиболее распространенной в хирургии IMSCT шкалой *McCormick*, о которой пойдет речь ниже. Слабая сторона шкалы - не учитывается функция рук.

Таблица 3: Оценка функционального статуса по McCormick [43]

1	Неврологически нормальный пациент, может иметь незначительный неврологический дефицит в виде слабой спастичности, оживления рефлексов и т.д., что не особенно влияет на его ежедневную функциональность. Походка нормальная
2	Умеренный сенсомоторный дефицит, который влияет на ежедневную жизнь и качество жизни, может быть также болевой синдром, дизестезии, негрубые нарушения походки. Тем не менее пациент «независим» в своей ежедневной активности
3	Более тяжелый дефицит, пациент может передвигаться в «ходунках» или иметь значительную двустороннюю недостаточность функции рук, фактически не совсем независим
4	Грубый дефицит (параплегия/тетраплегия) – каталка. Пациент полностью зависим от посторонней помощи

Эта шкала разработана в клинике, где работал такой эксперт в хирургии интрамедуллярных опухолей как *B.Stein*, его учеником *P.McCormick*'ом. На наш взгляд, шкала наиболее удачно описывает состояние пациентов с IMSCT как до операции, так и после. В анализируемой литературе эта шкала использовалась в качестве основной оценки состояния пациентов с опухолями спинного мозга в 16 из 30 случаев (53%). Мы также широко использовали эту шкалу в своей работе (смотри Главу 2). Попытка *Epstein*'а модифицировать оригинальную шкалу *McCormick* нам кажется неоправданной [19]. Суть модификации сводится к добавлению новой градации путем деления градации номер три на 3 - "полностью функционально независим с посторонней помощью" и 4 - "частично функционально независим с посторонней помощью". Такое искусственное разделение на наш взгляд лишь увеличивает субъективность оценки и повышает ее вариабельность в зависимости от "наблюдателя".

Таблица 4: Шкала Klekamp-Samii [44]

Баллы	Нарушения чувствительности, боль, дизэстезия	Двигательные нарушения	Атаксия при ходьбе	Нарушения мочеиспускания	Нарушения дефекации
5	Нет	Нет	Нет	Нет	Нет
4	Незначительные	Активные движения	Шаткость	Незначительные	Незначительные
3	Значительные, но не ограничивают активность	Может согнуть конечность против силы тяжести	Ходит с помощью	Неполное опорожнение, катетер не требуется	Требуются слабительные. Полный контроль
2	Некоторое ограничение активности	Есть движения при "разгрузке"	Может сделать несколько шагов	Иногда требуется катетеризация	Иногда не контролирует процесс

1	Значительное ограничение активности	Есть сокращения групп мышц, но без движений	с помощью Может стоять с помощью	Часто требуется катетеризация	дефекации Часто не контролирует дефекацию
0	Полное ограничение функции	Плегия	Не ходит, не стоит	Постоянный катетер	Не контролирует дефекацию

Безусловно эта шкала включает в себя гораздо больше неврологических синдромов чем все вышеописанные шкалы. Тем не менее, на наш взгляд, с практической точки зрения она неудачна и вряд ли найдет широкое применение как в клинической, так и в исследовательской практике. Этому есть несколько причин:

- Используются очень размытые и трудно формализуемые понятия как "незначительные"/"значительные", "иногда"/"часто". Такие шкалы всегда дают широкий разброс оценок между исследователями;
- Функционально оценивается только ходьба;
- Широкий диапазон признаков приводит к невозможности представить исход лечения и оценить его с точки зрения таких понятий, как "стало лучше" или "стало хуже". Зная баллы, можно точно представить себе состояние пациента с баллом "0" и состояние пациента с баллом "25", все что попадает между оказывается неясным.