

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00784&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00784. Пухлини головного та спинного мозку

Автори: Merja Kallio, Hanna Mäenpää
Редактор оригінального тексту: Sari Atula
Дата останнього оновлення: 2015-11-03

Основні положення

- Потрібно завжди встановити причину епілептичного нападу.
- Головний біль рідко є єдиним симптомом пухлини головного мозку.
- Лікування пухлин центральної нервової системи (ЦНС) може бути хірургічне, за допомогою променевої терапії чи цитотоксичної хіміотерапії.
- Прогноз значною мірою залежить від виду пухлини та віку пацієнта.
- Рішення щодо вибору методу лікування повинні прийматися мультидисциплінарною командою фахівців.

Епідеміологія

- Поширеність первинних пухлин ЦНС у Фінляндії становить 11–14/100 000/рік. Приблизно 10 % складають пухлини спинного мозку. Пухлини нервової системи складають 3–4 % всіх новоутворень.
- Пухлини ЦНС можуть виникати в будь-яких вікових групах, проте найчастіше зустрічаються у людей похилого віку.

Етіологія

- Причина більшості пухлин ЦНС нез'ясована.

- Імуносупресія та імунологічна недостатність так само, як і раніше проведена променева терапія підвищують ризик новоутворень.
- Нейрофіброматоз 2 типу та туберозний склероз пов'язані із підвищеним ризиком розвитку пухлин ЦНС.

Ознаки та симптоми

- Епілептичний напад
 - Фокальні чи генералізовані судоми, що почалися, як фокальні
 - Основний симптом у 30–50% пацієнтів
- Порушення когнітивних функцій
 - Існує висока ймовірність порушення функцій більш широких нейронних зв'язків, особливо в лобній долі. Це може проявлятися, наприклад, як зниження ініціативності та погіршенням здатності до суджень або організації ситуацій, порушенням концентрації та уваги або як сповільненість та порушення регуляції емоцій, особливо в пацієнтів із лобно-скроневою локалізацією пухлин.
 - Порушення пам'яті, мови та зорово-просторового сприйняття часто залишається непоміченим або може інтерпретуватись як результат депресії чи виснаження.
 - Порушення регуляції активності може спричиняти виняткову втомлюваність, гіперсомнію, неспокій чи порушення сну в різних комбінаціях.
- Рухові симптоми
 - Спричинені пухлинами, що уражають пірамідні шляхи на рівні моторної кори, у деяких глибше розташованих ділянках мозку чи у зоні стовбура мозку.
 - Пухлини мозочка можуть викликати атаксію та запаморочення.
- Головний біль
- Випадіння полів зору можуть бути пов'язані з пухлинами потиличної ділянки.
- Пухлини ділянки турецького сідла [Настанова 00520] [Пухлини гіпофіза] спричинюють порушення гормонального балансу та дефекти полів зору внаслідок компресії зорового нерва.

- Підвищений внутрішньочерепний тиск
настанова 00750 [Підвищений внутрішньочер...]
 - На ранній стадії головний біль та нудота з'являються в ранкові години
 - Біль може посилюватись при кашлі та перенапруженні.
- Пухлини задньої черепної ямки можуть проявлятися спочатку гідроцефалією.
- Пухлини спинного мозку викликають параліч та порушення чутливості, а також біль (див. настанова 00783 [Захворювання спинного мо...]).
- Симптоми можуть повільно прогресувати, доки пухлина не досягне достатнього розміру або пошириться до ділянки, симптоми здавлення якої легко розпізнати. Витікання спинномозкової рідини може викликати раптову появу симптомів.

Діагноз

- Лікар має бути насторожений щодо ймовірності пухлини. Важливу роль відіграють анамнез та об'єктивний стан. Варто звертати увагу на отримані дані, пов'язані зі станом пацієнта та на комбінацію різних симптомів.
- МРТ є основним методом дослідження. У невідкладних станах може знадобитись КТ.
- Варто розглядати ймовірність пухлини, коли наявні нейропсихіатричні симптоми в пацієнтів із відсутніми фоновими психіатричними розладами або у випадках, що здаються атиповими.
- Детальне обстеження у випадку фокальних чи немоторних епілептичних судом повинен проводити кваліфікований фахівець.
- Характер головного болю, зазвичай, відрізняється від того, що був у минулому, головний біль пов'язаний з іншими симптомами та знахідками при неврологічному огляді.
- Підвищення внутрішньочерепного тиску та набряк диску зорового нерву зустрічаються рідко; зазвичай, пухлини діагностують до їхнього розвитку.
- Дослідження СМР, рентгенографія черепа чи ЕЕГ не потрібні для діагностики пухлин головного мозку.
- Ранні прояви невриноми слухового нерва, зазвичай, помітні при отологічному обстеженні.

Найбільш поширені пухлини центральної нервової системи

- Існує близько сотні різних гістологічних типів пухлин ЦНС. Найчастіше виявляють гліоми, менінгіоми та невриноми.

Гліоми чи пухлини тканин глії

- Гліоми формують найбільшу групу первинних пухлин ЦНС, на частку яких припадає приблизно 50% усіх випадків.

I ступінь: Пілоцитарна астроцитома та гангліогліома

- Найпоширеніша пухлина в дітей
- Є доброякісною та повністю видаляється хірургічно, проте, може викликати важкі форми епілепсії.
- Однак після часткового висікання потрібно здійснювати нагляд впродовж 10 років.
- Здебільшого виникає в дітей та молодих людей; приблизно 75 % пацієнтів — молодше 20 років.

II ступінь: Астроцитома, олігодендрогліома та олігоастроцитома

- Виникають у людей молодого та середнього віку.
- Ростуть повільно в межах головного мозку та можуть інфільтрувати суміжні тканини.
- Повністю видалити вдається рідко. Можуть стати злоякісними.
- Медіана періоду виживаності становить 7 і більше років.
- Олігодендрогліома та олігоастроцитома часто мають сприятливий прогноз, середня тривалість життя — декілька десятків років.

III ступінь: Анапластична астроцитома та олігодендрогліома

- Клінічна картина варіабельна, оскільки деякі з цих пухлин протікають як гліоми II ступеня, деякі як гліобластоми.

IV Ступінь: Гліобластома Доказ 07166 C

- Найбільш поширена та злоякісна серед усіх гліом; приблизно половина усіх гліом у дорослих належать до цієї групи.
- Найчастіше трапляється в людей похилого віку.
- Більшість пухлин рецидивують впродовж 1 року.
- Приблизно у 30 % пацієнтів виживаність становить більше 2 років. Проте бувають випадки тривалого виживання (більше 5 років).

Епендиміома

- Епендиміома розвивається з епендимальної тканини. На її частку приходить 3–9 % усіх гліом та біля 50 % гліом спинного мозку.
- Прогноз сприятливий за умови макроскопічно повного хірургічного видалення. До цієї категорії часто потрапляють епендиміоми спинного мозку.

Менінгіома

- Розвивається з оболонки головного мозку.
- За частотою — на другому місці серед пухлин ЦНС.
- Зазвичай (близько 95 %) є доброякісною, чітко обмежена та має повільний ріст.
- Більш поширена серед жінок, осіб середнього та похилого віку.
- Часто може бути тотально видалена. Проте як первинні, так і рецидивуючі пухлини можуть викликати інвалідність.
- Якщо хірургічне лікування провести неможливо, повинна проводитися променева терапія для первинних пухлин чи їхніх рецидивів; для менінгіом II чи III ступеня часто призначають післяопераційну променеву терапію через схильність цих пухлин до рецидиву.

Примітивні нейроектодермальні пухлини (ПНЕП)

- Група злоякісних пухлин (IV ступеня), що в основному вражає дітей, найпоширенішою є медулобластома.

- За останні десятиліття результати лікування набагато покращились, та на перший план вийшло питання якості життя. 5-тирічна виживаність у пацієнтів із пухлинами супратенторіальної локалізації становить більше 30 % та з пухлинами задньої ямки — близько 85 %.

Інші пухлини, що вражають центральну нервову систему

- *Невриноми*, чи шваноми, є доброякісними та ростуть повільно. На них припадає близько 10 % усіх пухлин центральної нервової системи.
 - Невринома може бути локалізована в будь-якому відділі нервової системи. Локалізація первинної пухлини в межах інтракраніального простору — черепно-мозкові нерви, найчастіше 8 пара черепних нервів (акустична невринома, невринома слухового нерву).
- Більшість пухлин гіпофізу є аденомами гіпофізу Гнастанова 00520 [Пухлини гіпофіза]. Також у тих же ділянках розташовані *краніофарингіоми*, вроджені пухлини, що можуть викликати гіпофізарну недостатність, розлади зору та тяжкі когнітивні порушення.
- *Первинні церебральні лімфоми* діагностують усе частіше, особливо серед людей похилого віку. Лімфоми головного мозку добре піддаються лікуванню на ранніх етапах, проте потім часто рецидивують. Приблизно у 20 % пацієнтів пухлинну тканину також знаходять в оці. Вона може розповсюджуватись на оболонки мозку.

Лікування

- Індивідуальні рекомендації щодо лікування надаються мультидисциплінарною командою.

Лікування симптомів, викликаних підвищенням внутрішньочерепного тиску

- Симптоми, викликані підвищенням внутрішньочерепного тиску чи значний неврологічний дефіцит можуть бути зменшені введенням дексаметазону перорально чи внутрішньовенно (у дозі до 10 мг 2–3 рази на день). Ефект спостерігається вже через кілька годин.

- Якщо симптоми підвищення внутрішньочерепного тиску є загрозовими для життя (втрата свідомості, розширення зіниць), може бути виконана інфузія манітолу 1,5–2 г/кг. Це покращить стан пацієнта на декілька годин, впродовж яких його можна транспортувати до відділення нейрохірургії.
- Лікування гідроцефалії проводиться з використанням клапанної системи.

Хірургічне лікування [доказ 07066] B]

- Необхідно завжди встановлювати гістологічний діагноз, беручи до уваги дослідження зразка тканини пухлини, взятого під час біопсії чи резекції.
 - У разі використання тільки нейровізуалізаційних методів дослідження, гістологічний діагноз буває помилковим в 10 % випадків.
- Для вибору методу лікування обов'язково потрібно проконсультуватися із нейрохірургом.
- Об'єм резекції впливає на прогноз.
- Можливість хірургічного лікування насамперед залежить від локалізації, розміру, характеру росту та структури пухлини, а також від віку та загального стану пацієнта.
- Навіть якщо пухлина неоперабельна, для пацієнтів та членів їхніх сімей важливо знати, що лікар розглянув усі можливі шляхи лікування.
- Повне видалення можливе, якщо первинна локалізація пухлини — за межами тканини мозку (наприклад, менінгіома чи невринома), а також при пілоцитарній астроцитомі чи гангліогліомі.

Онкологічне лікування [доказ 05966] A] [доказ 07166] C]

- Цитотоксична хіміотерапія в поєднанні з променевою терапією значно покращує прогноз при гліобlastомах. Хіміотерапія також використовується для лікування найагресивніших анапластичних гліом III ступеня.
- Цитотоксична хіміотерапія (темозоломід) після променевої терапії корисна для лікування гліом II та III ступеня.

- За сприятливих обставин нагляд за пацієнтами з гліомами II ступеня може здійснюватися упродовж кількох років чи, навіть, кількох десятиліть після хірургічного лікування без додавання променевої терапії чи цитотоксичної хіміотерапії.
- Основний метод лікування лімфом головного мозку — цитотоксична хіміотерапія. Променеву терапію використовують для лікування рецидивуючих лімфом та в осіб похилого віку.

Метастази та їх лікування [доказ 07066 | B] [доказ 04963 | C] [доказ 06092 | D]

- Приблизно 1 із 4 випадків пухлин у випадку прогресування метастазує в головний мозок. Найчастіше це рак легень чи грудної залози або меланома.
 - Іноді рак легень діагностують після того, як знайдуть метастази у головному мозку.
 - Метастази раку молочної залози в головний мозок виникають пізніше.
- Поодинокі метастази можуть бути видалені хірургічно. Променева терапія додається після хірургічного лікування.
- Замість хірургічного лікування можна використати місцеву променеву терапію. Якщо в пацієнта є декілька локусів або дрібноклітинний рак легень, необхідно застосовувати опромінення всього головного мозку.
- Метастази в кістки можуть здавлювати спинний мозок. Якщо розвивається повний параліч, необхідне хірургічне лікування або променева терапія в невідкладному порядку. Впродовж 24 годин необхідно провести екстрене обстеження (краще МРТ) та лікування. У такому випадку можливе повне відновлення функцій.
- У випадку карциноматозу оболонки мозку, клітини злоякісної пухлини проліферують по ходу мозкових оболонки, не формуючи відокремленого новоутворення. Клінічна картина нагадує хронічний менінгіт [настанова 00773 | Менінгіт у дорослих]. Карциноматоз оболонки мозку може бути пов'язаний, наприклад, із меланою, лейкомією, раком грудної залози чи легені.

Спостереження

- Протягом усього періоду лікування рецидивуючої пухлини головного мозку має проводитись спостереження у відділенні нейроонкології.

- Під час спостереження потрібно проводити планові МРТ, тому що недоцільно просто очікувати на появу «нових» симптомів. Іноді важко виявити рецидивуючий ріст та втратити можливість лікування. Впродовж спостереження може знадобитися міждисциплінарний консиліум фахівців у сфері нейроонкології для інтерпретації отриманих даних нейровізуалізації.
- Моніторинг аналізу крові чи рентгенографії легень не важливий для пухлин головного мозку. Первинні пухлини головного мозку, за винятком рідкісних гемангіоперицитом, практично ніколи не метастазують за межі нервової системи.

Ускладнення

- Пухлина та її лікування зазвичай викликають залишковий неврологічний дефіцит та порушення когнітивних функцій. Якщо прогноз сприятливий, навіть на короткий строк пацієнт повинен мати доступ до рутинної реабілітації.
 - Багатьом пацієнтам можуть бути корисні заняття з логопедом, фізичним терапевтом, ерготерапія та нейропсихологічна реабілітація, що заохочуватиме самостійні реабілітаційні вправи та допоможе легше справлятися із симптомами, також такі заняття корисні і для родичів пацієнта.
- Часто розвивається епілепсія. Якщо в пацієнта була епілепсія до операції, потрібно продовжувати медикаментозне лікування. Ефективність профілактичного прийому протиепілептичних препаратів не доведена. [Докказ 06053] [C]
- Деяким пацієнтам для лікування обструкції лікворних шляхів у ЦНС необхідно встановлювати шунт [Настанова 00989] [Гідроцефалія та ускладне...]. Варто підозрювати порушення функції шунта, якщо в пацієнта розвивається головний біль, блювання, сонливість, погіршення когнітивних функцій чи порушення ходи.
 - Клапанну систему встановлюють над правим вухом, при пальпації вона зазвичай відчувається, як м'яка ділянка у твердом корпусі шунта. Твердий чи вдавнений клапан свідчить про порушення функції пристрою.
 - У разі підозри на порушення роботи шунта необхідно провести КТ головного мозку.
- Більшість пацієнтів будуть часто звертатись до медичних закладів, якщо не буде організоване адекватне симптоматичне лікування. Може знадобитися регулярна допомога соціальних працівників.

- Фізіотерапія, логопедична корекція для покращення спілкування, психологічна підтримка та увага родичів пацієнта можуть значно полегшити тяжкі симптоми.
- У випадку прогресування пухлини особливо важлива взаємодія між персоналом лікарні, служб з догляду за пацієнтами вдома та структур для надання паліативної допомоги в домашніх умовах.

Підозра на рецидив

- Рецидив варто підозрювати в будь-якого пацієнта при
 - наростанні неврологічного дефіциту чи появи епілептичних судом
 - Для лікування рецидивуючої пухлини варто провести МРТ для її виявлення до значного погіршення симптомів.
 - симптомах підвищеного внутрішньочерепного тиску чи погіршення загальних функціональних можливостей.
- Якщо виникла підозра на рецидив, необхідна консультація безпосередньо невролога, онколога чи нейрохірурга або нейроонкологічний консилиум.
- Часто проводяться повторні хірургічні операції з приводу гліом; також, зазвичай розглядають потребу в повторній променевої терапії чи цитотоксичній хіміотерапії.

Пацієнт із пухлиною головного мозку у відділенні екстреної допомоги доказ [A]

- Тут наведені деякі причини та ситуації, що викликають симптоми, які змушують пацієнта з пухлиною головного мозку звернутися до відділення екстреної допомоги.
 - Ріст пухлини, що потребує виконання томографії
 - Реакція на променеву терапію
 - Зазвичай виникає впродовж 3 місяців після закінчення хіміорадіотерапії.
 - Для лікування використовують дексаметазон.
 - Базуючись лише на результатах КТ чи МРТ часто важко відрізнити реакцію на променеву терапію та ріст пухлини.
 - Інфекція

- Темозоломід викликає лімфоцитопенію, що є провокуючим фактором виникнення пневмоцистної інфекції.
- Глюкокортикостероїди та цитотоксичні препарати порушують імунну відповідь.
- Тромбоцитопенія
 - Побічний ефект цитотоксичної хіміотерапії
 - Як наслідок можуть виникати лейкоцитопенія та інфекції.
- Епілептичні судоми в поєднанні із будь-яким із провокуючих факторів:
 - ріст пухлини
 - погана відповідь на променеву терапію
 - фактори, пов'язані зі стилем життя, такі, як пізній відхід до сну, пропуск прийому ліків, вживання алкоголю чи нерегулярне харчування.
- Закрепи
 - Як темозоломід, так і ліки, що використовуються для зменшення пов'язаної з ним нудоти, можуть викликати важкі закрепки.
- Біль у спині
 - Довготривала терапія, зокрема глюкокортикоїдами, а також протиепілептичними препаратами, інгібіторами протонної помпи, СІЗЗС та гепарином також збільшують ризик переломів унаслідок остеопорозу.

Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [\[пов'язані 00580 |Brain and spinal cord tu...\]](#)
- Інтернет ресурси [\[пов'язані 00580 |Brain and spinal cord tu...\]](#)
- Література [\[пов'язані 00580 |Brain and spinal cord tu...\]](#)

Настанови

- [Настанова 00520](#). Пухлини гіпофіза.
- [Настанова 00750](#). Підвищений внутрішньочерепний тиск.
- [Настанова 00783](#). Захворювання спинного мозку.

- [Настанова 00773](#). Менінгіт у дорослих.
- [Настанова 00989](#). Гідроцефалія та ускладнення шунтування у дорослих.

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 07166](#). Temozolomide for high grade glioma.
Дата оновлення: 2013-05-20
Рівень доказовості: C
Резюме: Temozolomide, when given in primary glioblastoma multiforme (GBM) in both concomitant and adjuvant phases may prolong survival and delay progression compared to radiotherapy alone. In recurrent GBM, temozolomide may improve time to progression but does not improve overall survival, when compared with standard chemotherapy.
- [Доказовий огляд 07066](#). Whole brain radiotherapy for the treatment of newly diagnosed multiple brain metastases.
Дата оновлення: 2018-03-07
Рівень доказовості: B
Резюме: Altered dose-fractionating schemes compared to conventional dose-fractionating appear to bring no benefit in terms of survival, tumour control or symptom control. However, addition of whole brain radiotherapy to radiosurgery appears to improve local and distant brain control in selected people with brain metastases, but with worse neurocognitive outcomes and no differences in overall survival.
- [Доказовий огляд 05966](#). Adjuvant treatment of anaplastic oligodendrogliomas and oligoastrocytomas.
Дата оновлення: 2008-05-06
Рівень доказовості: A
Резюме: In patients with anaplastic oligodendrogliomas and oligoastrocytomas, early adjuvant chemotherapy in addition to standard treatment of surgery and radiotherapy improves progression-free survival almost a year at a cost of significant toxicity, but it appears not to improve overall survival.
- [Доказовий огляд 04963](#). Surgical resection, whole brain radiation therapy and radiosurgery for brain metastases.
Дата оновлення: 2017-11-06
Рівень доказовості: C
Резюме: Combination of surgery and whole brain radiation therapy (WBRT) may improve functionally independent survival in patients with single brain metastases. Radiosurgery plus WBRT may not improve survival over WBRT alone in patients with brain metastases. However, patients with single metastasis may have longer survival after combined therapy.
- [Доказовий огляд 06092](#). Surgery or radiotherapy for epidural metastases.
Дата оновлення: 2008-07-22
Рівень доказовості: D
Резюме: Surgery might possibly result in greater likelihood of ability to walk compared to radiotherapy in patients with epidural metastases, but there is no evidence from randomized trials.

- [Доказовий огляд 06053](#). Antiepileptic drugs for preventing seizures in people with brain tumours.
Дата оновлення: 2008-06-16
Рівень доказовості: C
Резюме: Antiepileptic drugs phenytoin, phenobarbital or divalproex may not be effective in preventing postoperative seizures in patients with brain tumours.
- [Доказовий огляд 04655](#). Oral versus intravenous antibiotic treatment for febrile neutropenia in cancer patients.
Дата оновлення: 2015-02-27
Рівень доказовості: A
Резюме: Oral antibiotics are an acceptable alternative to intravenous antibiotics for treating febrile neutropenia in cancer patients at low risk for complications.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00784 Ключ сортування: 036.080 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2015-11-03

Автор(и): Merja KallioHanna Mäenpää Автор(и) попередніх версій статті: Marjaana Luisto Редактор(и): Sari Atula
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії

[EBM Guidelines](#) [Neurology](#) [Neurosurgery](#)

Ключові слова індексу

ісрс-2: N74 ісрс-2: N75 ісрс-2: N76 mesh: Astrocytoma mesh: brain neoplasms mesh: brain neoplasms, central
mesh: Brain Stem Neoplasms mesh: Cerebellar Neoplasms mesh: cerebellopontine angle tumor mesh: cerebral lymphoma
mesh: colloid cyst mesh: Craniopharyngioma mesh: Dermoid Cyst mesh: Ependymoma mesh: epidermoid tumor
mesh: frontal lobe tumor mesh: glioblastoma multiforme mesh: Glioma mesh: Intracranial Hypertension
mesh: Medulloblastoma mesh: meningeal carcinosis mesh: Meningeal Neoplasms mesh: Meningioma
mesh: Neurilemmoma mesh: occipital lobe tumour mesh: Oligodendroglioma mesh: parietal lobe tumor
mesh: pilocytic astrocytoma mesh: pineal neoplasms mesh: Radiotherapy mesh: temporal lobe tumor
mesh: tumor headache mesh: tumor of the Wernicke's area mesh: Abducens Nerve
mesh: Acquired Immunodeficiency Syndrome mesh: Brain Stem mesh: Cerebellum mesh: Cerebrospinal Fluid
mesh: dexamethasone mesh: Epilepsy mesh: focal epilepsy mesh: Headache mesh: Hydrocephalus
mesh: Immunosuppression mesh: Intracranial Hypertension mesh: Intracranial Pressure mesh: Lymphoma
mesh: Neoplasm Metastasis mesh: Neurofibromatosis mesh: neurofibromatosis type 2 mesh: Oculomotor Nerve
mesh: Papilledema mesh: Parinaud's syndrome mesh: pituitary neoplasms mesh: Recurrence mesh: sella turcica tumor
mesh: shunt mesh: shunt dysfunction mesh: Tuberous Sclerosis speciality: Neurology speciality: Neurosurgery