

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О
ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ
ПРИ МОЗОЧНИ ТУМОРИ И ТУМОРИ НА 'РБЕТНИОТ МОЗОК

Член 1

Со ова упатство се пропишува начинот на дијагностицирање, третман и следење на мозочните тумори и туморите на 'рбетниот мозок.

Член 2

Начинот на дијагностицирање, третман и следење на мозочните тумори и туморите на 'рбетниот мозок е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност пристапот кон дијагностицирање, третман и следење на мозочните тумори и туморите на 'рбетниот мозок на тумори по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на дијагностичкиот процес и на третманот, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-6559/2
26 ноември 2012 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

МОЗОЧНИ ТУМОРИ И ТУМОРИ НА 'РБЕТНИОТ МОЗОК

МЗД Упатство
23.5.2012

- Основни податоци
- Епидемиологија
- Етиологија
- Знаци и симптоми
- Дијагноза
- Најчести тумори што го зафаќаат централниот нервен систем
- Третман
- Следење
- Компликации
- Кога да се посомневаме во повторување?
- Поврзани докази

ОСНОВНИ ПОДАТОЦИ

- Тумор е најден кај околу една петтина од возрасните пациенти што се јавиле со новодијагностицирана епилепсија, која не е предизвикана од повреда или од алкохол.
- Изолираната главоболка е ретко единствен симптом на тумор.

ЕПИДЕМИОЛОГИЈА

- Десет проценти од сите тумори што го зафаќаат централниот нервен систем се тумори на 'рбетниот мозок. Туморите на нервниот систем претставуваат три до четири проценти од сите тумори.
- Најчестата возраст на преваленцијата претставува раното детство и од средната возраст натаму.

ЕТИОЛОГИЈА

- Причината за најголемиот дел од мозочните тумори е непозната. Имуносупресијата и имунолошките дефиценции пред радиотерапијата ја зголемуваат инциденцијата на туморите.
- Неврофиброматозата тип 2 и туберозната склероза се придружени со зголемен ризик за развивање тумор на централниот нервен систем.

ЗНАЦИ И СИМПТОМИ

- Локалните симптоми се предизвикани од
 - оштетување на ткивото
 - притисок
 - иритација на ткивото.
- Генералните симптоми се предизвикани од
 - Интракранијална маса
 - Нарушување на циркулацијата на цереброспиналната течност

- Симптомите може да се развиваат бавно додека туморот не нарасне доволно или не се прошири на место каде што симптомите предизвикани од оштетувањето лесно се препознаваат. Хеморагијата во туморот може да предизвика акутна клиничка слика.
- Епилепсијата е симптом на мозочен тумор кај 30 до 50 проценти од пациентите. Тумор е најден кај околу една петтина од возрасните пациенти што се јавиле со новодијагностицирана епилепсија, која не е предизвикана од повреда или од алкохол.
- Изолираната главоболка е ретко единствен симптом на тумор. Главоболката претставува предизвикувачки симптом во однос на дијагнозата бидејќи постојат многу разни главоболки во популацијата.
 - Класична главоболка придружена со хидроцефалија најчесто не е ран симптом, освен кај туморите во задната черепна јамка или на мозочното стебло. Повеќе локално, главоболки предизвикани поради притисок може да бидат присутни и порано.
 - Главоболки индуцирани поради притисок се причинети од нарушување на текот на цереброспиналната течност или поради пораст на туморската маса, што предизвикува покачен интракранијален притисок. Болката расте прогресивно, станува сè посилна, настанува додека пациентот лежи, може да го прекине сонот на пациентот и предизвикува гадење или дури и повраќање. Покачен притисок (кашлање и истегане) ја зголемуваат болката.
- Нарушувањата на менталните функции се чести кај пациенти со мозочен тумор. Тие не се лесно препознатливи од пациентите ниту од здравствените работници. Клиничките посети се кратки, а многу нарушувања на менталните функции настануваат инцидентно или во одредени ситуации.
- Регулацијата на извршното функционирање, која бара ненарушена акција или поголема невронска мрежа, посебно во челниот лобус, е лесно засегната. Ова се манифестира, на пример, со слабеење и со забавување на иницијативата и на процената на можноста за создавање и за организирање настани и за насочување на концентрацијата и на вниманието. Контролата на емоциите е, исто така, нарушена со фронтотемпоралните тумори.
 - Може да се сретнат нарушувања поврзани со памтењето, јазикот и со видно-просторната перцепција. Овие често остануваат неоткриени или можат да бидат толкувани како резултат на депресија или на исцрпеност.
 - Регулацијата на будноста е често нарушена и предизвикува или посебен замор или хиперсомнијаилен немир и нарушувања на сонот.
- Моторните испади се предизвикани од тумори што го зафаќаат пирамидалниот пат во мозочната кора, во некои длабоки делови на мозокот и на мозочното стебло. Церебеларните тумори може да бидат придружени со атаксија и со вртоглавица.
- Лажни локализирачки знаци
 - При покачен интракранијален притисок окуломоторниот нерв и n. abducens се лесно оштетени, дури и кога туморот не е локализиран во нивна близина.
 - Мозочното стебло може да биде притиснато на работ на тенториумот предизвикувајќи хемипареза.
- Туморите во задната черепна јама првично може да се јават со хидроцефалија.
- Најчест тумор во понтоцеребеларниот агол претставува акустичниот невринома.
- Туморите на рбетниот мозок предизвикуваат парализи и сензорни симптоми, како и болка.
- Туморите на турското седло предизвикуваат хормонални нарушувања и нарушувања во видното поле поради притисок на оптичкиот нерв.

ДИЈАГНОЗА

- Основно е докторот да е алармиран за можноста за тумор. Анамнезата и невролошкиот преглед се најважни. Објективните нарушувања се секогаш значајни, како и разните комбинации на симптоми.
- Може да биде тешко да се дијагностицира епилептичен напад, посебно кога е фокален и не е моторен.

- Карактерот на главоболките на пациентот е често различен од главоболките во минатото и тие се придружени со други знаци и симптоми.
- Покачен интракранијален притисок и оток на папилата се ретки во денешно време бидејќи туморот, обично, се открива пред да се развие.
- Туморот не е секогаш очигледен причинител на симптомите, но пациентот има симптоми поврзани со мозокот, кои бараат дополнителни испитувања: КТ или НМР на мозокот.
- Прегледот на цереброспиналната течност, краниограмот или ЕЕГ не се дел од првичната дијагностика на мозочните тумори.
- Раните знаци на акустичните невриноми се откриваат со отолошки тестови.

НАЈЧЕСТИ ТУМОРИ ШТО ГО ЗАФАЌААТ ЦЕНТРАЛНИОТ НЕРВЕН СИСТЕМ

- Постојат речиси 100 различни хистолошки типа на тумори на централниот нервен систем. Глиомите, менингиомите и невриномите се најчести типови.

Глиоми

- Глиомите формираат најголема група на примарни тумори на централниот нервен систем зафаќајќи 50 проценти од сите случаи.

Градус I: Пилоцитичен астроцитом и ганглиоглиом

- Бенигни, често оперативно можат да бидат комплетно ресецирани.
- Како и да е, по делумна ексцизија, следењето мора да продолжи повеќе од 10 години.
- Голем дел настануваат кај деца и кај млади возрасни лица; речиси 75 проценти од пациентите имаат помалку од 20 години.

Градус II: Астроцитом и олигодендроглиом

- Настануваат кај возрасни пациенти и растат бавно во мозочното ткиво инфилтрирајќи ја околината.
- Олигодендроглиомите може да имаат многу добра прогноза. Како и да е, ретко е можно хируршки комплетно да се отстрани градус II глиом и тој може да стане малиген.
- Средниот период на преживување изнесува седум и повеќе години.

Градус III: Анапластичен астроцитом и олигодендроглиом

- Средниот период на преживување изнесува околу пет години.

Градус IV: Глиобластом

- Најчест и најмалиген од сите глиоми; околу една половина од сите глиоми припаѓаат на ова група.
- Средниот период на преживување изнесува околу една година. Со модерната хемотерапија двегодишната стапка на преживување е повеќе од 25 проценти.

Епендимоми

- Епендимомот потекнува од епендималното ткиво. Зафаќа од три до девет проценти од сите глиоми и околу 50 проценти од глиомите на 'рбетниот мозок.
- Прогнозата е добра доколку хируршкото отстранување е макроскопски комплетно. Епендимомите на 'рбетниот мозок често спаѓаат во ова категорија.

ПНЕТ (Примитивен невроектодермален тумор)

- Група малигни (градус IV) тумори, кои, главно, се јавуваат кај децата и од кои медулобластомот е најчест тип.
- Резултатите од третманот се многу подобрени за време на последната декада, а квалитетот на животот е новина како битен резултат. Петгодишното преживување кај

супратенторијалните тумори изнесува повеќе од 30 проценти, додека кај туморите во задната черепна јама до 85 проценти.

Други тумори што го зафаќаат централниот нервен систем

- **Шваномот** е бениген тумор и расте бавно. Шваномите зафаќаат околу 10 проценти од сите тумори на централниот нервен систем.
 - Шваномот може да биде локализиран на различни места низ нервниот систем. Местото на почетокот во интракранијалниот простор ги вклучува кранијалните нерви, најчесто осмиот кранијален нерв (акустичен неврино).
- **Менингиомот** е, обично, (во околу 95 проценти од случаите) бениген, добро ограничен тумор, кој поаѓа од мозочните обвивки и расте бавно.
 - Почест е кај жени во средната возраст или кај постари лица.
 - Често може да биде целосно отстранет. Сепак, и првичните и повратните тумори може да предизвикаат инвалидност.
 - Околу една половина од сите тумори на 'рбетниот мозок се менингиоми.
- Повеќето од **туморите на хипофизата** се хипофизарни аденоми (4). Во овој регион е локализиран и краниофарингиомот, конгенитален тумор што предизвикува инсуфициенција на хипофизата или нарушување на видот и тешки когнитивни симптоми.
- Првични **церебрални лимфоми** се дијагностицираат во сè поголем број, посебно кај постарата популација. Церебралните лимфоми реагираат добро на третман во првичната фаза, но често повторно се појавуваат. Кај околу 20 проценти од пациентите, туморско ткиво е најдено и во окото. Можно е и зафаќање на менингите.
- Резултатите од третманот се многу подобри за време на последната декада, а квалитетот на животот е новина како битен резултат. Петгодишното преживување кај супратенторијалните тумори изнесува повеќе од 30 проценти, додека кај туморите во задната черепна јама до 85 проценти.

Метастази

- Многу мозочни тумори и тумори на 'рбетниот мозок се метастази од тумори локализирани на друго место на телото. Тешко е да се процени инциденцијата на мозочните метастази поради тоа што во терминалната фаза на канцерот метастазите на централниот нервен систем немаат посебно значење. Сепак, инциденцијата на клинички забележливи мозочни метастази е во пораст поради подобрување на начините на третман, кои даваат можност за одолжување на животот на пациентот, при што неопластичните болести стануваат повеќе хронични болести.
 - Многу малигни тумори може да метастазираат во мозокот; најчести од нив се канцерот на белиот дроб и канцерот на градите. Некои карциноми на белиот дроб се дијагностицирани врз база на церебралната метастаза, но канцерот на градите, пред да го достигне мозокот, најчесто се шири по другите делови на телото. Изолирани метастази често може да бидат хируршки отстранети.
 - Метастазите може да стигнат во 'рбетниот мозок преку инфилтрација на локалното ткиво, од коските или, пак, да се развијат директно во ткивото на 'рбетниот мозок.
- Кај **менингеалната карциноза**, малигните клетки пролиферираат по површината на менингите без да формираат ограничена неоплазма. Клиничката слика на болеста личи на хроничен менингитис, види (б). Менингеалната карциноза се јавува кај меланомите, леукемиите, карциномот на дојките и кај белодробниот карцином.

ТРЕТМАН

Третман на симптомите на покачениот интракранијален притисок

- Види, исто така, покачен интракранијален притисок
- Кога пациентот доаѓа со симптоми на покачен интракранијален притисок или значаен невролошки дефицит, неговата состојба може да се подобри за шест до 24 часа со

дексаметазон, кој помага во намалувањето на едемот околу туморот (орално или интравенски до 10 мг, два-три пати).

- Доколку симптомите на покачен интракранијален притисок се животозагрозувачки (бесознание, мидријаза), може да се даде манитол во дози од 1,5 до 2 г/кг како инфузија. Ова ќе ја подобри состојбата на пациентот за неколку часа, период во кој може да биде префрлен во неврохируршка клиника.
- Кај тумори на рбетниот мозок може да има потреба за неопходна оперативна интервенција. Доколку туморот е отстранет, а движења на долните екстремитети се зачувани, пациентот обично, добро заздравува. Доколку пред операцијата е присутна параплегија, пациентот и по операцијата нема да ја врати можноста за од.

Хируршка третман, зрачење и цитотоксична терапија

- Секогаш треба да се настојува да се добие хистолошка дијагноза базирана на примерок добиен со биопсија или со ексцизија на туморот. Неврорадиолошките студии обезбедуваат хистолошка грешка на дијагнозата кај околу 10 проценти од случаите.
- Консултацијата со неврохирург е задолжителна при определување на третманот. Дури и ако туморот е иноперабилен, важно е пациентот и неговото семејство да знаат дека специјалистот ги разгледал сите можности за третман.
- Успехот на хируршкиот третман првично зависи од локализацијата, големината, начинот на растење и од природата на туморот, како и возраста и од општата состојба на пациентот. Експертизата на неврохирургот е многу важен фактор.
- Комплетно отстранување е често можно во третманот на туморите што потекнуваат надвор од мозочното ткиво (на пример менингиоми и шваноми), како и пилоцитични астроцитомии и ганглиоглиоми.
- Комплетното отстранување на другите глиоми е ретко успешно, но екстензијата на ресекцијата (отстранувањето) е во корелација со прогнозата. Глиомиите имаат тенденција да се враќаат.
- Цитотоксична хемотерапија применета за време на радиотерапијата забележливо ја подобри прогнозата кај глиобластомите. Добри резултати се постигнати со комбинација на дополнителна хемотерапија.
 - Показана е ефикасност на цитотоксичните лекаства кај олигодендроглиоми градус III (ннд-А).
 - Радиотерапијата кај туморите со градус II не ја подобрува вистински целата прогноза, но го продолжува времето на ремисија. Земајќи го тоа предвид, времето на радиотерапијата и цитотоксичната хемотерапија ќе зависи од преостанатата туморска маса, возраста на пациентот итн. Времето на терапијата, најчесто, се определува за секој пациент посебно; нема упатства за третман засновани на докази.
 - Во зависност од типот на туморот, радиотерапијата и цитотоксичната хемотерапија може да се дадат веднаш по појава на рецидив.
- Церебралните лимфоми имаат добар одговор на радијација, но радиотерапијата е придружена со големи несакани ефекти, па поради тоа комбинирана хемотерапија е третман од избор. Радиотерапијата се употребува рутински кај рецидив на лимфомот и кај лимфом што го инфилтрира окото.
- Изолираните метастази треба хируршки да се отстранат (ннд-С). Доколку постои повеќе од една метастаза, третманот се состои од радиотерапија. Интратекалните цитотоксични лекаства често го подобруваат квалитетот на животот и понекогаш го продолжуваат преживувањето кај пациенти во добра општа состојба.
- Хидроцефалијата се лекува со премостување.
- Новите форми на третман вклучуваат стереотактичка радијација применета надворешно со гама-нож (ннд-С) или со стереотактички линеарен акцелератор, или со разни комбинации на хемотераписки протоколи; постои доказ за ефикасноста на многу од овие методи.

СЛЕДЕЊЕ

- Сè додека повратниот мозочен тумор се лекува активно, следењето треба да се реализира во единица за невроонкологија. Глиомите често се реоперираат, а може да се даде повторена радиотерапија и цитотоксична хемотерапија. Следењето бара рутински студии со магнетна резонанција бидејќи не е паметно само да се чека да се појават таканаречени нови симптоми. Овие, обично, не се препознаени пред туморот да ја надмине можноста за третманот.
- За да се спречи овие пациенти да станат прекумерен товар на локалните здравствени услуги, нивниот симптоматски третман мора да биде ефикасно организиран. Потребна е невролошка процена за третманот на епилепсијата и на когнитивните проблеми, како и за потребите на рехабилитацијата, можноста за работа и за управување моторно возило.
- Докторот од ординацијата мора да биде способен да организира неврорадиолошки испитувања и да има пристап кон разни специјалисти за консултација. Само во терминалната фаза одговорноста за третманот може да се пренесе на првичната здравствена клиника.
- Контролните анализи на крвта или рендгенографијата на белите дробови не се битни во процената на мозочните тумори. Примарните мозочни тумори, со исклучок на ретки хемангиоперицитомии, речиси не метастазираат надвор од централниот нервен систем.

КОМПЛИКАЦИИ

- Туморот или неговиот третман често може да остави резидуални невролошки испади и когнитивни нарушувања. Ако прогнозата, дури и на краток рок, е добра, на пациентот треба да му се овозможи рехабилитација.
 - Многу пациенти ќе имаат корист од кратки програми вклучувајќи логопедија, работна терапија, физиотерапија и невропсихолошка рехабилитација.
- Епилепсијата е честа. Лековите треба да се продолжат и по отстранувањето на туморот, доколку пациентот имал епилепсија пред операцијата.
- Доколку пациентот добие главоболки, гадење, вртоглавица, загрозување на менталните капацитети или нарушувања во одот, треба да посомневаме за дисфункција на премостувањето. При палпација, валвурата обично се чувствува зад десното уво. Тврда или вовлечена валвула укажува на дисфункција. При сомневање за дисфункција на премостувањето, обично треба да се направи КТ.

КОГА СЕ ЈАВУВА СОМНЕВАЊЕ ЗА РЕЦИДИВ?

1. Влошување на невролошкиот дефицит или епилептични напади укажуваат на рецидив. Докторот од ординацијата мора да биде запознаен со претходните симптоми и наоди на пациентот. Доколку повратниот тумор мора да се лекува, се дијагностицира со магнетна резонанција пред симптомите битно да се влошат.
2. Пациентот може да има симптоми на покачен интракранијален притисок или влошување на општата состојба.
3. Ако постои сомневање за рецидив, треба да се консултира невролог или неврохирург. Моносите за третман на рецидивен тумор се различни за секој пациент посебно. Понекогаш, прогресивните симптоми се предизвикани од радијациска енцефалопатија, која може да се развие неколку години по третманот.

ПОВРЗАНИ ДОКАЗИ

25.8.2010

Кохранови прегледи

- Антиепилептичните лекарства како фенитоинот, фенобарбитонот и дивалпроексот може да не бидат ефикасни во спречување на постоперативните епилептични кризи кај пациенти со тумор на мозокот (ннд-С).

Извори од интернет

1. Glioblastoma, Orphanet ORPHA360
2. Craniopharyngioma, Orphanet ORPHA54595

Литература

1. Wen PY, Kesari S. Malignant gliomas in adults. N Engl J Med 2008 Jul 31;359(5):492-507
[PubMed](#)

Автори:

This article is created and updated by the EBMG Editorial Team

Article ID: rel00580 (036.080)

© 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

Автори:

Merja Kallio

Претходни автори:

Marjaana Luisto

Article ID: ebm00784 (036.080)

© 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 23.5.2012, www.ebm-guidelines.com**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на четири години**
3. **Предвидено следно ажурирање до јуни 2016 година**