Первичные опухоли центральной нервной системы

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C70.0, C70.1, C70.9, C71.0, C71.1, C71.2, C71.3, C71.4 · Ассоциация нейрохирургов России, Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии»

Первичные опухоли ЦНС — неоднородная группа новообразований, происходящих из тканей головного и спинного мозга и их оболочек. Тактика определяется прежде всего интегративным морфологическим и молекулярным диагнозом, локализацией, распространённостью и функциональным состоянием пациента; лечение планирует мультидисциплинарный консилиум.

Главное

- Стадирование по TNM и по анатомо-топографическим характеристикам для первичных опухолей ЦНС не используют. Ключевые параметры — гистологический диагноз и степень злокачественности WHO grade 1–4.
- Диагноз должен быть интегративным: гистологический тип, grade, значимые молекулярные признаки, локализация и распространённость опухоли, а также сведения о ранее проведённом лечении.
- Для большинства опухолей основным методом визуализации служит МРТ головного мозга с контрастированием; при риске лептоменингеального распространения обследуют также весь спинной мозг с контрастированием.
- Тактика лечения может включать хирургическое лечение, лучевую терапию и противоопухолевую лекарственную терапию; выбор определяется гистологическим типом, молекулярными маркерами, возрастом пациента и ответом на лечение.
- После лечения МРТ головного мозга с контрастированием выполняют в первые 2 года каждые 3 месяца, затем каждые 6 месяцев; динамику оценивают по RANO. Для отдельных опухолей дополнительно проводят МРТ спинного мозга.
- Тактику определяет консилиум с участием нейрохирурга, онколога и радиотерапевта; при необходимости привлекают невролога, эндокринолога, офтальмолога и других специалистов.

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез, проведите оценку неврологического и соматического статуса, оцените функциональный статус по шкале Карновского. УУР С, УДД 5.
2. Выполните МРТ головного мозга без и с контрастированием в режимах T1, T2, T2-FLAIR и T1 после контрастирования, в трёх проекциях либо с тонкими аксиальными срезами. УУР С, УДД 5.
3. При медуллобластоме, пинеобластоме, первичной герминогенной опухоли ЦНС и других состояниях с риском распространения по оболочкам выполните МРТ головного и всего спинного мозга с контрастированием; после операции, если исследование не было выполнено ранее, МРТ проводят не ранее чем через 2–3 недели.
4. Получите общий анализ крови, биохимический анализ крови и коагулограмму. При опухоли пинеальной или хиазмально-селлярной области определите альфа-фетопротеин, β-ХГЧ и ЛДГ. УУР С, УДД 5.
5. Пациентам с опухолями ЦНС и судорожными припадками в анамнезе проведите электроэнцефалографию. УУР С, УДД 5.
6. Подтвердите диагноз исследованием биопсийного или операционного материала с гистологией и иммуногистохимией. УУР С, УДД 5.
7. Если хирургическое удаление невозможно или нецелесообразно, а также при подозрении на первичную лимфому ЦНС, выполняют стереотаксическую либо открытую биопсию. УУР С, УДД 5.
8. Для интегративной классификации и уточнения прогноза по возможности исследуйте IDH1/2, метилирование MGMT и коделецию 1p/19q. УУР С, УДД 5.
9. При технической возможности дополнительно оценивают молекулярно-генетические характеристики, включая ATRX, TERT и BRAF, в зависимости от клинической ситуации.

Лечение

- Операцию или биопсию проводят в специализированном нейрохирургическом учреждении с опытом нейроонкологических вмешательств; цель удаления — максимально уменьшить объём опухоли, снизить масс-эффект и получить материал для диагностики. При близости к моторным зонам, проводящим путям и черепным нервам применяют нейрофизиологический мониторинг. УУР С, УДД 5.
- Для повышения радикальности удаления используют нейронавигацию, интраоперационную ультразвуковую флоуметрию и флюоресцентную диагностику с аминолевулиновой кислотой. УУР В, УДД 2.
- При злокачественных опухолях grade 3–4 лучевую терапию начинают в срок до 6 недель после операции; для диффузных глиом grade 3–4 обычно применяют РОД 1,8–2,0 Гр до СОД 59,4–60 Гр. УУР С, УДД 5.
- При глиобластоме и астроцитоме grade 4 режим выбора после операции — химиолучевая терапия с темозоломидом 75 мг/м² ежедневно в течение курса лучевой терапии 30 фракций по 2 Гр, затем 6–12 курсов темозоломида 150–200 мг/м² в дни 1–5 каждые 28 дней. УУР С, УДД 5.
- Для диффузных глиом низкой степени злокачественности у взрослых лучевую терапию проводят с РОД 1,8–2,0 Гр до СОД 50,4–54 Гр. Для глиом grade 3 может применяться режим PCV: ломустин 100 мг/м² в день 1, винкристин 1,4 мг/м² в дни 1 и 8, прокарбазин 70 мг/м² в дни 8–21, каждые 6 недель. УУР С, УДД 5.
- При первичной лимфоме ЦНС высокодозный метотрексат 3,5–8 г/м² применяют в первой линии у пациентов не старше 65 лет, с индексом Карновского более 50 и сохранной функцией печени и почек; лечение проводят в стационаре с контролем концентрации препарата в крови. УУР С, УДД 5.
- При клинически значимом повышении β-ХГЧ от 5 норм или АФП более 2 норм лечение первичной герминогенной опухоли ЦНС начинают химиотерапией без гистологической верификации. Для чистой герминомы используют цисплатин + этопозид с последующим облучением желудочковой системы до СОД 24 Гр при отсутствии данных о метастазировании по оболочкам спинного мозга. УУР С, УДД 5.
- При неврологической симптоматике из-за внутричерепной гипертензии, масс-эффекта или гидроцефалии назначают минимальную эффективную дозу дексаметазона 0,5–4 мг с последующим постепенным снижением после регресса симптомов. При подозрении на лимфому глюкокортикоиды до морфологической верификации не применяют, кроме угрожающего жизни отёка или дислокации мозга. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- При неврологических симптомах, характерных для опухоли головного или спинного мозга, направьте пациента к неврологу и/или на МРТ с контрастированием; при выявлении объёмного процесса — к нейрохирургу.
- Если объёмное образование вместе с клиническими проявлениями непосредственно угрожает жизни, пациента госпитализируют для нейрохирургического лечения.
- Экстренная или неотложная госпитализация показана при осложнениях опухоли либо осложнениях хирургического, лучевого или лекарственного лечения, требующих специализированной помощи.
- Плановая госпитализация нужна для сложных интервенционных диагностических вмешательств или противоопухолевого лечения, требующего наблюдения в круглосуточном или дневном стационаре.
- Консультация в центре амбулаторной онкологической помощи или первичном онкологическом кабинете должна состояться не позднее 5 рабочих дней после выдачи направления; при невозможности выполнить необходимый объём помощи пациента маршрутизируют в другие специализированные медицинские организации, в том числе федеральные центры.

Частые вопросы

Нужно ли стадировать первичную опухоль ЦНС по TNM?

Нет. TNM и отдельное анатомо-топографическое стадирование не применяют; прогноз и лечение прежде всего определяются морфологическим диагнозом и grade.

Когда нужна МРТ всего спинного мозга?

Она обязательна при опухолях с риском распространения по оболочкам, включая медуллобластому, пинеобластому, первичные герминогенные опухоли ЦНС, а также при опухолях спинного мозга. При эпендимоме дополнительно обследуют головной мозг для исключения первичного церебрального очага и метастазов.

Можно ли поставить диагноз без биопсии?

В отдельных случаях — да: при типичных клинико-нейровизуализационных признаках некоторых образований либо когда биопсия в функционально важной зоне, при тяжёлом состоянии или выраженной васкуляризации несёт высокий риск инвалидизации или смерти. Для большинства опухолей диагноз подтверждают исследованием операционного или биопсийного материала.

Нужно ли назначать противосудорожные препараты профилактически?

Нет, у пациентов без судорожного синдрома профилактическая противосудорожная терапия не рекомендуется. При судорогах, в том числе в анамнезе, нужна консультация невролога для назначения или коррекции лечения.

Как часто контролировать пациента после лечения?

МРТ головного мозга без и с контрастированием выполняют каждые 3 месяца в первые 2 года, затем один раз в 6 месяцев; при отдельных опухолях или появлении неврологической симптоматики добавляют МРТ спинного мозга. Ответ оценивают по критериям RANO.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/585-pervichnye-opuholi-centralnoj-nervnoj-sistemy. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/585_2