



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

Tumorile vertebro-medulare la copii

Protocol național

PCN-271

Chișinău 2016

**Aprobat la ședința Consiliului de Experți al Ministerului Sănătății din 29.09.2016,
proces verbal nr.3
Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății nr.951 din 05.12.2016 Cu privire la aprobarea
Protocolului clinic național „Tumorile vertebro-medulare la copil”**

Elaborat de colectivul de autori:

Eva Gudumac	academician a AȘM doctor habilitat în medicină, profesor universitar, Om emerit, director Clinică Chirurgie Pediatrică al Centrului Național Științifico-practic de Chirurgie Pediatrică „Academicianul Natalia Gheorghiu”, șef catedră Chirurgie, Ortopedie, Anesteziologie Pediatrică IP USMF „Nicolae Testemițanu”
Ala Bajurea	doctor în medicină, conferențiar universitar Catedra Neurochirurgie, IP USMF „Nicolae Testemițanu”
Anatol Litovcenco	doctor habilitat, Șef secție Neurochirurgie IMSP IMȘiC

Recenzenți oficiali:

Victor Ghicavii	Comisia de specialitate a MS în farmacologie clinică
Valentin Gudumac	Comisia de specialitate a MS în medicina de laborator
Ghenadie Curocichi	Comisia de specialitate a MS în medicina de familie
Vladislav Zara	Agenția Medicamentului și Dispozitivelor Medicale
Iurie Osoianu	Compania Națională de Asigurări în Medicină
Maria Cumpănă	Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate

PREFAȚĂ	4
A. PARTEA ÎNTRDUCTIVĂ	4
A.1. Diagnoza	4
A.2. Codul bolii	4
A.3. Utilizatorii	4
A.4. Obiectivele protocolului	4
A.5. Data elaborării protocolului	4
A.6. Data revizuirii următoare	4
A.7. Lista și informațiile de contract ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului	5
A. 8. Definițiile folosite în document	5
A. 9. Informația epidemiologică	5
B. PARTEA GENERALĂ	6
B.1. Nivelul instituțiilor de asistență medicală primară	7
B.2. Nivelul consultativ specializat (neurochirurg)	7
B.3. Nivelul de staționar	7
C.1. Algoritm de conduită	9
C.1.1. Algoritm general de conduită al pacientului cu tumori vertebromedulare	9
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR	10
C.2.1. Clasificarea	10
C.2.2. Etiologia tumorilor vertebromedulare	10
C.2.3. Factorii de risc	11
C.2.4. Conduita pacientului cu tumori vertebromedulare	11
C. 2.4.1. Anamneza	11
C.2.4.2. Examenul obiectiv	11
C.2.4.3. Investigații paraclinice	13
C.2.4.4. Diagnosticul diferențiat	14
C.2.4.5. Criteriile de spitalizare	14
C.2.4.6. Tratamentul	14
C.2.4.6.1. Tratamentul conservator	15
C.2.4.6.2. Tratamentul chirurgical	15
C.2.4.6.2.1. Etapa preoperatorie	16
C.2.4.6.2.2. Intervenția chirurgicală	16
C.2.4.6.2.3. Etapa postoperatorie	16
C.2.4.7. Supravegherea pacienților	16
C.2.5. Complicațiile (subiectul protocoalelor separate)	16
D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI	17
D.1. Instituțiile de AMP	17
D.2. Instituțiile consultativ-diagnostice	17
D.3. Secțiile de neurologie ale spitalelor raionale, municipale	18
D.4. Secțiile de neurochirurgie ale spitalelor municipale și republicane	18
E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI	18
ANEXE	19
Anexa 1. Informație pentru pacient cu tumori vertebromedulare	19
BIBLIOGRAFIE	20

Abrevierile folosite în document

AMP	– Asistența medicală primară
AȘ RM	– Academia de Științe a Republicii Moldova
CT	– Tomografia computerizată
DCIS	– Departamentul Consultativ Integrat Specializat
ECG	– Electrocardiograma
MS RM	– Ministerul Sănătății al Republicii Moldova
RMN.	– Rezonanța magnetică nucleară
SNC	– Sistemul nevos central
TS	– Tumori spinale
USMF	– Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”

PREFAȚĂ

Acest protocol a fost elaborat de specialiștii Catedrei Neurochirurgie a Universității de Stat de Medicină și Farmacie “Nicolae Testemițanu”, Clinicii de Neurochirurgie Pediatrică a Centrului Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică “Natalia Gheorghiu”.

Protocolul național este elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale și va servi drept bază pentru elaborarea protocoalelor instituționale, în baza posibilităților reale ale fiecărei instituții în anul curent. La recomandarea MS RM pentru monitorizarea protocoalelor instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul clinic național

A. PARTEA ÎNTRODUCTIVĂ

A.1. Diagnoza:

Exemple de diagnostic clinic:

1. Tumoare spinală extramedulară intradurală. Meningiom.
2. Tumoare spinală extramedulară intradurală. Neurinom.
3. Tumoare spinală intramedulară. Ependimomul.
4. Tumoare spinală intramedulară. Hemangioblastomul.
5. Tumoare spinală intramedulară. Astrocitom.
6. Tumoare spinală extramedulară extradurală. Condrioblastom
7. Tumoare spinală extramedulară extradurală. Hemangiom

A.2. Codul bolii: (CIM 10)

A.3. Utilizatorii: IMSP IMșiC

- Secția neurochirurgie,
- Secția neurologie,
- Secția internare,
- Secția reanimare și terapie intensivă,
- Secția anesteziologie,
- Secția radiologie,
- Laboratorul clinic și biochimic,
- Farmacia spitalului,
- Secția consultativă copii.

Notă: Protocolul la necesitate poate fi utilizat și de alți specialiști.

A.4. Obiectivele protocolului:

1. A îmbunătăți calitatea diagnosticului, evidenței și tratamentului tumorilor spinale la copii.
2. A reduce numărul de complicații.
3. A spori numărul pacienților, care beneficiază de educație în domeniul TS la copii în instituțiile de asistență medicală primară și în instituțiile de asistență medicală de staționar.

A.5. Data elaborării protocolului: 2016







A.6. Data revizuirii următoare: 2018

A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului:

Numele	Funcția
Dr. Eva Gudumac , academician al AȘM, doctor habilitat în medicină, profesor universitar, Om emerit	Director Clinică Chirurgie Pediatrică în Centrul Național Științifico-practic de Chirurgie Pediatrică „Academicianul Natalia Gheorghiu”, șef catedră Chirurgie, Ortopedie, Anesteziologie Pediatrică USMF „N. Testemițanu”
Dr. Anatol Litovcenco , doctor habilitat în medicină	șef de departament Neurologie și Neurochirurgie Pediatrică a IMSP IMșiC

	Şef secție Neurochirurgie IMSP IMȘIC
Dr. Ala Bajurea , doctor în medicină, conferențiar universitar	Catedra Neurochirurgie, USMF „Nicolae Testemițanu”

Protocolul a fost discutat, aprobat și contrasemnat:

Denumirea/instituția	Numele și semnătura
Comisia științifico-metodică de profil „Chirurgie”	
Asociația medicilor de familie	
Agenția Medicamentului și Dispozitivelor Medicale	
Consiliul de experți al Ministerului Sănătății	
Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate	
Compania Națională de Asigurări în Medicină	

A.8. Definițiile folosite în document

Tumori spinale primare – Sunt formațiuni benigne sau maligne care apar la interiorul sau în apropierea măduvei spinării sau a vertebrelor, care derivă din țesutul nervos propriu-zis, meninge, resturi embrionare, structurile osoase a coloanei vertebrale

Metastaze spinale – tumori spinale secundare.

Screening – examinarea copiilor în scop de diagnostic al patologiei, orice modificare a funcției SNC trebuie să determine consultul neurologului și neurochirurgului.

A.9. Informație epidemiologică

Tumorile spinale în raport cu cele intracraniene sunt în raport de 1:6. Dintre tumorile primare spinale predomină tumorile extramedulare, dintre care cele subdurale se întâlnesc în 2,5 ori mai des decât cele extradurale. Frecvență tumorilor intramedulare constituie 10-18% din toate tumorile spinale și 4% din toate tumorile ale SNC. Pondere principală (până la 95%) a neoplasmelor este prezentată de tumorile gliale. Dintre tumorile intramedulare primare la copii se întâlnește ependimomul (58%), astrocitomul (42%). Tumorile intramedulare secundare la copii se întâlnesc preferențial la copii de vîrstă frajedă și preșcolară : neuroblastoame-59%, sarcoame -36%, foarte rar nefroblastoame, TNEP (tumorile neuroectodermale primitive).

B. PARTEA GENERALĂ

Descriere	Motivele	Pași (măsurile)
B.1. Nivelul instituțiilor de asistență medicală primară		
1. Profilaxia primară a TS	Screening-ul examinării copiilor pentru a exclude patologia SNC și a tumorilor vertebromedulare.	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> Abandonarea fumatului, utilizării drogurilor, alcoolului, substanțelor chimice, radiațiilor nucleare. Formarea cunoștințelor despre alimentația sănătoasă. Călire organismului copiilor.
2. Screening-ul TS	Diagnosticarea timpurie a patologiei SNC permite consultul precoce a specialistului neurolog și neurochirurg de a depista cât mai precoce și de a trata multimodal la timp tumorile vertebromedulare la copii	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> Identificarea copiilor cu TIC Evaluarea stării generale Examenul obiectiv a copiilor

3. Diagnosticul	Diagnosticarea precoce a TIC permite inițierea timpurie a tratamentului și reducerea ratei complicațiilor	
3.1 Confirmarea TS C.2.4	Diagnosticarea precoce a TS permite inițierea timpurie a tratamentului multifactorial și reducerea ratei complicațiilor	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza (caseta 3) • Examenul obiectiv general și neurologic (casetele 4, 5) • Estimarea necesității consultului - Neurologului <ul style="list-style-type: none"> - Neurochirurgului - Oftalmologului - Imagistului - Oncologului (caseta 6) La necesitate: <ul style="list-style-type: none"> • Investigații paraclinice (Tabelul 2) • Examenul de laborator: <ul style="list-style-type: none"> - Analiza generală a sîngelui, analiza generală a urinei etc. • Estimarea indicațiilor pentru consultul altor specialiști: pediatru, etc.
Tratamentul		
Tratamentul conservator al TS C.2.4.6.1.	Tratament conservator la pacienți se indică cu scop antiedimatos anticonvulsivant, corticoterapie.	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Tratamentul simptomatic (caseta 15)
Monitorizarea copiilor cu TS pe parcursul bolii C.2.4.7.	Supraveghere Va permite depistarea semnelor de progresare a afecțiunii SNC și a complicațiilor	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Evidența medicului de familie

B. 2. Nivelul consultativ specializat (neurolog, neurochirurg)

Descriere	Motive	Pași
1. Diagnosticul formelor clinice		
1.1. Confirmarea diagnosticului de TS C.2.4	Diagnosticarea precoce a TS permite inițierea timpurie a tratamentului multimodal și reducerea ratei complicațiilor	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza (caseta 3) • Examenul general și neurologic (casetele 4, 5) • Examenul paraclinic
1.2. Evaluarea severității bolii și riscului de complicații al TS	Reducerea ratei complicațiilor	Recomandat: <ul style="list-style-type: none"> • Estimarea indicațiilor pentru consultul altor specialiști: pediatru, neurolog, oftalmolog, oncolog. etc.
1.3. Selectarea metodei de tratament: staționar, ambulatoriu C.2.4.5.	De a trata multifactorial și reduce rata complicațiilor	Evaluarea criteriilor de spitalizare (caseta 8)
2. Tratamentul în condiții de ambulator		
2.1. Tratamentul medicamentos		
2.1. Tratament conservator la pacienții cu TS C.2.4.6.1.	Tratament conservator la pacienți se indică cu scop antiedimatos, anticonvulsivant, corticoterapie.	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Tratamentul simptomatic (caseta 9)
2.2. Monitorizarea	Pentru prevenirea complicațiilor	Obligatoriu:

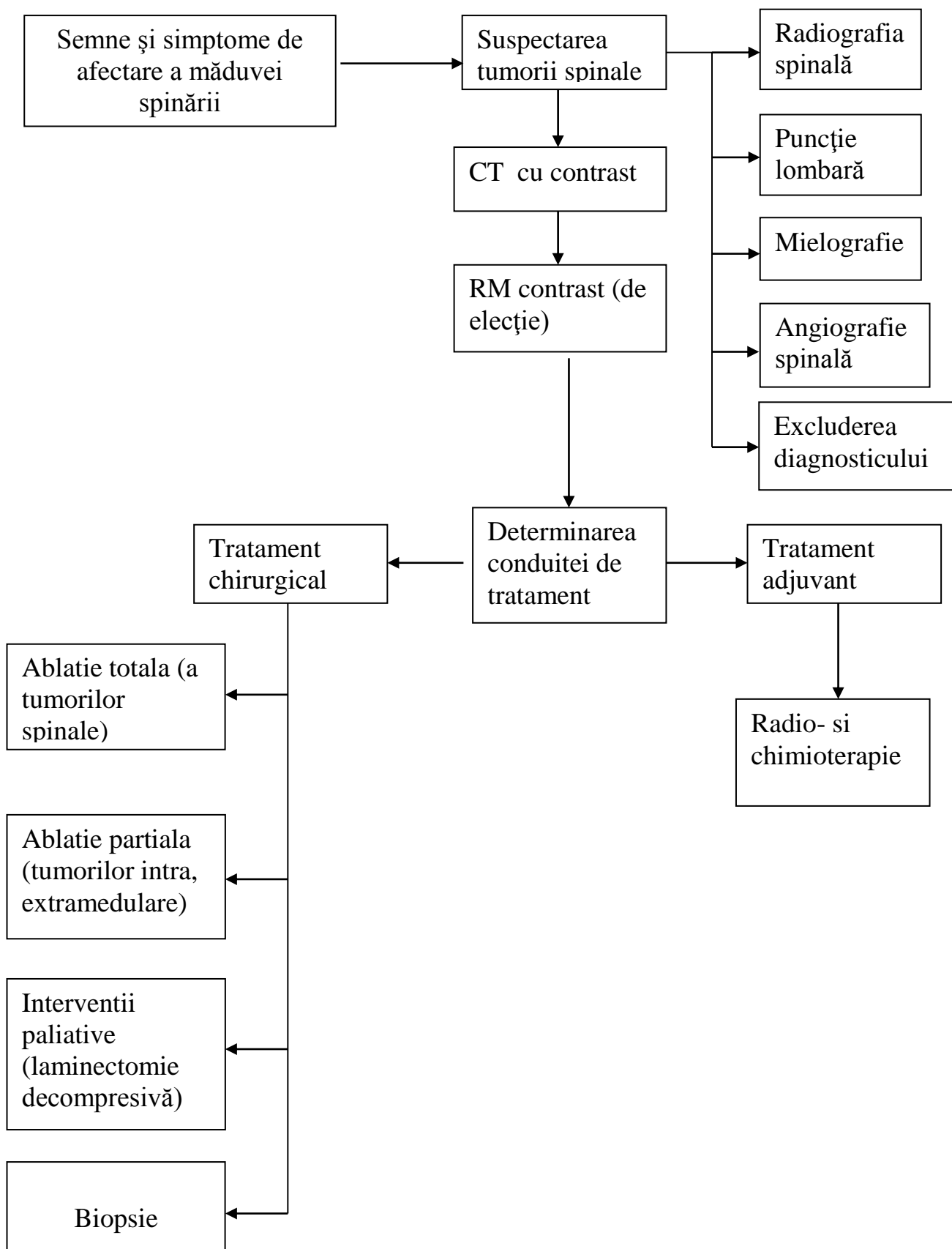
copiilor cu TS pe parcursul bolii	TS și recidive	Examenul CT și RMN
3. Supraveghere C.2.4.4.	Control peste-o lună după tratament, este necesar pentru prevenirea complicațiilor TS recidivă de tumoare	Obligatoriu: Examenul neurologic obligatoriu în dinamică

B.3. Nivelul de asistență medicală spitalicească

1. Diagnostic	Motive	Pași
1.1. Confirmarea diagnosticului C.2.4.4.	Confirmarea diagnosticului precoce a TS permite inițierea timpurie a tratamentului complex și reducerea ratei complicațiilor și recidive	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> Anamneza (caseta 3) Examenul neurologic (caseta 5) Examenul paraclinic și de laborator: analiza generală a sîngelui, biochimia sîngelui, analiza generală a urinei, ECG, CT, RMN Diagnosticul diferențial Evaluarea riscului complicațiilor
1.2. Selectarea metodei de tratament chirurgical, conservator		Obligatoriu: - Selectarea indicațiilor pentru tratament chirurgical și conservator
Tratamentul conservator al tumorilor vertebromedulare C.2.4.6.1.	Tratament complex diuretic, anticonvulsivant, corticoterapie, radioterapie, chimioterapie cu citostatice.	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> Tratament simptomatic (caseta 15)
5. Tratament chirurgical C.2.4.6.2.	Este indicat în TS <ul style="list-style-type: none"> - Ablazia totală, fără lezarea structurilor vasculonervoase adiacente, cu refacerea căilor de circulație a LCS. - Ablazia parțială cu scopul de a prelungi sau salva viața pacientului. - Intervenții paliative care să rezolve doar HIC (drenaj LCS). - Biopsia steriotaxică pentru stabilirea tipului histologic de TS urmată de exereza chirurgicală sau radioterapia.. 	<ul style="list-style-type: none"> Evaluarea indicațiilor pentru tratamentul chirurgical Pregătirea preoperatorie (caseta 10) Intervenția chirurgicală (caseta 11,12) Conduita postoperatorie (caseta 20)
6. Externarea cu referire la nivelul primar pentru tratament și supraveghere C.2.4.7.	Rezultatele tratamentului complex în TS trebuie urmărite continuu clinic și paraclinic asociat cu examen hematologic și biologic general.	<ul style="list-style-type: none"> Eliberarea extrasului cu indicații pentru medicul de familie: Diagnosticul exact detaliat Rezultatele investigațiilor efectuate Tratamentul efectuat Recomandări explicite pentru pacient Recomandări pentru medicul de familie

C. 1. ALGORITMI DE CONDUITĂ

C.1.1. Algoritm general de conduită al pacientului cu tumoră spinală



C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

C.2.1. Clasificarea

Clasificarea tumorilor spinale

- I. După localizare:
 1. Tumorile spinale:
 - a) Intramedulare
 - b) Extramedulare
 - intradurale
 - extradurale
 - extradurale-extravertebrale și intradurale-extradurale (tip clipsidra)
 2. Tumorile vertebrale (extradurale)
- II. După relație cu axul longitudinal al coloanei vertebrale:
 1. Cranio-vertebrale
 2. Segmentului cervical
 3. Segmentului toracal
 4. Segmentului lombar
 5. Conusului medular și a caudei equine
- III. După genă și structură histologică a
 1. Măduvei spinale
 - a) Primare
 - Neurinom
 - Meningiom
 - Ependiomom
 - Astrocitom
 - Altele
 - b) Secundare (metastaze)
 2. Vertebrale
 - a) Primare
 - Hemangiom
 - Cordom
 - Condrom
 - b) Secundare (metastaze)

C.2.2. Etiologia tumorilor intracraniene

Caseta 9. Factorii etiologici în tumorile intracraniene

Conform studiilor oncologice moderne este demonstrat faptul că procesul malign se dezvoltă pe acele țesuturi care au suferit în prealabil anumite modificări patologice: inflamatorii, proliferative, distrofice, eritice, traumatice. Caracteristic pentru aceste leziuni este faptul că ele nu au tendința de a regresa, constituind „leziuni precanceroase”.

- Leziunile precanceroase de natură embrionară (dintre acestea fac parte grupări de celule embrionare care din cauza unor tulburări de ontogeneză apar în mod anormal în anumite regiuni ale sistemului nervos și dau naștere la tumori disembrioplazice).
- Proliferări gliale de natură displazică: gliomatoza, microgliomatoza, scleroza tuberoasă.
- Procese inflamatorii: epiduritele purulente
- Leziuni traumatice: proliferarea glială postraumatică.
- Radiațiile și substanțele chimice.

Leziunile precanceroase se pot transforma în unele cazuri în TS, datorită implicării unor factori de ordin general sau local, exogeni sau endogeni „factori cancerogeni”. Studiile clinice ne indică că în numeroase cazuri aceste 2 condiții (leziunile precanceroase și factorii cancerogeni) nu sunt suficiente pentru manifestarea clinică a TS și ca rezultat pot rămâne mult timp latente și numai apariția unei a treia categorii de factori („factori declanșatori”) produce apariția fazei clinice cu întreaga simptomatologie caracteristică.

C.2.3. Factorii de risc

Caseta 10. Factorii de risc în dezvoltarea TS

Devieri în perioada de dezvoltare antenatală (la mamă: procese inflamatorii a organelor genitale externe, dereglări hormonale, endomitrioza, infecții respiratorii acute în I trimestru de dezvoltare intrauterină, utilizarea de medicamente, avort habitual, naștere prematură, droguri etc).

- Prezența factorilor nocivi profesionali la tată și mamă: factori fizici (vibrația, radiația); factori chimici (vopseli, lacuri); factori biologici (serviciu în laboratoarele bacteriologice, virusologice, secțiile cu patologie infecțioasă etc).
- Sarcinii și nașterii patologice: gestoze, eminența întreruperii sarcinii; infecții bacteriene și virale; HTA și hipotonia, anemia; acutizarea patologiei cronice cu caracter somatic; nașterea prematură, accelerată, etc.
- Procese inflamatorii în perioada postnatală: meningoencefalitice, infecții respiratorii virale și bacteriale frecvente, etc.
- Traumatismele spinale.
- Radiații nucleare.

C.2.4. Conduita pacientului cu tumori spinale

C.2.4.1. Anamneza

Caseta 11. Date anamnestice

Acuze: la majoritatea copiilor cu tumori spinale primare dezvoltarea maladiei au caracter gradual și progresant, foarte rar maladia poate să se manifeste acut cu dureri pronunțate bruște. Afectarea măduvei spinale se manifeste prin simptome de iritație sau defectarea funcțiilor neuronilor motorie, senzitive și vegetative-trofice. Sindroamele clinice depind de localizarea focarului patologic. Tumorile spinale la copii se manifest de obicei prin dureri meningeale localizate la nivel tumorii. Uneori durerile spinale sunt asociate cu cefalee. La acești pacienți primul simptom poate fi parestezia. Tulburările motorie se asociază la 1-1,5 luni de la debutul durerilor.

C.2.4.2. Examenul neurologic

Caseta 12. Manifestările clinice

- Simptomatologia tumorilor spinale are trei simptoame de bază: radiculare, segmentare și conductorie.
- Dereglările radiculare prezintă fază inițială a modificărilor caracteristice pentru neurinoame crescând din celulele Schwann radiculelor posterioare. În dependență de localizarea tumorii ele se caracterizează prin dureri radiculare. Durerile au caracter de centură sau înfașurate. Pot fi prezente hiperestezii radiculare, parestezii, hipestezii.
- Dereglările segmentare se manifestă prin modificări motorii tip pareze atrofice sau paralizii; dereglări senzitive și vegetative-vasculare în legătură cu nivel de afectarea coarnelor anterioare, posterioare sau laterale a măduvei spinare. La nivel segmentelor afectate dispar reflexele osteotendinoase. Dereglări segmentare sunt tipice pentru tumori intramedulare și sunt simptoamele inițiale pentru ele.
- Dereglările conductorie se caracterizează prin dereglări motorie tip pareze centrale și plegii mai caudal nivelului localizării tumorii și dereglări senzitive, dar la afectări bilaterale și dereglări pelviene. Pentru tumori extramedulare este caracteristic sindrom Brown-Sequard (sindrom afectării de jumătate a măduvei), care caracterizează fază a două a evoluției acestei tumori. La progresarea ulterioară poate dezvolta tablou clinic al compresiunii trasversale a măduvei spinării, care se caracterizează prin para- sau tetraplegie cu prezență semnelor patologice, inviorare tonusului, reflexelor osteo-tendinoase, reflexelor de apărare și altelor semnelor de automatism spinal mai caudal nivelului de afectare.
- Polusul superior al tumorii în caz de dezvoltare al sindromului de afectarea transversală totală a măduvii spinării corespunde nivelului tulburărilor senzitive, despre polusul inferior poate denota nivel reflexelor de apărare.
- De menționat că limită dereglărilor senzitive la etapele anumite încă nu atinge nivelul său real din cauză întreruperii necomplete conductorilor senzitive. La afectare extramedulară ea treptat se ridică, dar în caz de tumorile intramedulare ea coboară caudal din cauza amplasării excentrice căilor lungi în măduvă.

- Simptomele radiculare, segmentare și conductorie sunt rezultatul presiunii directe, iritație sau distrugerea structurilor corespunzător; rezultatul dereglărilor circulației normale a lichidului în spațiul subarahnoidal al măduvei spinării uneori cu formarea pilonului lichid deasupra tumorii și respectiv comprimării a măduvei și dereglărilor de circulație sanguină în sistemul arterelor radiculare și arterei spinale anterioare.
- Tumorile la nivel lombar și sacral se manifestă prin dureri persistente în spate și picioare. Sunt tipice tulburările a funcției organelor pelviene: retenție de urină și defecație, dereglări de erecție. În majoritatea cazurilor dureri se accentuează în poziție orizontală a corpului. Uneori apar dereglări senzitive. Sunt caracteristice slabiciuni în membrele inferioare (uneori paraplegie). Toate aceste tulburări compun sindromul caudei equine.
- Pentru tumorile conusului medular sunt caracteristice parastezii în regiunea perineală, dereglări periferice ale funcției organelor pelviene, diminuarea reflexului anal, dereglări trofice în regiunea sacrală, dureri în regiunea lombară, slabiciuni în picioare. Această este sindromul conusului medular.

C.2.4.3. Investigații paraclinice

Tabelul 1. Investigațiile paraclinice la toate nivelele de asistență medicală

Investigațiile paraclinice	Semnele sugestive pentru CA	Nivelul acordării asistenței medicale		
		AMP	Nivel consultat	Stațion ar
Radiografia a coloanei vertebrale simplă	Pentru a depista schimbări în structurile osoase a coloanei vertebrale		+	+
Mielografie	Pentru a depista compresia tumorală a canalului vertebral			+
CT - scan	Simplă și cu contrast, cu reconstrucție se poate stabili exact prezența și topografia tumorii, forma, extinderea, gradul de vascularizație a acesteia, edemul peritumoral, eventualele hemoragii intratumorale, tipul histologic tumoral.		+	+
Rezonanța magnetică nucleară (RMN)	Constituie un element de progres în diagnosticul TS. Furnizează informații extrem de complexe asupra tuturor structurilor și leziunilor SNC. Unele tumori pot fi diferențiate de ischemii, hemoragii numai cu această metodă.		+	+
CT-mielografie	Poate depista dilatarea canalului vertebral și îngustarea spațiului subarahnoidal.		+	+
Angiografie	Are un rol important în evidențierea vascularizării procesului tumoral			+
Scintigrafia osoasă vertebrală	Metodă de depistare a unor localizări metastatice multiple cât și a unor tumori osoase primitive.			+
Hemoleucograma cu trombocite			+	+
Teste biochimice	Proteina totală, ureea, creatinina, bilirubina totală și fracțiile ei, ALAT, ASAT, glucoza, coagulograma, echilibrul acido-bazic, ionograma.		+	+
Grupa de sânge și RH factor			+	+
ECG			+	+

C.2.4.4. Diagnosticul diferențiat

Caseta 13. Diagnosticul diferențiat al TS la copii

Se face cu afecțiunile care simulează o tumoare spinală.

- **Leziuni vasculare** (ex. Malformațiile arterio-venoase)- Angiografie este recomandată pentru diferențiere
- **Maladie dimielizantă** (ex. Scleroză multiplă)
- **Mielită inflamatorie**
- **Mielopatie paraneoplasică**
- **Maladie care provoacă dureri în anumite segmente corporale** (ex. Holecistită, pielonefrită, patologie intestinală). Pentru a exclude aceste patologii sunt informative: Electromiografie, manevră Valsalva, studiile radiografice.
- **Patologie structurilor vertebrale** (ex. boală Paget)
- **Traumatismele vertebromedulare**
- **Anomalii de dezvoltare a axului neural spinal**

C.2.4.5. Criteriile de spitalizare

Caseta 14. Criteriile de spitalizare a copiilor cu TS

- La copii la care clinic și paraclinic s-a depistat TS
- La copii la care clinic și paraclinic s-a depistat recidivă de TS
- La copii la care clinic și paraclinic s-a depistat semne de afectare a măduvei spinării.

C.2.4.6. Tratamentul

C.2.4.6.1. Tratamentul conservator

Caseta 15. Tratamentul medicamentos

- Diuretice (Sol. Furosemidum 0,1 ml/kg/24 ore i/v; Acetazolamidum 0,06-0,25mg o singură doză dimineața, schema 3-2-1, 3-4 săptămâni)
- Preparatele ce conțin Kaliu (Tab. Asparcam (Kaliu asparatas+Magnesii asparatas) 1-2 pastile zi)
- Corticoterapie (Sol. Dexamethasonum 0,5-1,0 mg/kg/24 ore i/v sau i/m; Sol. Prednisolonum 2mg/kg/24 ore i/v sau i/m)
- Anticonvulsivante (Sol. Diazepamum 0,5%- 0,1-0,2 ml/an sau 0,3-0,5 ml/an; Sol.Natrii oxybutyras 20%- 50-150mg/kg (in absenta tulburarilor respiratorii); Sol.Phenobarbitalum 10mg/kg cu Sol.Natrii chloridum (NaCl) 0,9% i/v (in 10-15min)
- Analgetici (Sol. Metamizoli natrium 50% 5-10 mg/kg x 2-3 ori pe zi; Sol. Tramadol 1-2mg/kg; Sol. Promedol (Trimeperidine) – la copii până la 2 ani nu se folosește, > 2 ani – 0,003 – 0,01 g)
- radioterapie, chimioterapie cu citostatice.

C.2.4.6.2. Tratamentul chirurgical

Caseta 16. Tratamentul chirurgical

Indicații pentru tratamentul chirurgical în TS - este confirmarea diagnosticului de TS.

-Tumorile extramedulare trebuie să fie operate la orice etapă a maladiei, când este stabilit diagnostic.

-În tumorile intramedulare, care cresc numai în limitele măduvei spinării, operația este indicată numai când sunt prezente semne evidente de afectare a funcțiilor măduvei spinale.

- Ablația totală, fără lezarea structurilor vasculonervoase adiacente, cu refacerea căilor de circulație a LCS.
- Ablația parțială cu scopul de a prelungi sau a salva viața pacientului.
- Intervenții paliative care rezolvă doar compresia medulară (laminectomie decompresivă).
- Biopsia pentru stabilirea tipului histologic de TS urmată de exereza chirurgicală sau radioterapia.

C.2.4.6.2.1. Etapa preoperatorie

Caseta 18. Pregătirea preoperatorie

Scopul etapei preoperatorii este pregătirea pacientului pentru intervenție chirurgicală.

Examinarea obligatorie (hematoleucograma cu trombocite, timpul de sângerare, sumarul urinei, ECG, Grupa sângelui și RH factor, analiza biochimică a sângelui), coagulograma, ionograma echilibrul acido-bazic etc.

C.2.4.6.2.2. *Intervenția chirurgicală*

Caseta 19. *Tactica tratamentului chirurgical a TS*

- ***Tactica de tratament a tumorilor intramedulare***

La alegerea tacticii tratamentului chirurgical în caz de TS localizarea intramedulară influențează starea preoperatorie a copilului. Dacă funcțiile măduvei spinării sunt relativ păstrate preferențial se va efectua intervenția cu scop de decompresie a măduvei. În cazul în care sunt prezente semne de afectare totală transversală, se va efectua ablația totală a tumorii.

La nivel cervical laminectomia se efectuează astfel ca fereastra defectului să se afle mai cranial și mai caudal formațiunii patologice. Mielotomia se efectuează pe linia medie posterioară, tumoarea se delimitează prin defragmentare. Intervenția chirurgicală este realizată sub control electrofiziologic. La nivelul toracal, mielotomia este efectuată în zonă nevascularizată, arahnoida se retractează lateral. Hemostaza se efectuează minuțios la etapele de delimitare a tumorii, iar plastia durei mater se efectuează ermetic.

- ***Tactica de tratament a tumorilor extramedulare***

În caz de localizare intradurală a tumorii și creșterea ei din arahnoidă, se efectuează incizia acestei pe perimetru tumorii și ablația prin defragmentare pe etape. Dacă matrixul tumorii se află la suprafața internă a durei mater, atunci se efectuează rezecția acesteia împrejur la matrix cu delimitarea componentului solid a tumorii de la structurile neurale. După ablația tumorii se efectuează plastia durei mater. În caz de localizarea matrixului pe suprafața externă a durei mater și creșterea tumorii extradural, incizia durei mater se efectuează longitudinal cu revizia spațiului intradural pentru a exclude creșterea tumorii.

- ***Tactica de tratament a neurinoamelor tip „clipsidra”***

Tratament chirurgical include 2 etape.

I etapă - rezecția părții intravertebrale a tumorii. Se efectuează incizia liniară pe proiecția proceselor spinoase a vertebrelor, scheletarea arcurilor vertebrale, laminectomie la 2 nivele, incizia durei mater și ablația microchirurgicală a părții intravertebrale a tumorii.

II etapă - de obicei este efectuată la 3-4 săptămâni după I etapă. Incizie suplimentară pe partea ipsilaterală a tumorii, rezecție proceselor articulare, dilatarea foramenelor intervertebrale, prin care se produce rezecția părții extravertebrale a tumorii.

C.2.4.6.2.3. *Etapa postoperatorie*

Caseta 20. *Conduita postoperatorie*

- Regim alimentar
- Examen obiectiv zilnic
- Antibioterapie (Cefotaximum 100mg/kg/24 ore la fiecare 8 ore i/v sau i/m sau Ceftriaxonu 100mg/kg/24 ore i/v sau i/m)
- Antiperetice (Sol. Metamizoli natrium 50% 5-10 mg/kg x 2-3 ori pe zi; Sol. Paracetamolul- doza maxima 25mg/kg, apoi 12,5mg/kg fiecare 6 ore 2-3 zile)
- Antihistaminice (Sol. Diphenhydraminum 1% 5mg/kg/24 ore, Sol. Chloropyraminum 2% - 1ml x1 priză).
- Diuretice (Sol. Furosemidum 0,1 ml/kg/24 ore i/v 1-2 zile; Sol. Acetazolamidum 0,06-0,25mg o singură doză dimineața, schema 3-2-1.
- Preparate de kaliu (Sol. Kalii chloridum (KCl) 4% - 2,5/500ml , Tab. Asparcam (Kalii asparatas+Magnesii asparatas) 1-2 pastile zi)
- Anticonvulsivante (Sol. Diazepamum 0,5%- 0,1-0,2 ml/an sau 0,3-0,5 ml/an; Sol. Natrii oxybutyras 20%- 50-150mg/kg (în absenta tulburărilor respiratorii); Sol. Phenobarbitalum 10mg/kg cu Sol. Natrii chloridum (NaCl) 0,9% i/v (in 10-15min)
- Hemostatice (Aminocaproic acid 0,25/ kg corp /24h; Sol. Etamsylatum 12,5% 2 ml i/v 10-15mg/kg – 24 ore).
- Corticoterapie (Sol. Dexametasonum 0,5-1,0mg/kg/24 ore i/v sau i/m; Sol. Prednizolonum 2mg/kg/24 ore i/v sau i/m)
- Analgezice (Sol. Metamizoli natrium 50% 5-10 mg/kg x 2-3 ori pe zi; Sol. Tramadol 1-2mg/kg; Promedol (Trimeperidine) – la copii până la 2 ani nu se folosește > 2 ani – 0,003 – 0,01 g)

Terapie intensiva postoperatorie (la indicatii, in cazuri severe)

- Sol. Dextranum 40 100-200ml, i/v, 10 ml / kg
- Plasma nativa 100-200ml i/v sau congelată 10 ml/ kg în 24 ore
- Sol. Natrii chloridum (NaCl) 0,9% 5-10 mg/kg/24 ore, i/v
- Sol. Glucosum 5-10% 5-10 mg/kg/24 ore, i/v

Caseta 22. Criterii de externare

- Lipsa febrei
- Lipsa complicațiilor anestezice, postoperatorii.
- Lipsa infectării plăgii postoperatorie

C.2.4.7. Supravegherea pacienților**Caseta 23. Supravegherea pacienților cu TS**

- Controlul neurochirurgului peste-o lună
- Evidența medicului de familie
- Evidența neurologului
- CT sau RMN în dinamică

C.2.5. Complicațiile**Caseta 24. Complicațiile TS**

- Recidiva TS
- Metastazarea
- Deficit neurologic cauzat de lezarea măduvei spinării sau radiculelor nervoase

D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

D.1. Instituțiile de AMP	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • medic de familie • asistenta medicului de familie • laborant
	Aparate, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • instrumente pentru examen neurologic • laborator clinic
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • Preparate diuretice • Preparate anticonvulsivante • Preparate corticosteroide
D.2. Secțiile și instituțiile consultativ-diagnostice ambulatorii	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • pediatru • chirurg pediatru • neurolog • oftalmolog • neurochirurg • medic imagist • oncolog pediatru • asistența neurologului • asistența oftalmologului • asistența imagistului • asistența neurochirurgului • laborant • asistența oncologului pediatru
	Aparate, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> • instrumente pentru examen neurologic • Oftalmoscop • ECHO • EEG • Aparat rentghenologic

	<ul style="list-style-type: none"> • CT-scan • RMN • Ultrasonograf • laborator clinic
D.3. Secțiile de neurochirurgie ale spitalelor, municipale, secții de neurochirurgie republicane	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • Preparate diuretice • Preparate anticonvulsivante • Preparate corticosteroide • Preparate cistostatice
	Personal: <ul style="list-style-type: none"> • pediatru • neurolog • oftalmolog • neurochirurg • medic imagist • oncolog pediatru • medic patomorfolog • asistența neurologului • asistența oftalmologului • asistența imagistului • asistența neurochirurgului • laborant • asistența oncologului pediatru • asistența patomorfologului
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> • Preparate diuretice • Preparate anticonvulsivante • Preparate corticosteroide • Preparate hemostatice • Preparate antipretice • Preparate antioxidante • Preparate antihistaminice • Preparate antimicotice • Preparate antibacteriale • Preparate cistostatice

E. INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLIMENTĂRII PROTOCOLULUI

Nr. d/o	Scopurile protocolului	Măsurile atingerii scopului	Metoda de calcul al a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	A spori numărul de pacienți, care beneficiază de educație în TS în DCIS și la nivel de staționar	1.1. Proportia pacienților cu risc de dezvoltare a TS luați la evidență	Numărul pacienților cu vârsta de până la 3 ani luați la evidență cu riscul de dezvoltare al TS	Numărul total al pacienților cu vârsta de până la 3 ani luați la evidență cu TS pe parcursul ultimului an
2.	A spori diagnosticul TS la copii stabilit în timp	2.1. Proportia pacienților diagnosticați și luați la evidență cu TS	Numărul pacienților cu vârsta de până la 18 ani luați la evidență cu TS, stabilit la timp	Numărul total de pacienți luați la evidență cu TS pe parcursul ultimului an
3.	A spori calitatea examinării și tratamentului pacienților cu TS	3.1. Proportia pacienților cu TS examinați și tratați	Numărul pacienților cu vârsta de până la 18 ani cu diagnosticul de TS, care au fost supuși examenului și tratamentului recomandat	Numărul pacienților cu vârsta de până la 18 ani care se tratează sub supravegherea medicului neurochirurg cu diagnosticul de TS pe parcursul ultimului an
4.	A micșora numărul de complicații al TS	4.1. Proportia pacienților cu TS care au dezvoltat complicații	Numărul de pacienți cu vârsta de până la 18 ani cu TS care au dezvoltat complicații	Numărul pacienților cu vârsta de până la 18 ani care se tratează sub supravegherea medicului neurochirurg cu diagnosticul de TS pe parcursul ultimului an

Anexa 1.

GHID pentru pacienți, părinți **(Informație pentru pacient cu tumoare spinală și părinții lui)**

Acest ghid descrie asistența medicală și tratamentul copiilor cu TS în cadrul serviciului de sănătate din Republica Moldova. În ghid se explică indicațiile adresate pacienților cu TS, dar și familiilor acestora, părinților și tuturor celor care doresc să cunoască cât mai mult despre această maladie. Ghidul vă va ajuta să înțelegeți mai bine opțiunile de îngrijire și tratament al TS. Nu sunt descrise în detalii maladia, analizele și tratamentul necesar, despre acestea veți afla de la medicul de familie.

Definiție: Sunt formațiuni benigne sau maligne care apar la interiorul sau în apropierea măduvei spinării sau a vertebrelor, care derivă din țesutul nervos propriu-zis, meninge, resturi embrionare, structurile osoase a coloanei vertebrale.

Simptome: Pacientii cu tumori spinale prezinta dureri in zona localizarii tumorii. Simptomele dureaza timp indelungat, deoarece tumorile aceste cresc lent. Durerea se accentuează de obicei noaptea. După intervale variabile de timp pacienții acuza deficite motorii, parestezii, furnicături, anestezie cutanată cu diferite dispoziții anatomice, tulburări de mers, tulburări ale funcției sfincterelor urinare și anale.

Diagnostic: Examenul neurologic atent și complet este capabil să localizeze nivelul leziunii. Testarea funcției diferitor mușchi ca și testarea sensibilității de toate tipurile determină gravitatea afectării structurale a măduvei. Diagnosticul de precizie se efectuează prin RMN cu și fără administrare de substanță de contrast.

Tratament:

1. Indicații pentru tratamentul chirurgical în TS - este diagnosticului de TS.

Tumorile extramedulare trebuie să fie operate la orice etapă a maladiei, când este stabilit diagnosticul.

La tumorile intramedulare, care cresc numai în limitele măduvei spinării, intervenția este indicată numai când sunt prezente semnele concludente de afectarea funcțiilor măduvei spinării.

2. Intervenția chirurgicală prin rezecție a tumorii este suficientă pentru vindecarea definitivă în tumorile benigne. Tumorile metastatice și gliomele pot beneficia de tratament oncologic postoperator. Investigațiile paraclinice necesare pentru stabilirea diagnosticului de TS: tomografia axială computerizată (CT – scan), rezonanța magnetică nucleară (RMN)

3. Tratamentul TS – este chirurgical: ablația totală sau parțială a tumorii, biopsia. Tratamentul chirurgical trebuie asociat cu radioterapie sau chimioterapie cu citostatice.

4. Supravegherea copiilor ce suferă de TS și cei care au suportat o intervenție chirurgicală în patologia dată se va efectua de neurolog și neurochirurg. Examenul CT – scan sau RMN repetate, permit de a exclude recidiva tumorii. Vindecarea unei TS este apreciată numai după 10 ani după intervenția chirurgicală.

De respectat regimul tratamentului prescris, recomandările medicului și controlul regulat. Toate aceste măsuri au ca scop ameliorarea calității vieții copilului D-voastră și prevenirea complicațiilor grave.

Anexa 2. Fișa standardizată de audit medical bazat pe criteriile pentru Tumorile vertebro-medulare la copil - staționar

FIȘA STANDARDIZATĂ DE AUDIT MEDICAL BAZAT PE CRITERIILE PENTRU Tumorile vertebro- medulare la copii - staționar			
	Domeniul Prompt	Definiții și note	caz
1	Denumirea IMSP evaluată prin audit	Denumirea oficială	
2	Persoana responsabilă de completarea fișei	Nume, prenume, telefon de contact	
3	Numărul fișei medicale		
4	Ziua, luna, anul de naștere a pacientului	ZZ-LL-AAAA sau necunoscută = 9	
5	Sexul pacientului	masculin = 1; feminin = 2	
6	Mediul de reședință	urban = 1; rural = 2; nu se știe = 9	
7	Numele medicului curant	Nume, prenume, telefon de contact	
INTERNAREA			
8	Instituția medicală unde a fost solicitat ajutorul medical primar	AMP = 1; AMU = 2; secția consultativă = 3; instituție medicală privată = 5; staționar = 6; adresare directă = 6; alte instituții = 7; nu se știe = 9	
9	Data și ora internării în spital	Data (ZZ: LL: AAAA); ora (00:00); nu se știe = 9	
10	Data și ora internării în Terapie intensivă/SATI	Data (ZZ: LL: AAAA); ora (00:00); nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9	
11	Durata internării în Terapie Intensivă/SATI (zile)	număr de ore nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9	
12	Durata internării în spital (zile)	număr de zile; nu se știe = 9	
13	Transferul în alte secții	nu = 0; da = 1; nu a fost necesar = 5;	
14	Respectarea criteriilor de transportare	nu = 0; da = 1; nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9	
15	Respectarea criteriilor de internare	nu = 0; da = 1; nu se știe = 9	
DIAGNOSTICUL			

16	Starea pacientului la internare	ușoară = 1; medie = 2; gravă = 3; hipertoxică = 4; necunoscut = 9	
17	Faza evolutivă a bolii la internare	ciclică (comună) = 1; cu complicații specifice = 2; cu complicații nespecifice = 3; cu maladii intercurrente = 4; cu acutizarea maladiilor de fon = 5; necunoscut = 9	
18	Investigații de laborator	nu = 0; da = 1; nu se știe = 9 analiza gen. a sângelui = 2; teste biochimice = 3; trombocitele = 4; Grupa de sânge și RH factor = 5; examenul histologic = 6	
19	Cosultat de alți specialiști	nu = 0; da = 1; nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9;	
20	Investigații indicate de către alți specialiști	nu = 0; da = 1; nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9	
	ISTORICUL MEDICAL AL PACIENȚILOR		
21	Profilaxia specifică	nu = 0; da = 1; nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9	
22	Face parte pacientul din grupul de risc	nu = 0; da = 1; nu se știe = 9	
23	Managementul stărilor de urgență	nu = 0; da = 1; nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9;	
24	Maladii concomitente înregistrate	nu = 0; da = 1; nu se știe = 9	
25	Sechelele tumorilor vertebro- medulare	nu = 0; da = 1; nu se știe = 9	
	TRATAMENTUL		
26	Unde a fost inițiat tratamentul	AMP = 1; AMU = 2; secția consultativă = 3; staționar = 4; instituție medicală privată = 5; alte instituții = 6; la domiciliu = 7; nu se știe = 9	
27	Tratamentul etiopatogenetic	nu = 0; da = 1; nu se știe = 9	
28	Tratamentul simptomatic (inclusiv cel de urgență)	nu = 0; da = 1; nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9	
29	Tratamentul chirurgical	nu = 0; da = 1; nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9	
30	Respectarea criteriilor de monitorizare clinică și paraclinică a pacienților cu tumori vertebro- medulare	nu = 0; da = 1; nu a fost necesar = 5; nu se știe = 9	
31	Efecte adverse înregistrate	nu = 0; da = 1; nu se știe = 9	
32	Rezultatele tratamentului	vindecare = 1; complicații = 8; nu se știe = 9	
33	Respectarea criteriilor de externare	nu = 0; da = 1; nu se știe = 9	
34	Data externării/transferului sau decesului	Data externării/transferului (ZZ: LL: AAAA) sau necunoscută = 9	
		Data decesului (ZZ: LL: AAAA) sau necunoscută = 9	

BIBLIOGRAFIE

1. David A. et al. Brain and spinal tumors of childhood. London, 2004.
2. Dickman C.A., Fehlings M.G., Gokaslan Z.L. Spinal cord and spinal tumors. New York, 2005.
3. Epstein F., Constantini S. Spinal cord tumors of childhood. New York, 2005.
4. Klekamp J., Samii M. Surgery of spinal tumors. Berlin Heidelberg, 2007.
5. Polyakov Yu., Olyushin V.Ye., Gulyayev D.A. Spinal tumors: treatment tactics and algorithms. Российский научно-исследовательский нейрохирургический институт им. А.Л. Поленова, г. Санкт-Петербург, 2008.
6. Ravi Ravamuthi et al. Textbook of operative neurosurgery. India, New Delhi vol.1. 2007.
7. Șerban D., Exergian F., Ciurea A. Dificultăți de diagnostic și de tratament în tumorile intramedulare. București, Practica Medicală, Vol. III, Nr. 1, 2013.
8. Weber DC, Wang Y, Miller R, et al. Long-term outcome of patients with spinal myxopapillary ependymoma: treatment results from the MD Anderson Cancer Center and institutions from the Rare Cancer Network. Neuro Oncol 2015; 17:588.
9. Yasuaki Tokuhashi et al. Scoring system for prediction of metastatic spine tumor prognosis. World J Orthop. 2014 Jul 18; 5(3): 262–271.
10. Берснев В.П., Давыдов Е.А., Кондаков Е.Н. Хирургия позвоночника спинного мозга и периферических нервов, 1998.
11. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И. Неврология и нейрохирургия в 2-х томах, том 2. 2015.
12. Евзиков Г.Ю., Крылов В.В., Яхно Н.Н. Хирургическое лечение внутримозговых спинальных опухолей, «Гэотар Медиа», 2006.
13. Зозули Ю.А. Опухоли спинного мозга и позвоночника. Украина. 2010.
14. Коновалов А.Н., Корниенко В.Н., Пронин И.Н. Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии. Москва 1997г.
15. Яценко С. Первичные и вторичные опухоли спинного мозга у детей. Диагностика, клиника, комплексное лечение. Диссертация. Москва 2004.