

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Лекция



Общая характеристика

- Опухоли головного мозга составляют **от 6 до 8,6%** от общего числа новообразований человека.
- Они встречаются одинаково часто у мужчин и женщин в любом возрасте, преимущественно в среднем.
- **44%** наблюдений приходится на возраст от 26 до 45 лет. На долю детей (от 1 до 15 лет) выпадает **17%**, а старше 50 лет - **5,2%** случаев.
- Зрелые и доброкачественные опухоли **в 3 раза чаще встречаются у женщин**, а злокачественные опухоли и метастазы рака – **в 3 раза чаще у мужчин**.

Происхождение опухолей головного мозга (гипотеза Бейли и Кушинга, 1926)

- Клеточный состав опухолей в каждом отдельном случае соответствует тому или иному этап превращения эпителия медуллярной трубки в различные типы клеток зрелой нервной ткани.
- В норме, эмбриональный незрелый медуллобласт, пройдя в процессе созревания через промежуточные формы спонгиобласта и астробласта, дифференцируется либо в зрелый астроцит, олигодендроцит, либо в эпендимарный и хореоидальный эпителий, пинеальную клетку, а затем, через стадию невробласта, в нейрон.

- Если на каком-либо этапе созревание клеток прекратится и ребенок родится с «островком» незрелых клеток, то в процессе его жизни бластоматозное разрастание эмбриональных клеточных элементов может дать начало опухоли, название которой соответствует большинству клеточных элементов в ней - **медуллобластоме, астроцитоме, олигодендроглиоме** и т.п.

Классификация опухолей ГОЛОВНОГО МОЗГА

Классификации строятся на 2 принципах:

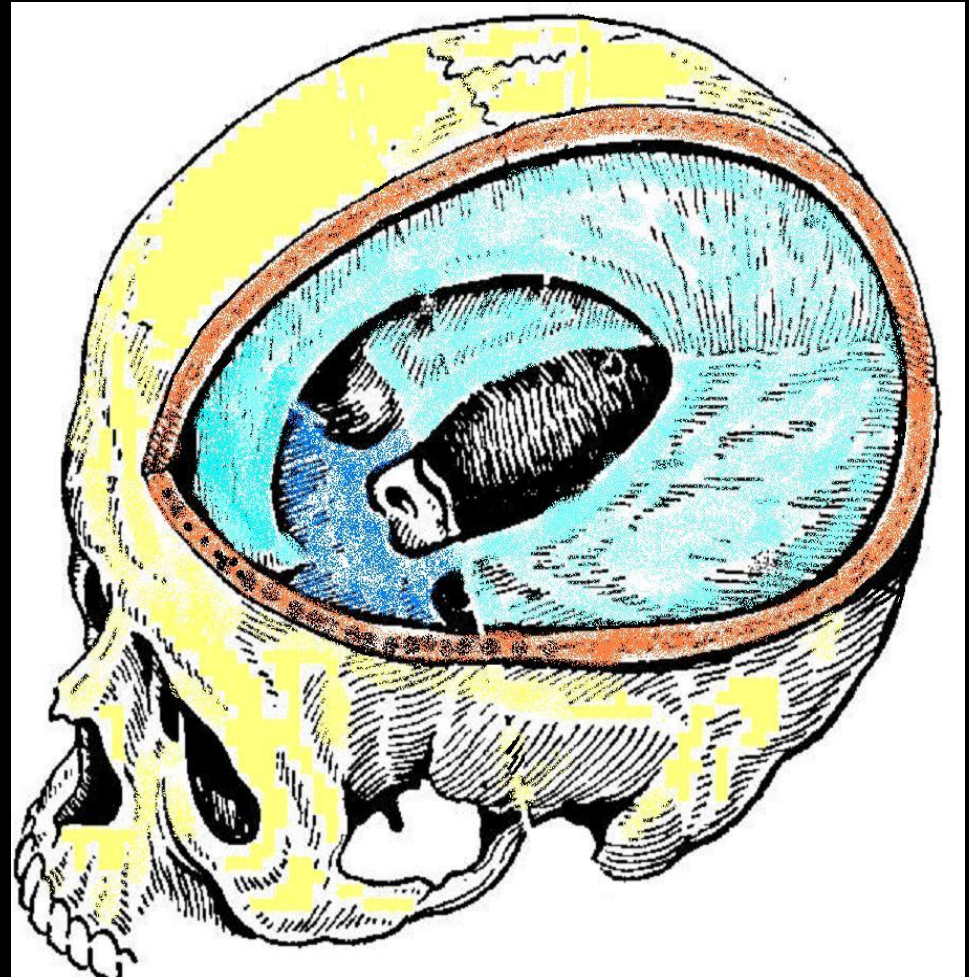
а) топографо-анатомическом, то есть по локализации новообразования в полости черепа и головном мозге;

б) патоморфологическом, учитывающем гистогенез, строение и биологические свойства опухоли.

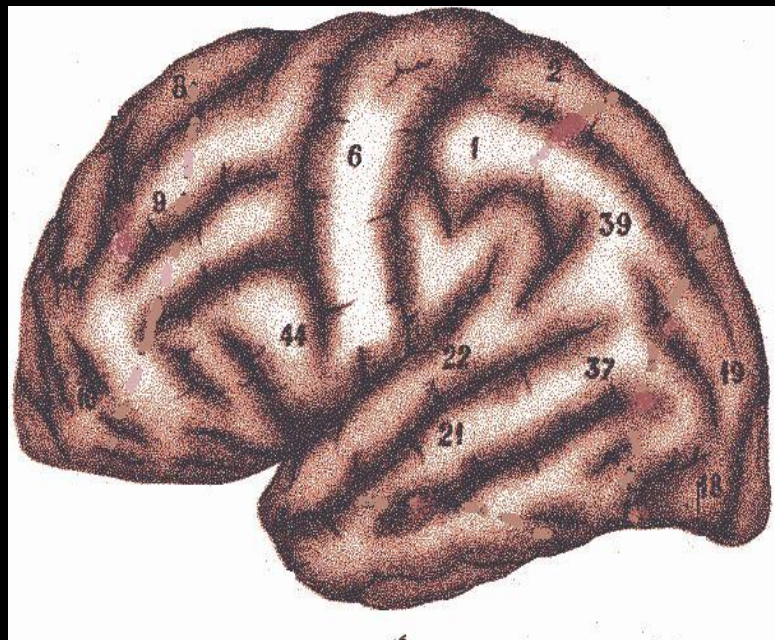
- Оба классификационных принципа имеют большое значение для клиники, диагностики, прогноза, хирургического лечения и исхода заболевания.

Топографо-анатомическая классификация

- Все новообразования разделяются на расположенные над мозжечковым наметом и под ним - **супра- и субтенториальные.**



- **Супратенториальные опухоли** составляют у взрослых $2/3$, а у детей $1/3$ всех новообразований головного мозга.
- К ним относятся **опухоли больших полушарий** (которые в свою очередь подразделяются по долям мозга), и **опухоли гипофизарной области** (аденомы гипофиза, краниофарингиомы, опухоли хиазмы зрительных нервов).



- **Субтенториальные опухоли** расположены в задней черепной ямке и составляют у взрослых около 1/3, а у детей 2/3 всех новообразований.
- К ним относятся **опухоли червя и полушарий мозжечка, мосто-мозжечкового угла, IV желудочка и ствола мозга** (варолиевого моста и продолговатого мозга).



Патоморфологическая классификация

- По данным иммуногистохимии и молекулярно-генетическому анализу, различаются структурно - биологические свойства опухолей нервной системы, характер их роста, склонность к малигнизации и метастазированию.
- Выделяют **первичные и вторичные** (метастатические) опухоли. Первичные делятся на **доброкачественные и злокачественные 0-3 степеней**.

Первичные опухоли нервной системы

- 1. Нейроэпителиальные опухоли.** Они составляют около **55%** всех опухолей. Раньше они назывались нейроэктодермальными, то есть происходящими из наружного зародышевого листка, как и вся нервная система. Эти опухоли, растут из нервной ткани – глии и носят также название **глиом**, за исключением **неврино**, развивающихся из элементов шванновской оболочки нерва.

Доброкачественные

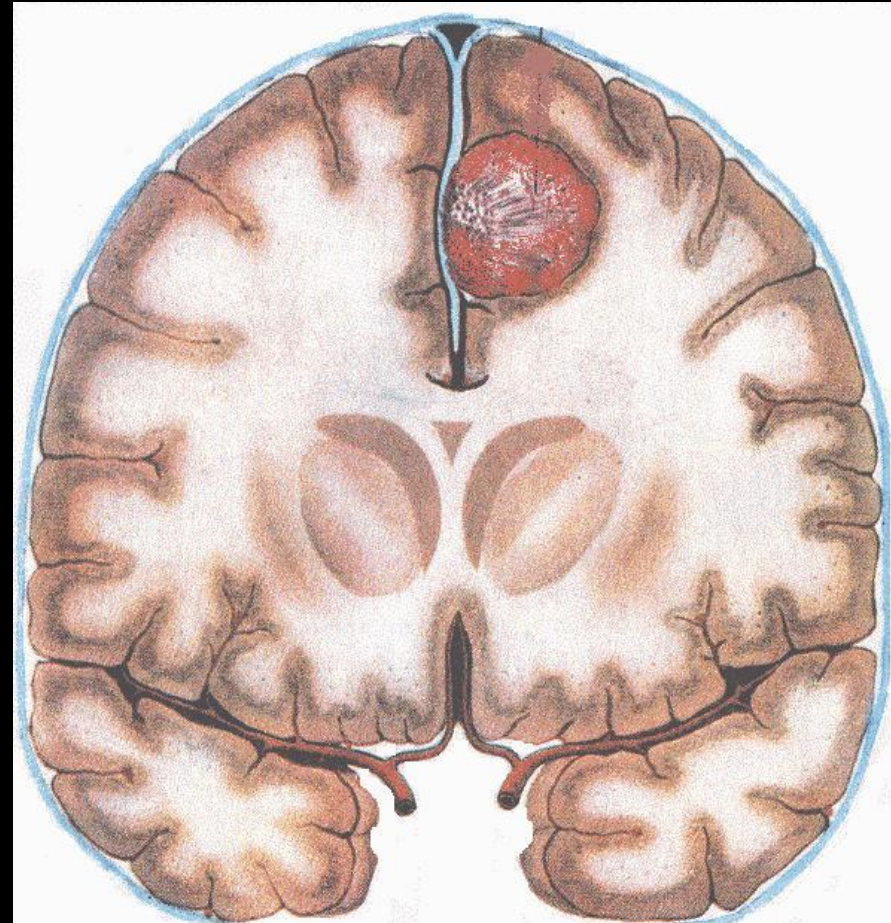
- **Астроцитома** (фибрилярная, протоплазматическая, смешанная, пилоцитарная, ксантоастроцитома плеоморфная, субэпендимарная гигантоклеточная астроцитома).
- **Олигодендроглиома, олигоастроцитома.**
- **Эпендимома** (миксопапиллярная), **субэпендимома.**
- **Папиллома хориоидного сплетения.**
- **Ганглиоцитома, нейроцитома** центральная, **ганглиоглиома.**
- **Пинеоцитома.**

Злокачественные

- **Астроцитома анапластическая** (любого клеточного типа).
- **Глиобластома** (гигантоклеточная, глиосаркома),
- **Олигодендроглиома** анапластическая, **эпендимома** анапластическая, **олигоастроцитома** анапластическая, **глиоматоз мозга**.
- **Карцинома хориоидного сплетения**, **ганглиоцитома** анапластическая, **ганглиоглиома** анапластическая, **ганглионейробластома**.
- **Пинеоцитома** анапластическая (пинеобластома).
- **Медуллобластома**, **нейробластома**, **медуллоэпителиома**.

2. Опухоли мозговых оболочек - исходят из незрелых элементов оболочек и сосудов головного мозга и составляют **30%** всех опухолей. Они носят название **арахноидэндотелиом (менингиом) и ангиоретикулем.**

- Опухоли растут на поверхности полушарий мозга, основании мозга, в межполушарной щели, а также имеют внутримозговую локализацию.

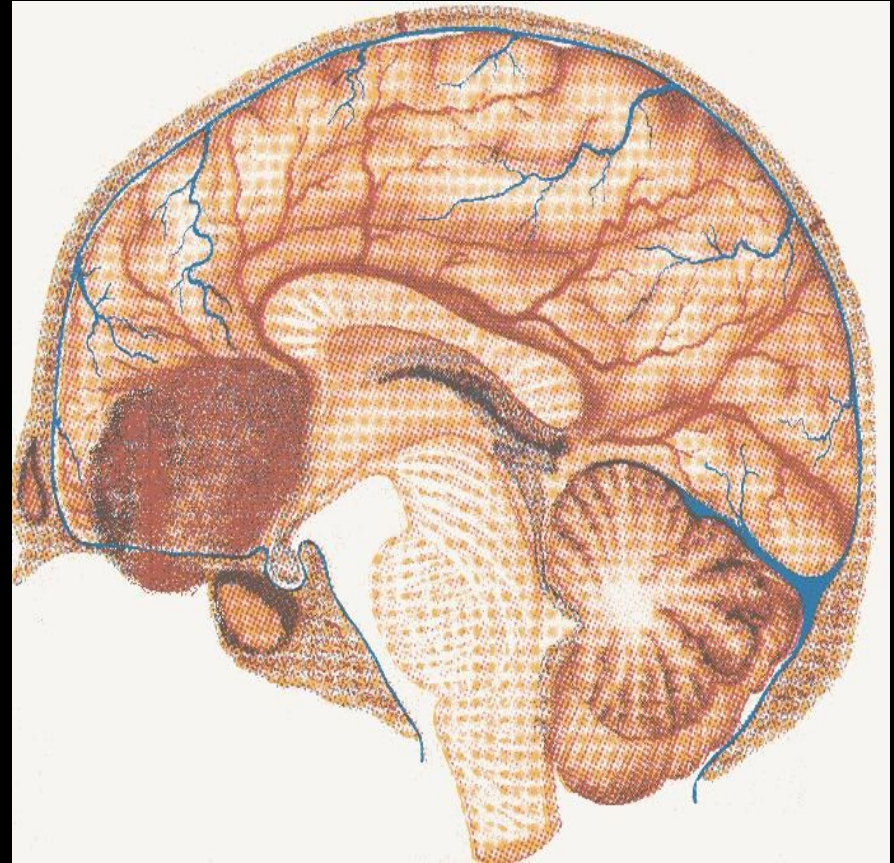


Доброкачественные

- **Менингиома**
(менинготелиальная, смешанная, фибробластическая, псаммоматозная, ангиоматозная).
- **Гемангиобластома**
(ангиоретикулема).

Злокачественные

- **Менингиома**
анапластическая.
- **Саркоматоз**
мозговых оболочек.



3. Опухоли оболочек черепных нервов.

Доброкачественные

- Шваннома
(невринома).
- Нейрофиброматоз.

Злокачественные

- Шваннома
анапластическая.
- Нейрофибросаркома.



4. Герминативноклеточные опухоли и тератомы

Доброкачественные

- Тератома.

Злокачественные

- Тератома злокачественная.
- Герминома.
- Карцинома эмбриональная.
- Опухоль желточного мешка (эндодермального синуса).

5. Опухоли кроветворной ткани.

Злокачественные

- Лимфома злокачественная.
- Плазмоцитома.

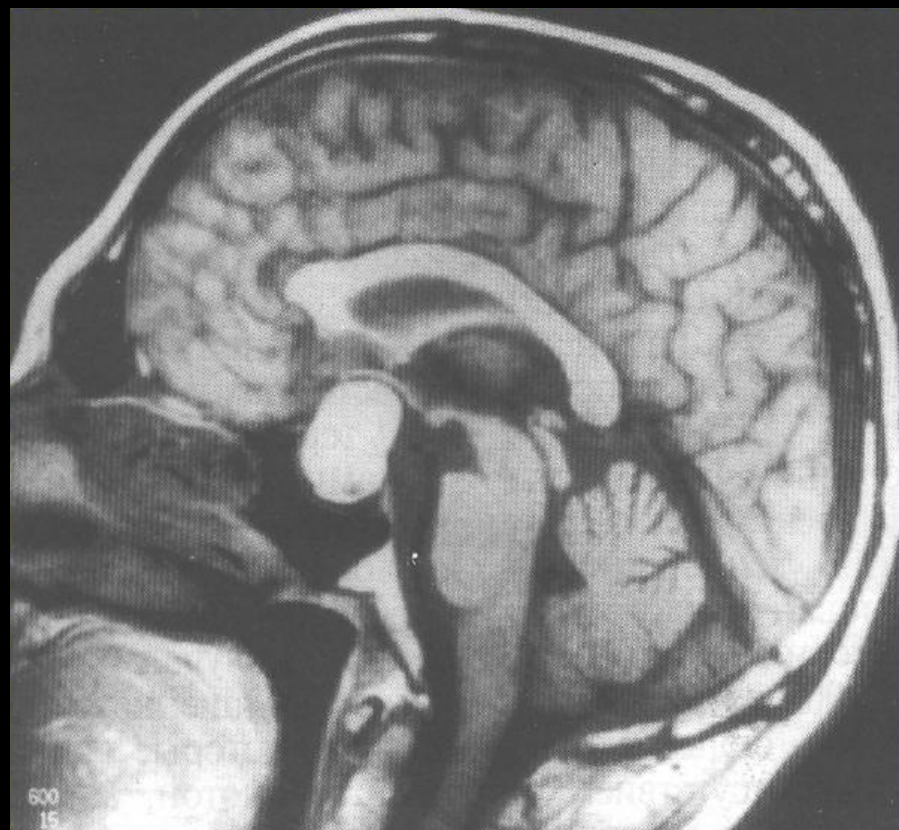
6. Опухоли гипофиза и гипофизарного ряда.

Доброкачественные

- Аденомы гипофиза и краниофарингиомы.

Злокачественные

- Карциномы гипофиза.



7. Опухоли, врастающие в полость черепа.

Доброкачественные

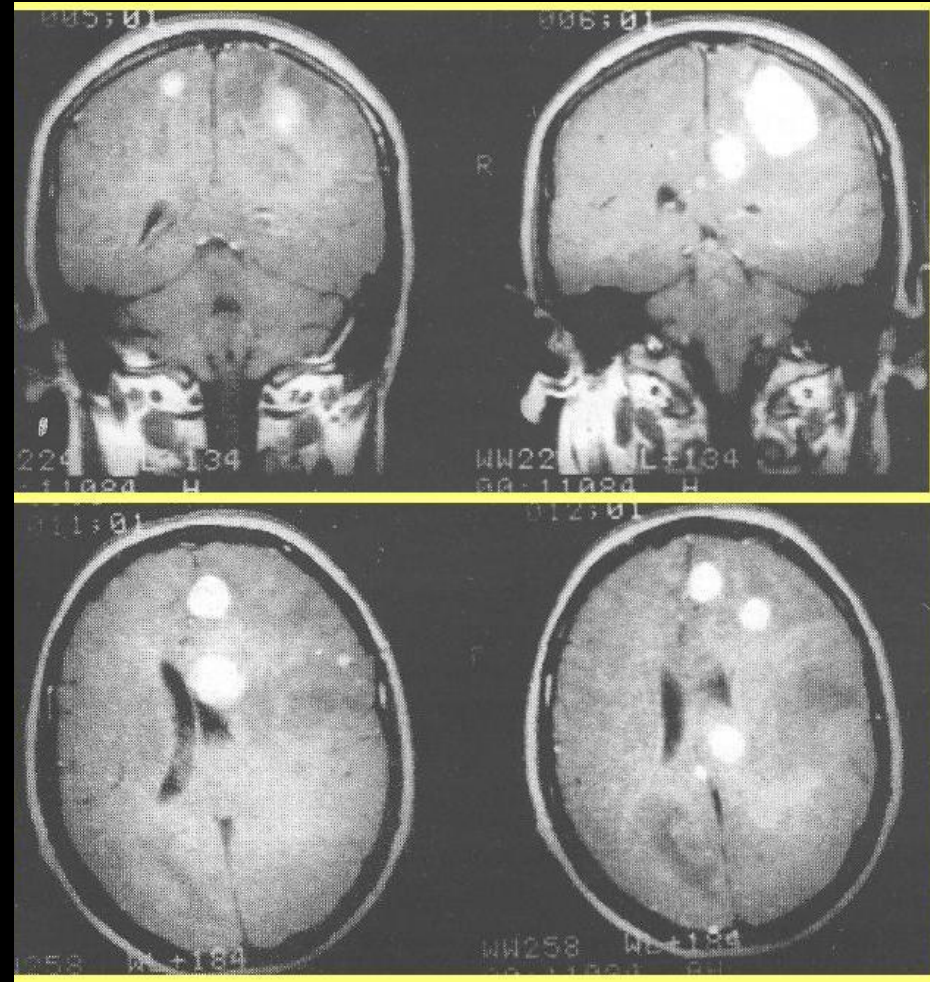
- Остеома, остеобластома, остеобластокластома, хордома (ската черепа), хондрома, амелобластома, параганглиома, фиброма.

Злокачественные

- Остеосаркома, саркома, хондросаркома, рабдомиосаркома, фибросаркома, меланома скальпа, параганглиома злокачественная, цилиндрома (аденокистозный рак), эстезионейробластома.

Вторичные (метастатические) опухоли

- Составляют около **5-7%** всех опухолей головного мозга.
- Метастазы в кости черепа, позвоночника, головной и спинной мозг и оболочки из **карцином** любой первичной локализации, **гипернефромного рака** почки, злокачественной **меланомы**, **сарком** любой первичной локализации.



Клиника опухолей головного мозга

- Неуклонное нарастание **общемозговых, очаговых и общесоматических** симптомов.
- При доброкачественных опухолях заболевание развивается **постепенно, медленно**, с периодическими обострениями и ремиссиями.
- При злокачественных опухолях болезнь начинается **остро, внезапно**, иногда **инсультообразно**, напоминая сосудистые заболевания головного мозга.
Продолжительность заболевания в этих случаях исчисляется обычно месяцами (от 3 до 12 месяцев, иногда еще меньше). Ремиссии при подобных опухолях не наблюдается.

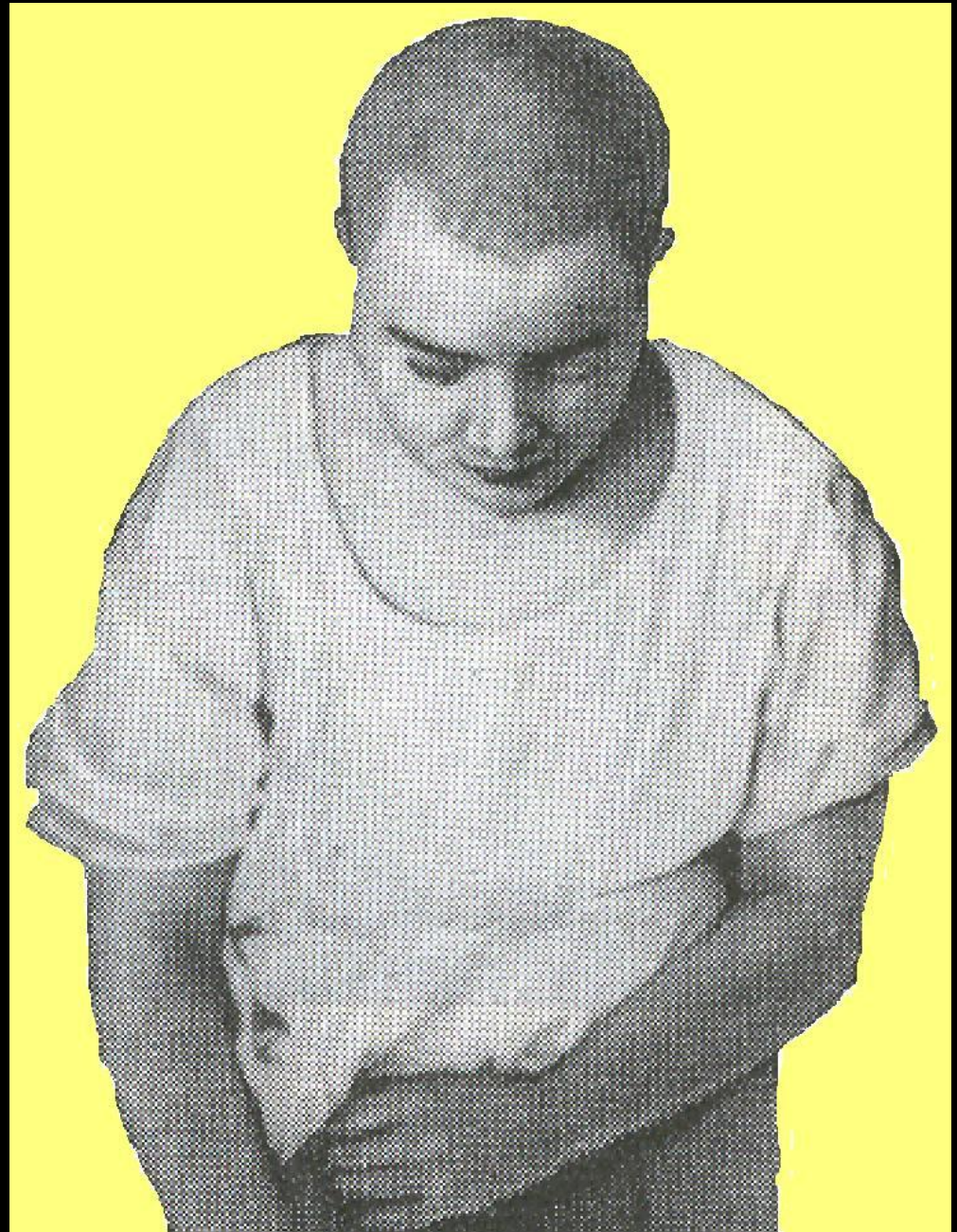
- При **супратенториальных** **опухолях**, благодаря расположению большинства из них **вдали от** **ликворопроводящих путей**, болезнь протекает **мягче и медленней**, по сравнению с субтенториальными опухолями. Заболевание проявляется обычно с очаговых симптомов, общемозговые присоединяются позже.

- При **субтенториальных опухолях**, расположенных **вблизи от ликворопроводящих путей**, **общемозговые симптомы развиваются рано и нарастают быстро.**
- Причиной этого является водянка мозга вследствие сдавления IV желудочка, силвиевого водопровода, большой цистерны, а также венозный застой и отек мозга.

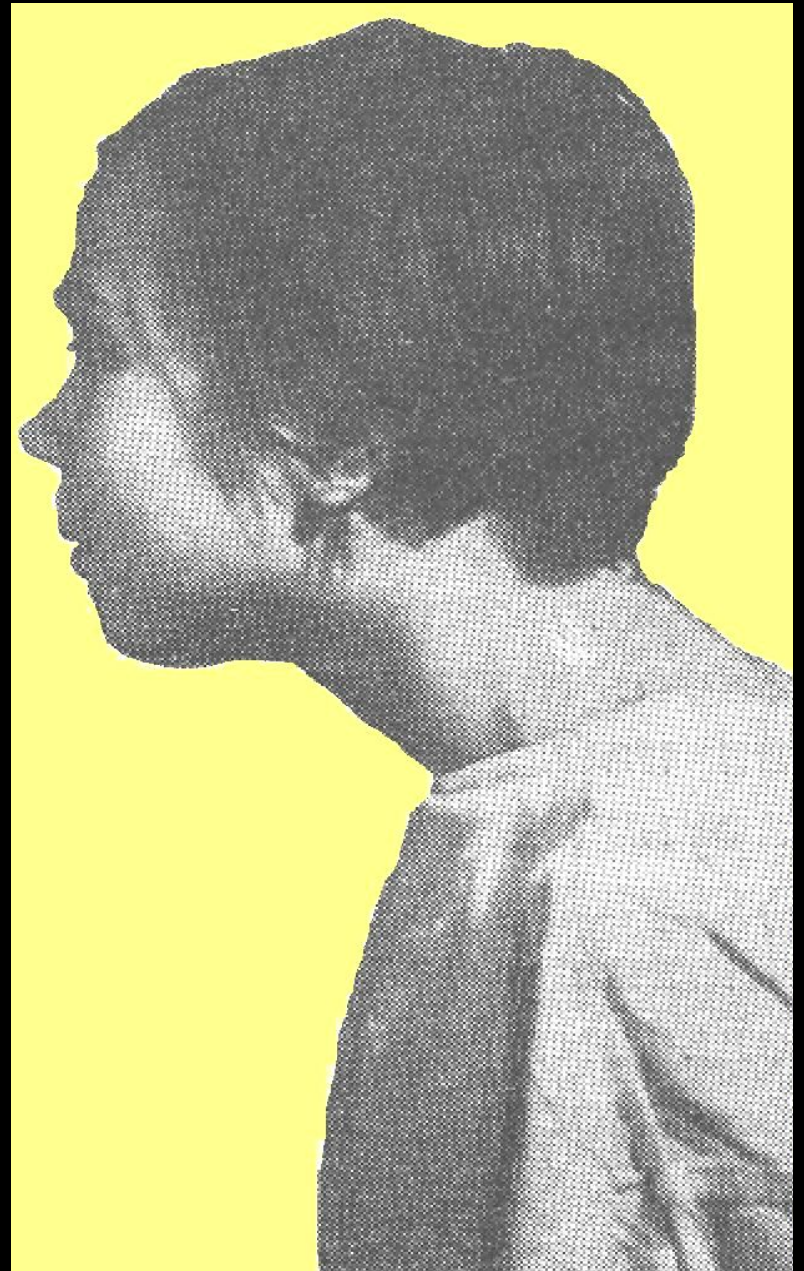
Общемозговые симптомы

- **Головная боль** - наиболее частый симптом, встречающийся у **92%** больных с субтенториальной и **77%** больных с супратенториальной локализацией новообразований.
- Как правило, головная боль **возникает ночью или под утро**, уменьшается или прекращается днем и к вечеру.

- Боли усиливаются при перемене положения головы или тела в пространстве, во время болей появляется **вынужденное положение головы.**



- Головные боли имеют обычно **приступообразный характер**, наиболее выражены в шейно-затылочной и височной областях.
- Во время приступа больные как-бы **«застывают» в одном положении.**



- **Рвота** наблюдается в **63%** случаев, отличается своим внезапным, рефлекторным характером. Возникает она **независимо от приема пищи** («изолированная рвота»), **на высоте головной боли** ночью или утром, часто при перемене положения головы и тела.
- Рвота обычно наблюдается у детей **в самом начале заболевания**, а по мере развития болезни рвота исчезает.
- Рвота без всяких видимых причин и при отсутствии другой симптоматики может быть симптомом опухоли IV желудочка. Она возникает из-за непосредственного раздражения рвотного центра продолговатого мозга.

- **Головокружение** встречается в **43%** наблюдений и является как **общемозговым** так и **очаговым** симптомом.
- Головокружение является следствием **раздражения вестибулярной системы** на любом ее уровне - от внутреннего уха до коры височной доли.
- Как **общемозговой** симптом головокружение наступает под влиянием острого повышения **внутричерепного** давления. Оно сопровождается шумом в ушах, снижением слуха.
- Как **очаговый** симптом головокружение наблюдается при опухолях задней черепной ямки.

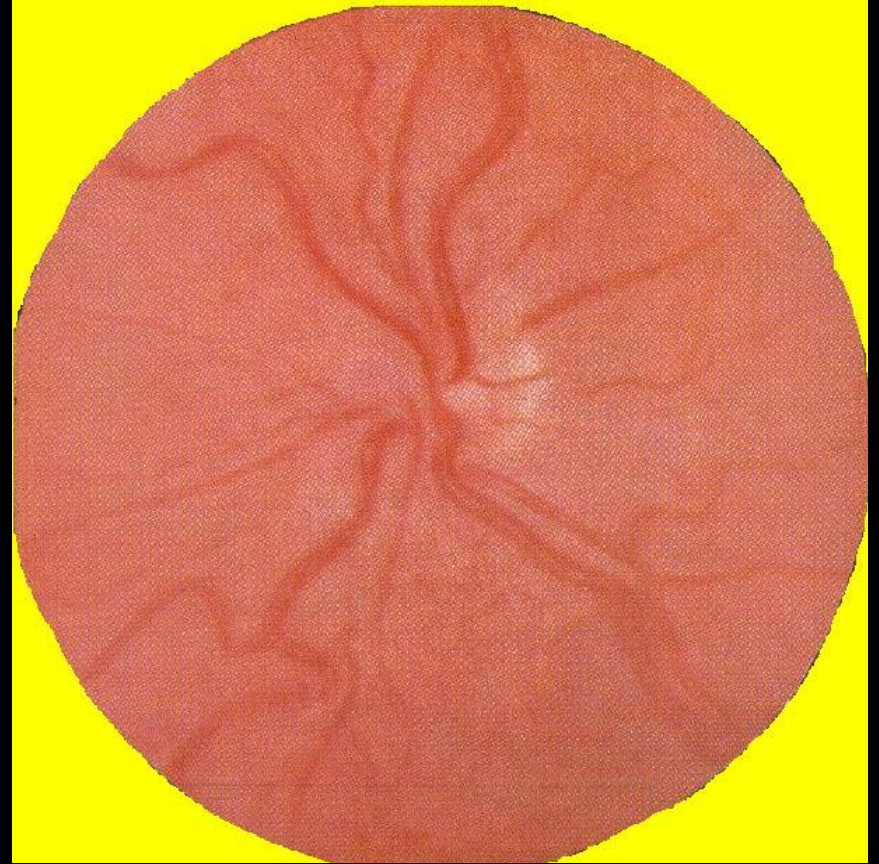
- **Психические нарушения** наблюдаются у **63%** больных и чаще при злокачественных опухолях мозга.
- Наиболее типичны оглушенность, ослабление внимания, памяти, снижение критики, общая вялость, безучастность, неопрятность.
- При опухолях лобной доли появляется расторможенность, эйфоричное состояние, дурашливость, склонность к плоским шуткам, агрессивность.

- **Оболочечные симптомы** наблюдаются в **14%** случаев, преимущественно у больных с опухолью задней черепной ямки вследствие вклинения миндаликов мозжечка в затылочное отверстие, а также при метастатических опухолях.

- **Застойные диски зрительных нервов**

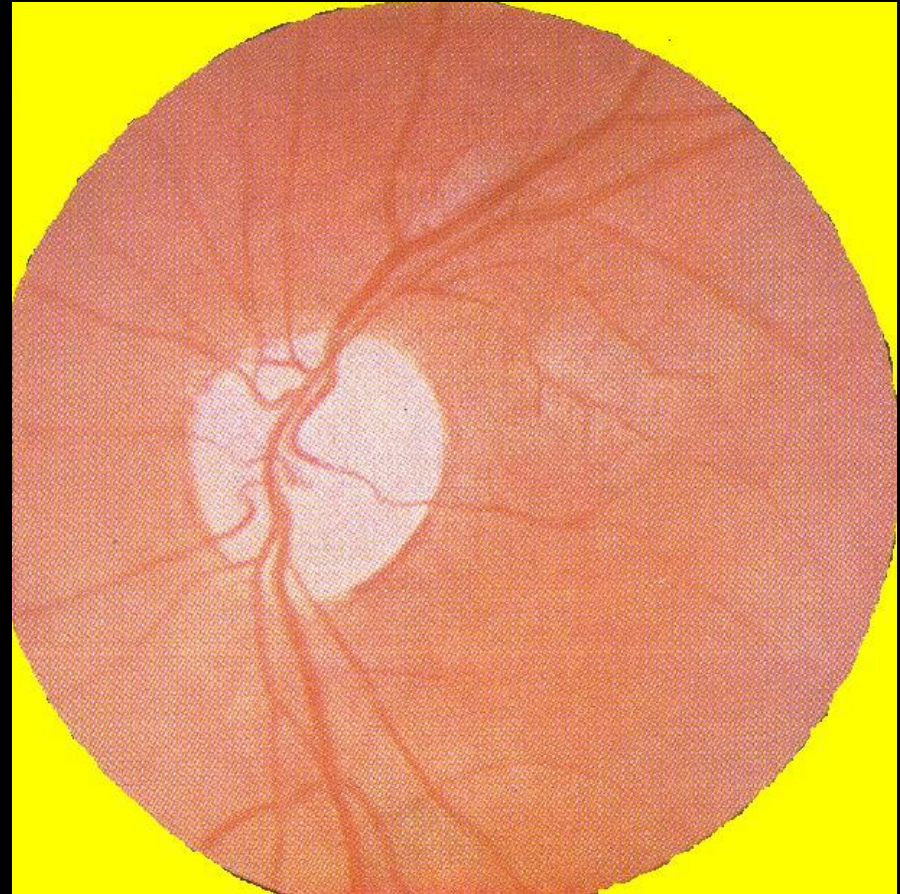
это ценный объективный симптом повышенного внутричерепного давления. Они наблюдаются в **72%** опухолей головного мозга.

Застойные диски развиваются рано и достигают выраженной стадии при опухолях задней черепной ямки, желудочков мозга, височных долей.



Застойный диск
проходит 5 стадий
развития:

- 1) начальный;**
- 2) выраженный;**
- 3) резко
выраженный;**
- 4) застойный диск в
стадии атрофии;**
- 5) атрофия
зрительного
нерва после
застоя.**



- Обнаружение симптома застоя диска зрительного нерва является сигналом к **неотложному обследованию больного в нейрохирургическом стационаре.**
- В тех случаях, когда кроме повышенного внутричерепного давления на зрительные пути воздействует и сама опухоль, возникают **осложненные застойные диски зрительных нервов.** Так, при опухолях височной или затылочной доли может возникать **гомимная гемианопсия.** При опухолях гипофизарного ряда - **бitemпоральная гемианопсия.**

- Атрофия зрительных нервов может быть первичной и вторичной.
- **Первичная атрофия** возникает при непосредственном воздействии объемного процесса на нерв, хиазму или зрительный тракт.
- **Вторичная атрофия** - после застоя дисков зрительных нервов.
- При сочетании простой атрофии на одном глазу с застойным диском на другом возникает **синдром Фостера - Кеннеди**, который чаще всего встречается при опухолях лобной доли.

Очаговые неврологические симптомы и синдромы

- В основе их возникновения лежит непосредственное или отдаленное воздействие новообразования. Очаговые симптомы подразделяются на **первичные** - прямые, и **вторичные** - не прямые.

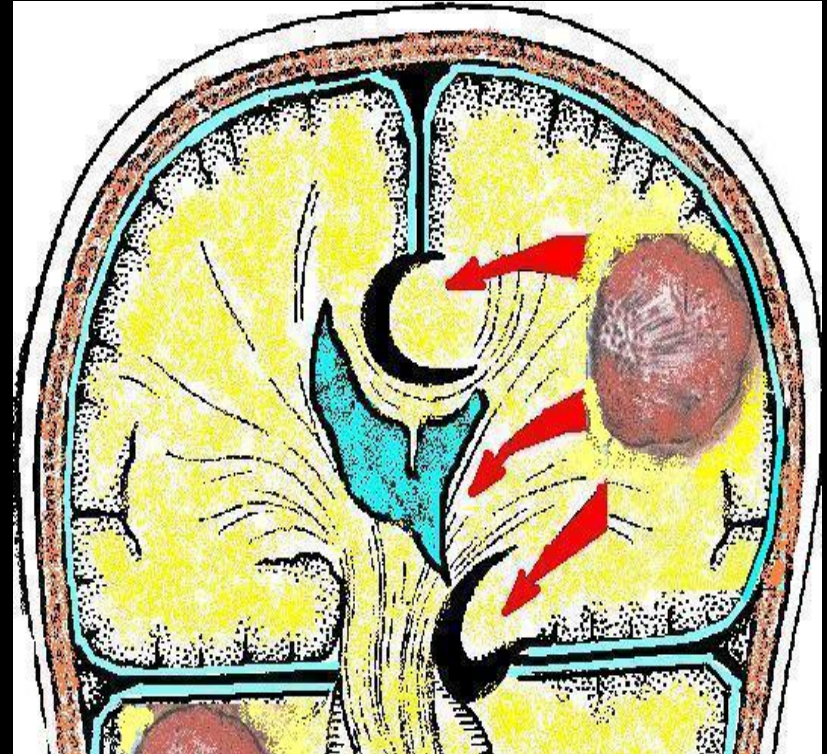
- **Первичные симптомы** - это симптомы локального раздражения или выпадения функции той или иной структуры.
- Например, **фокальные джексоновские припадки** при опухолях центральных извилин, **нарушение слуха** при невриномах VIII нерва.

- **Вторичные симптомы** могут возникнуть вблизи от основного очага. Их называют **симптомами по соседству**. Кроме того, бывают вторичные **отдаленные симптомы**, возникающие **в результате смещения (дислокации) головного мозга в тенториальное или затылочное отверстие**, имеющие характерную клиническую картину.

Синдром смещения мозга в тенториальное отверстие

Клиника:

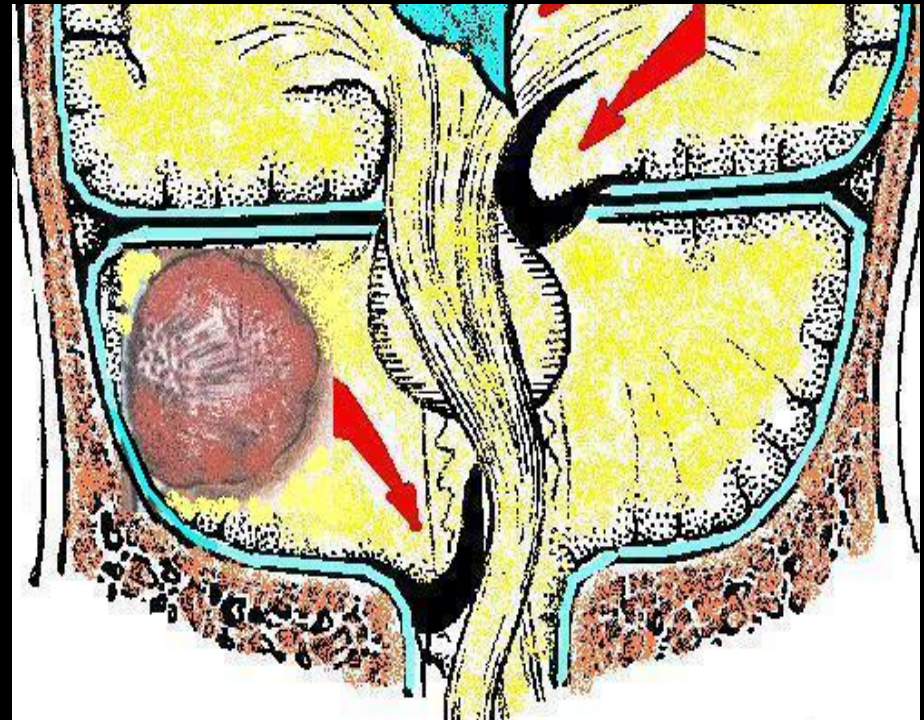
- паралич взора вверх, расстройство конвергенции, (**синдром Парино**, обусловленный поражением пластинки четверохолмия);
- гомолатеральная пирамидная недостаточность;
- двухсторонние патологические рефлексy, нарушение мышечного тонуса.



Синдром смещения мозга в затылочное отверстие

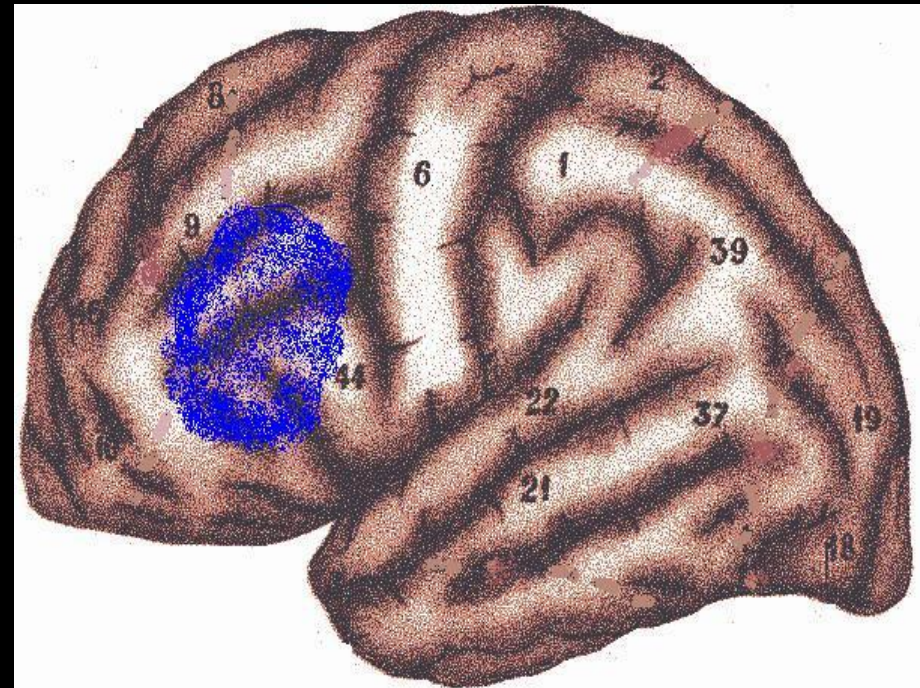
Клиника:

- боли в шейно-затылочной области, надплечье, ригидность мышц шеи;
- дизартрия, расстройство глотания, икота;
- цианоз, преходящие парестезии в руках.



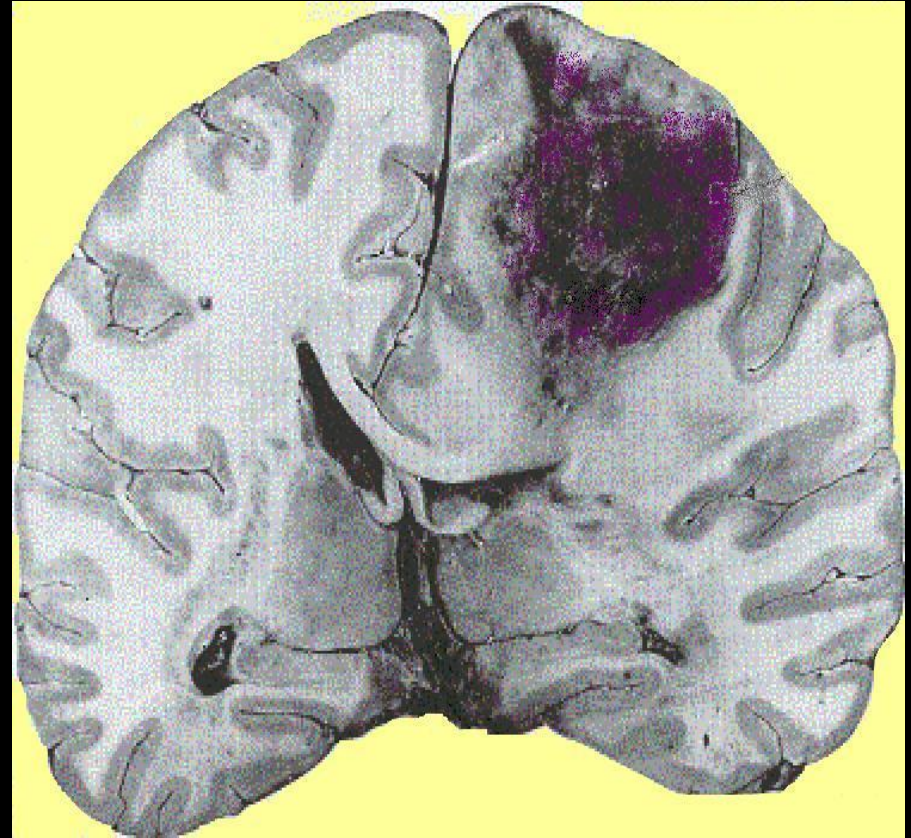
Клиника опухолей лобной доли

- Очаговые симптомы – **эпилептические припадки**. В преmotorной зоне (поля 6, 8) припадки носят **адверсивный характер**, начинаясь с тонико-клонических судорог в противоположных конечностях (поле 6) или возникает насильственный поворот головы и глаз в сторону (поле 8), с последующей генерализацией судорог.



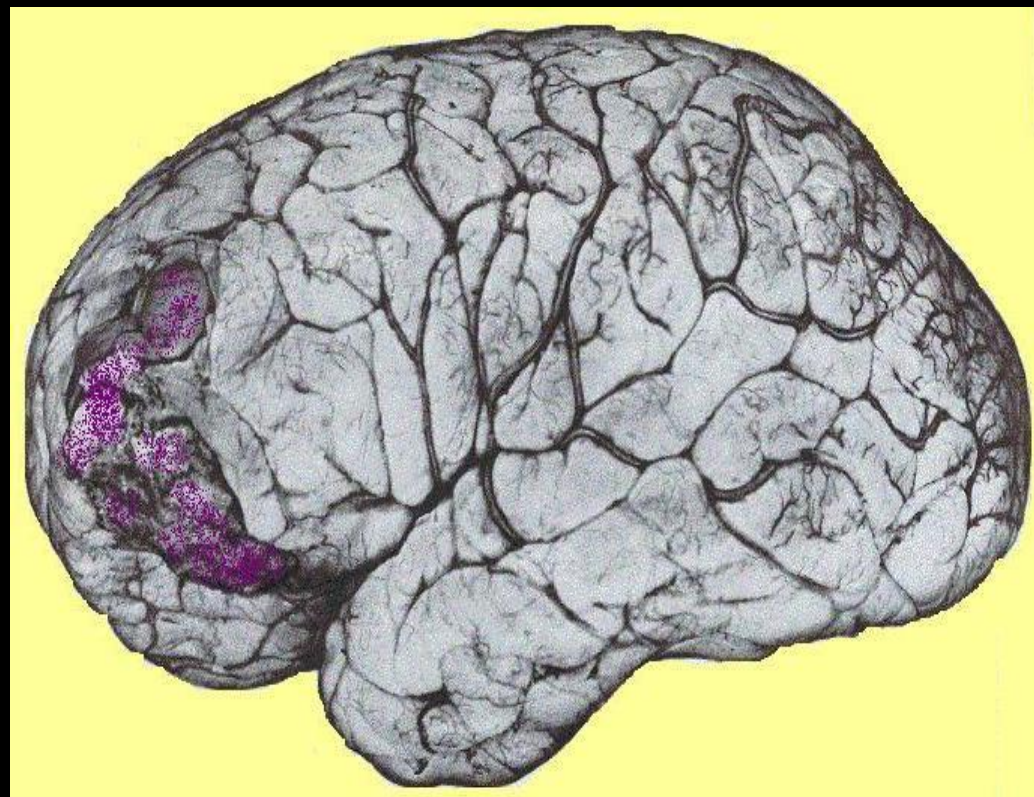
- Типично изолированное **поражение мимической мускулатуры** нижней половины лица, так называемый «**лобный фациалис**» с **повышением сухожильных рефлексов и тонуса** на противоположной стороне.
- Возникает **общая вялость, инертность**, пропадает всякая инициатива к движению. Больные застывают или бесцельно повторяют какое-либо движение.
- При опухолях лобной доли доминантного полушария поражается центр Брока и возникает нарушение двигательной речи - **моторная афазия**.

- Часто наблюдается **лобная атаксия**, сходная с мозжечковой, но без характерной мышечной атонии.
- Появляются **рефлексы орального автоматизма, патологические рефлексы, повышение тонуса мышц, нарушения статики и походки по типу астазии-абазии**.



- Характерны **нарушения психики больного**, в виде апатико-абулического или расторможенно-эйфорического синдрома.
- **Апатико-абулический синдром** выражается в нарастании вялости, заторможенности, безынициативности, отсутствии эмоциональных реакций; снижения памяти и интеллекта. Больной становится неопрятным.

- **Расторженно - эйфорический синдром** характерен для опухолей базальных отделов лобных долей. Больные становятся резкими, агрессивными, злобными, негативными. Вместе с тем, они отличаются веселостью, дурашливостью, болтливостью, склонностью к плоским шуткам, циничностью.

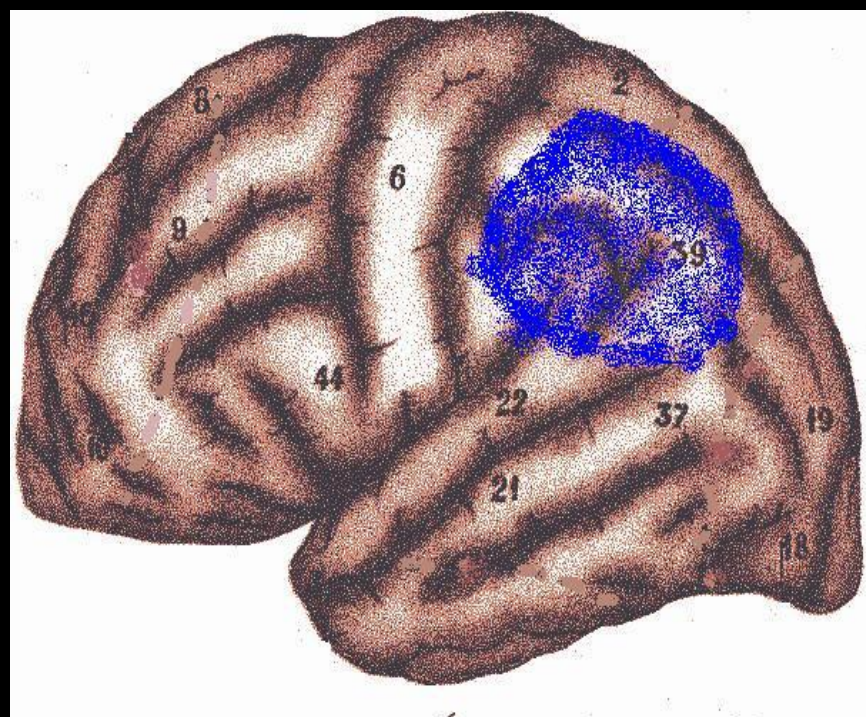


Клиника опухолей центральных извилин

- Отличаются ранним возникновением **эпилептических припадков**, которые встречаются в **86%** случаев.
- Припадки называются **джексоновскими**. Они начинаются с **судорог мышц руки, ноги или лица**, часто без генерализации и утраты сознания. Затем возникает **контралатеральный гемипарез, нарушение чувствительности**.
- Общемозговых симптомов при этом, как правило, не наблюдается, застойных явлений на глазном дне не возникает.

Клиника опухолей теменной доли

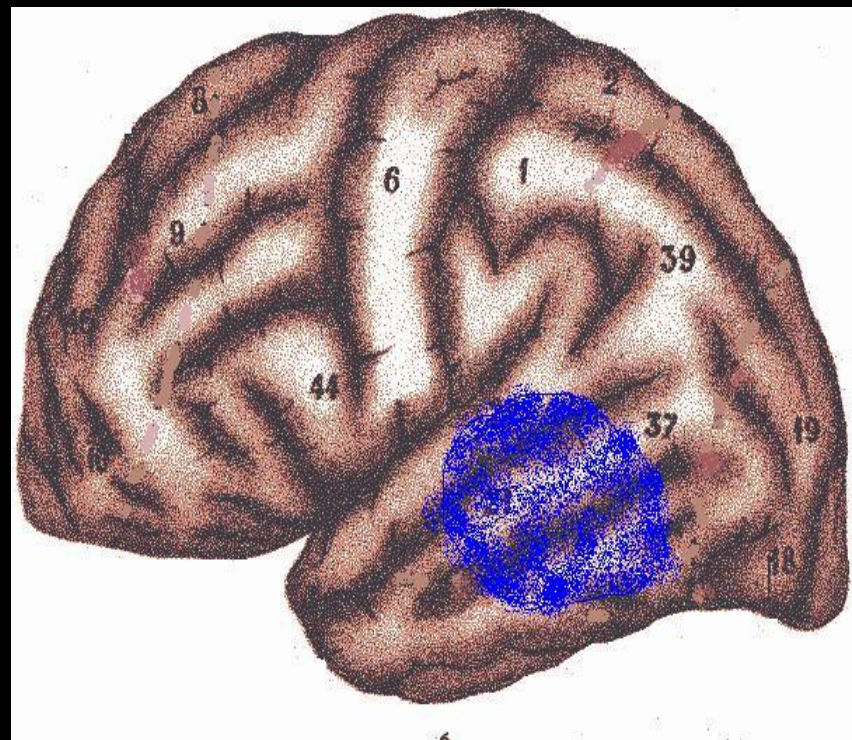
- Опухоли верхних отделов теменной доли проявляются **нарушением мышечно-суставного чувства**, кинестетического, пространственного и чувства локализации в руке (поле 7).
- Расстраивается способность определять на ощупь форму предмета - **астереогноз**.
- Страдают **поверхностные виды чувствительности**.



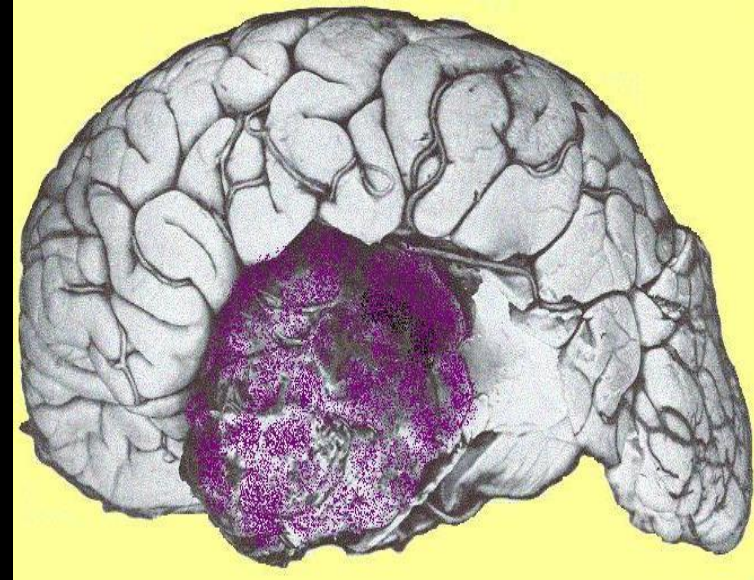
- При опухолях **нижних отделов теменной доли** доминантного полушария возникают **расстройства речи, письма, чтения и счета.**
- Движения руки теряют уверенность, планомерность, направленность – **идеаторная и конструктивная апраксия.**
- Возникает **пространственная агнозия**, расстройство схемы собственного тела - **аутоагнозия** и отрицание представления о своей болезни - **анозогнозия.**
- Может выявляться **пальцевая агнозия** (фингерагнозия), **нарушение право-левой ориентации.**

Клиника опухолей височной доли

- Типично **поражение анализаторов** (обонятельного, вкусового, слухового, вестибулярного и части зрительного пути).
- Раздражение этих анализаторов вызывает **галлюцинации**. Обонятельные галлюцинации отличаются неприятным запахом, зрительные - сложностью и красочностью картин, что сочетается с **гомонимной гемианопсией**.



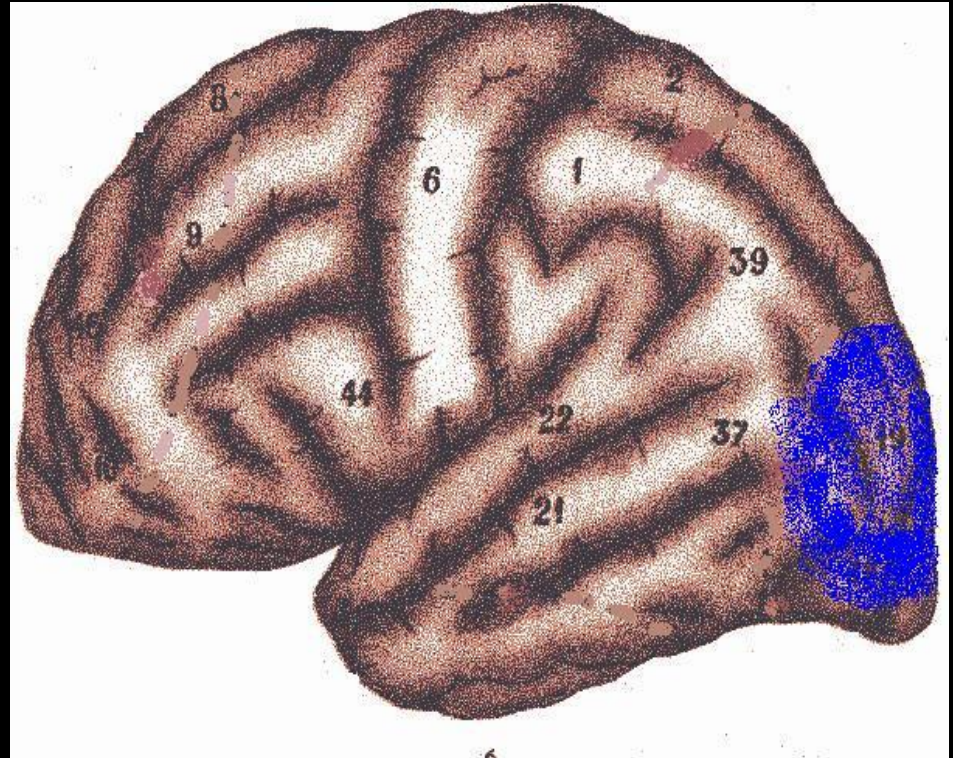
- Характерны **эпилептические припадки с аурой** обонятельного, вкусового, зрительного или слухового характера, состояние **«уже виденного»** или **«никогда не виденного»**.
- При **опухолях доминантного полушария** развивается **сенсорная афазия**, при которой больной утрачивает способность воспринимать знакомую речь, а при поражении стыка височной и затылочной долей - **амнестическая афазия**, при которой больной не может вспомнить название знакомых предметов.



Клиника опухолей затылочной доли

- Поражение зрительного анализатора, расположенного в затылочной доле, вызывает примитивные **зрительные галлюцинации** - фотопсии в виде вспышек света, ярких искр.
- Затем развивается **гомонимная гемианопсия**.

- При сочетании с поражением теменной доли возникает **невозможность одновременного восприятия группы предметов**, их фрагментарность, вследствие нарушения зрительного анализа и синтеза.
- Очень редко встречается **зрительная агнозия** - "душевная слепота", при повреждении полей 18 и 19 с обеих сторон.



Клиника опухолей гипофиза и гипоталамо-гипофизарной области

Эти опухоли отличаются:

- отсутствием общемозговых и гипертензионно-гидроцефальных синдромов, застойных явлений на глазном дне;
- наличием ранних гормональных расстройств;
- простой атрофией зрительных нервов;
- битемпоральной гемианопсией;
- грубой деструкцией турецкого седла.



Клинико-морфологическая классификация опухолей передней доли гипофиза

по гистогенезу и злокачественности

- аденомы
- инвазивные аденомы
- аденокарциномы
- неаденоматозные опухоли
(доброкачественные,
злокачественные,
местнодеструкующие).

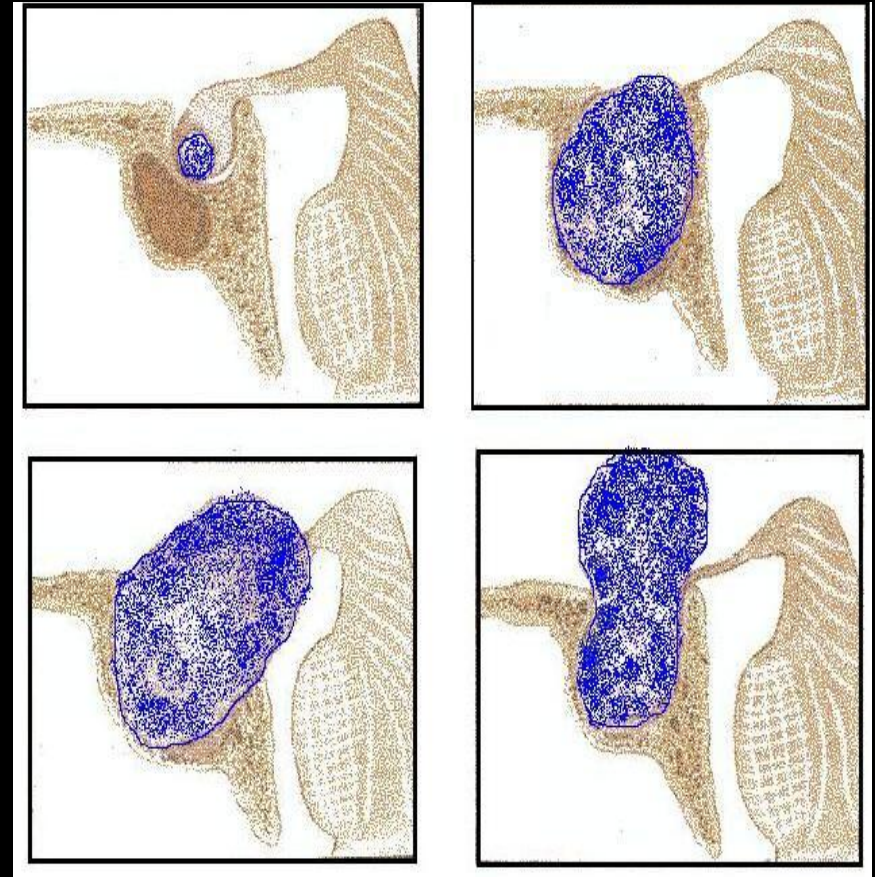
по локализации

- эндоселлярные
- эктопические

по направлению

роста (супра-,
анте-, пара-, ретро-,
суб-)

по размерам (микро -
<10 мм; макро -
10-30 мм; гигантские
- > 30 мм.)



по гормональной активности

секретирующие (гормонально активные)

- соматотропная (эозинофильная)
- пролактиновая (хромофобная)
- кортикотропная (базофильная)
- тиреотропная (базофильная)
- гонадотропная (базофильная)

несекретирующие (гормонально неактивные)

- недифференцированная (хромофобная)
- онкоцитарная (эозинофильная)

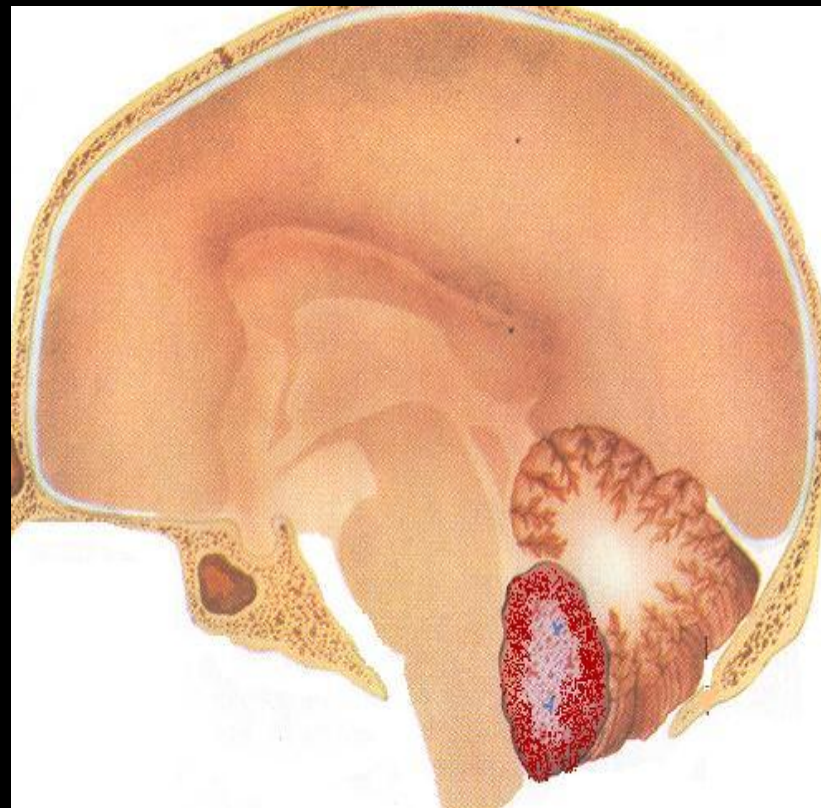
смешанные (полигормональные)

- сомато-пролактиновая (эозильно-хромобная)
- сомато-кортикотропная (эозильно-базофильная)
- сомато-тиреотропная (эозильно-базофильная)
- пролактино-тиреотропная (хромобно-базофильная)
- пролактино-гонадотропная (хромобно-базофильная)
- смешанные из гормональносекретирующих и гормональнонесекретирующих клеток (эозинофильно-хромобные)

Опухоли задней черепной ямки

Представлены:

- **медуллобластомами** (45%),
- **астроцитомы** (25%),
- **невриномами VIII нерва** (8%),
- **метастазами рака** (6,5%) и другими новообразованиями.



Опухоли мозжечка

Составляют у детей **38%** всех новообразований, у взрослых всего **6%**.

При **опухолях червя мозжечка**

основные симптомы:

- гипертензионная головная боль;
- статическая атаксия;
- головокружение и нистагм при взгляде в стороны;
- нарушения координации в конечностях.

Клиника опухолей полушарий мозжечка

- приступы головной боли ночью или утром;
- тошнота и фонтанирующая рвота;
- координаторные расстройства одностороннего характера, соответственно пораженному полушарию мозжечка.

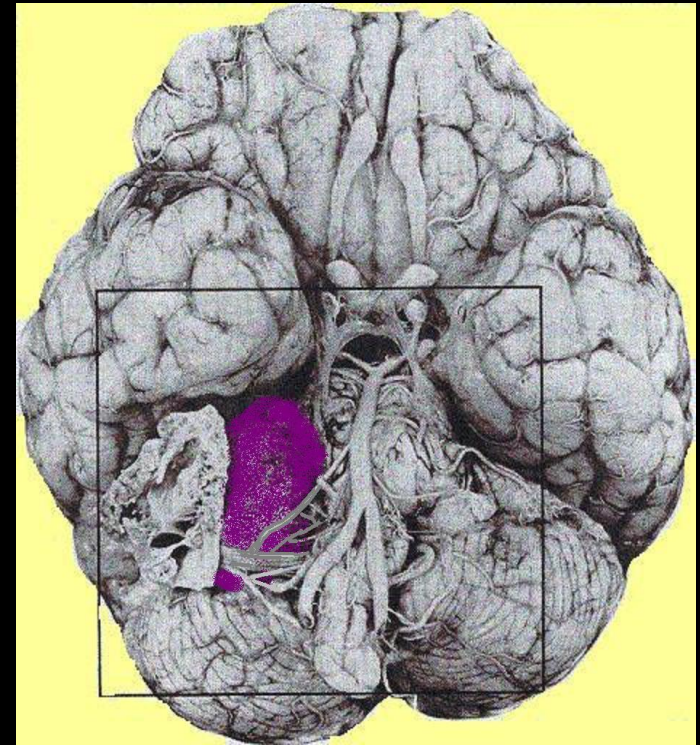
Клиника опухолей IV желудочка

- внезапные приступы сильного головокружения, головной боли и рвоты (**синдром Брунса**);
- зависимость этих пароксизмов от положения головы;
- вынужденное положение головы во время приступа;
- ремиттирующее течение;
- отсутствие вне приступов какой либо очаговой неврологической симптоматики

Клиника опухолей мосто-мозжечкового угла

4 стадии клинического течения:

- 1) **отиатрическая** - проявляется шумом и нарастающей глухотой на одно ухо;
- 2) **отоневрологическая** - присоединяется поражение VII и V нервов;
- 3) **гипертензионно-гидроцефальная** - появляются головные боли и застойные диски зрительных нервов;
- 4) **бульбарная** - добавляется дисфагия, дисфония, дизартрия, нарушения дыхания.



Опухоли ствола мозга

Встречаются чаще всего у детей - до 15% всех опухолей мозга.

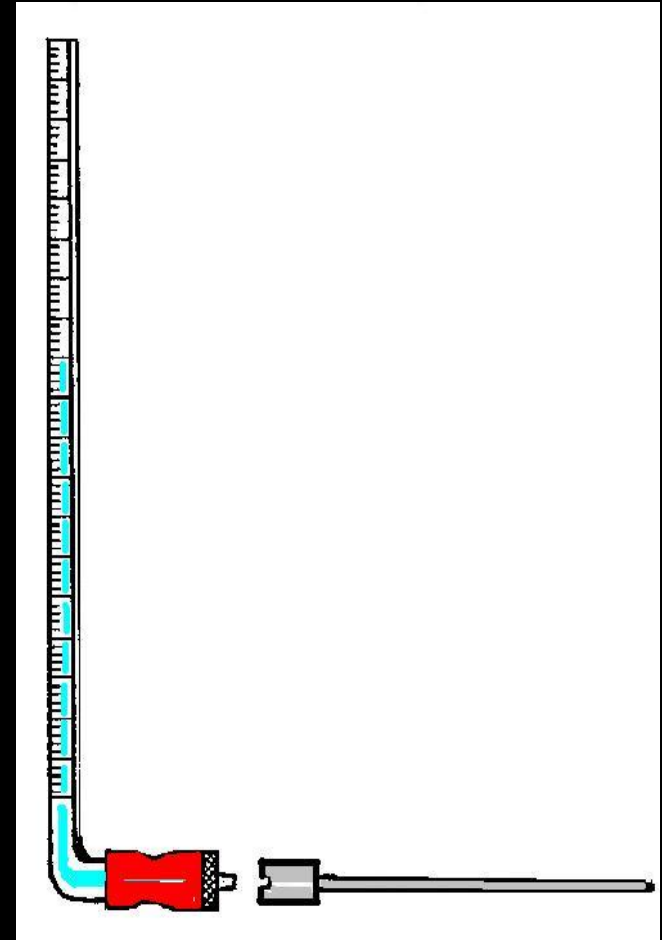
Характерными чертами являются:

- 1) наличие различных альтернирующих синдромов;
- 2) отсутствие или позднее появление внутричерепной гипертензии;
- 3) отсутствие краниографических изменений и патологии ликвора.

Дополнительные методы исследования

Исследование спинномозговой жидкости.

В 73% случаев при опухолях возникает белково-клеточная диссоциация ликвора - увеличивается содержание белка при нормальном или слегка повышенном цитозе.



Количество белка тем больше, чем ближе опухоль расположена к стенкам желудочков или субарахноидальным пространствам.

- При подозрении на опухоль задней черепной ямки или при наличии выраженного гипертензионного синдрома **люмбальная пункция с выведением ликвора противопоказана.**

Краниография

В **детском возрасте** могут выявляться:

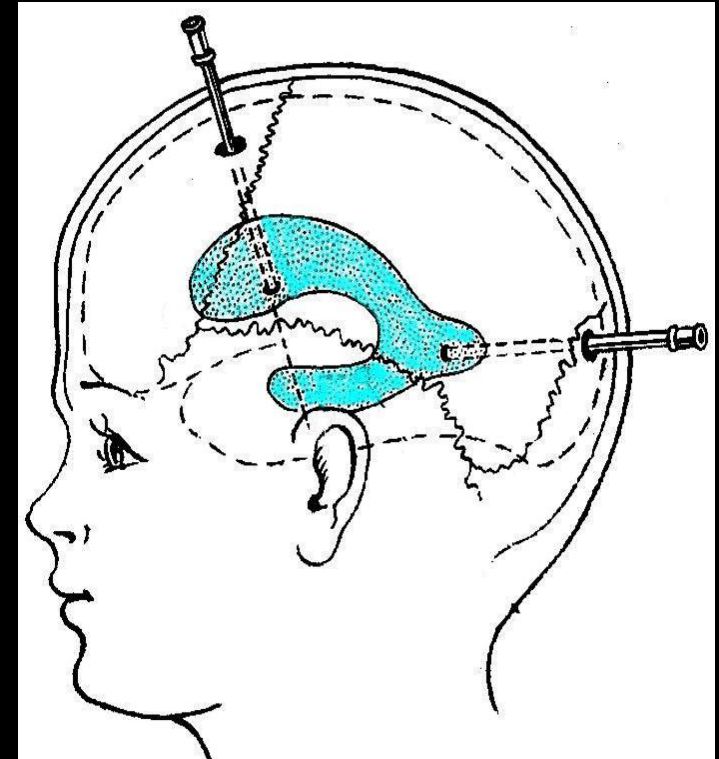
- расхождение черепных швов;
- локальные изменения в костях черепа.

У **взрослых** наиболее характерны:

- остеопороз, истончение стенок и отклонение спинки турецкого седла;
- очаговая деструкция при опухолях, прорастающих в кости черепа.

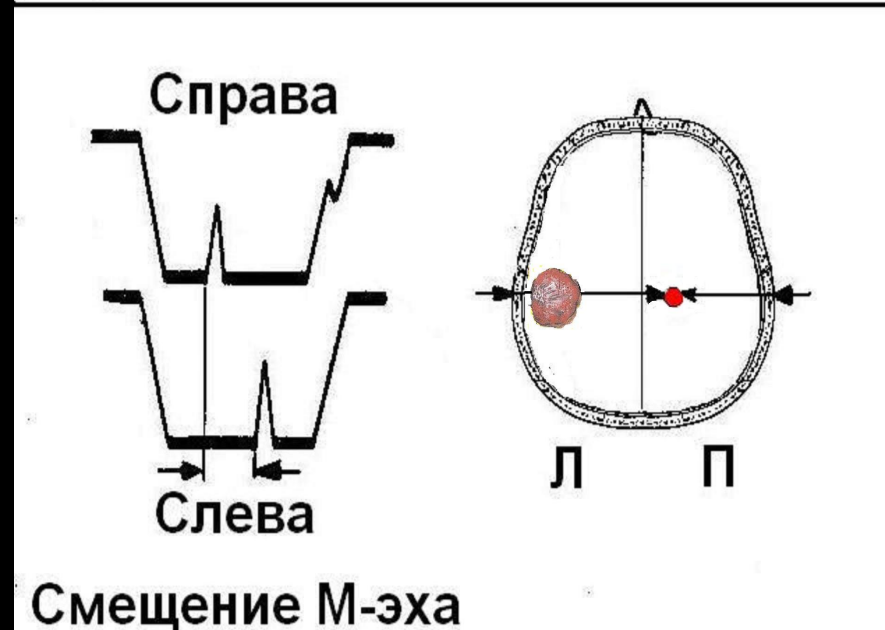
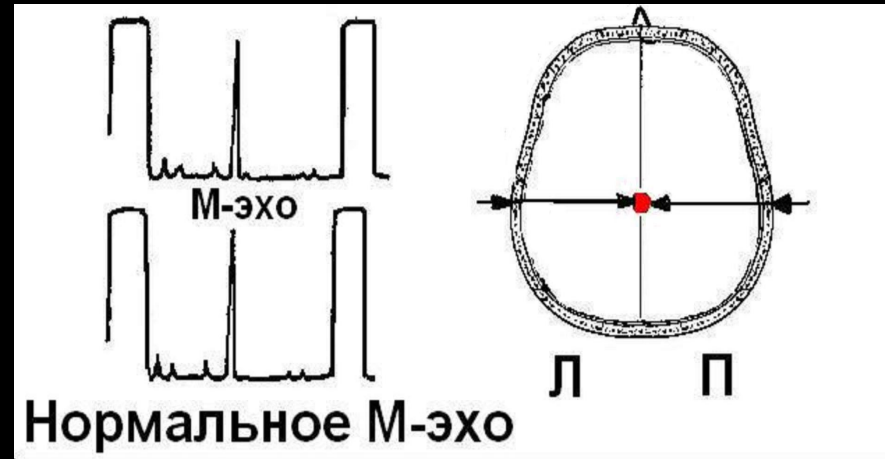
Вентрикулография

- Производится **через фрезевые отверстия** в одной или двух типичных точках черепа (лобной или затылочной).
- После пункции переднего или заднего рога боковых желудочков выводится 20-30 мл ликвора, и вводится водорастворимое контрастное вещество (**омнипак, ультравист** и др.).



Эхоэнцефалоскопия

- **Срединное эхо (М-эхо)** – отраженный сигнал формируется от эпифиза, III желудочка
- Направление и степень смещения М-эха указывает на сторону и величину объемного процесса

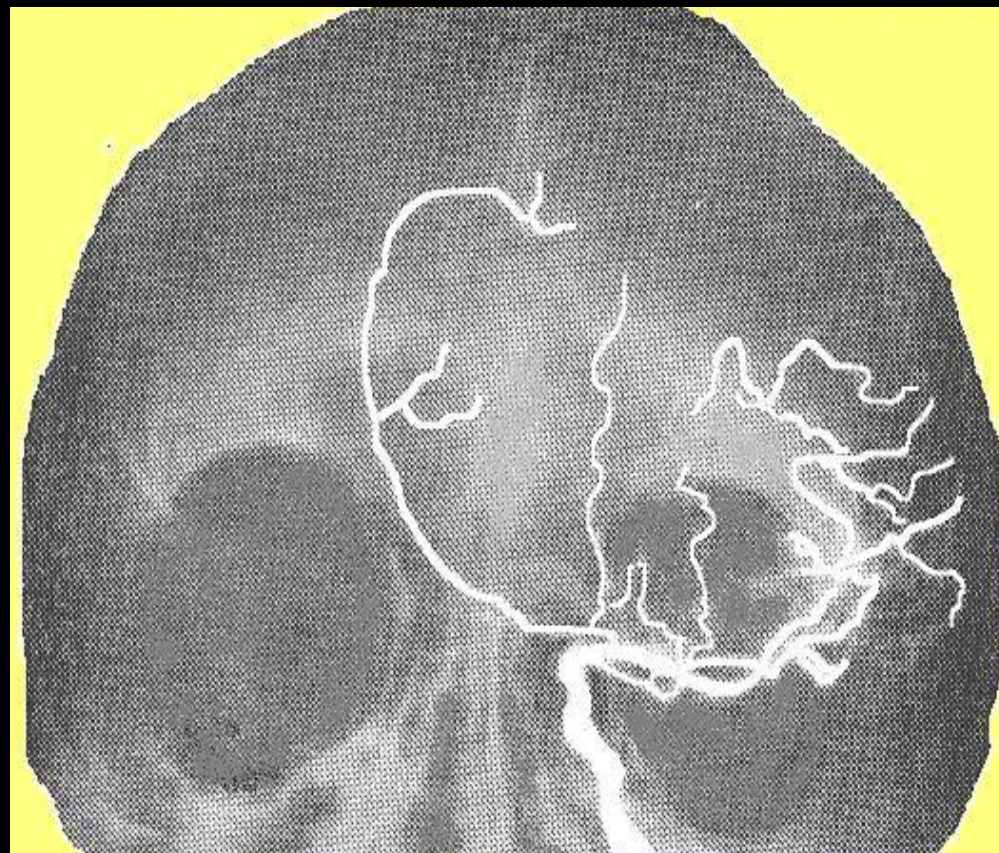


Каротидная и вертебральная ангиографии

Контрастируются сосудистое русло внутренней сонной артерии и сосуды вертебробазилярного бассейна.

На серийных ангиограммах регистрируются артериальная, капиллярная и венозные фазы кровотока.

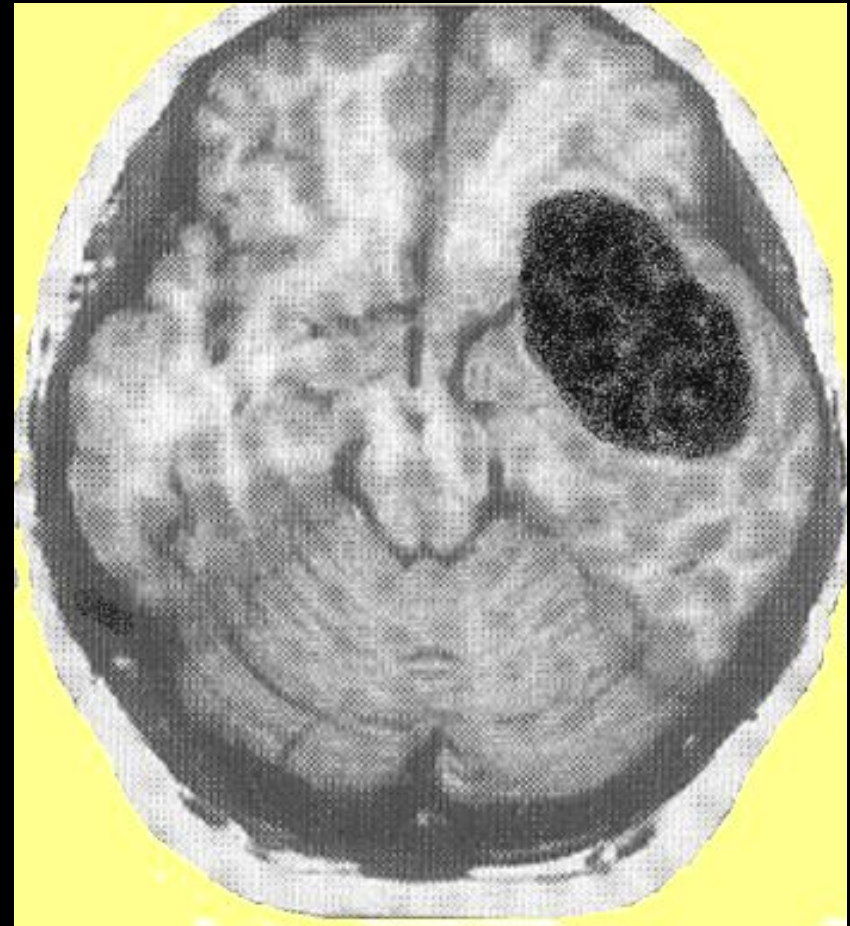
- По смещению основной сосудистой магистрали и их ветвей, патологической сосудистой сети судят об опухолевом процессе.



Компьютерная и магнитно-резонансная томографии

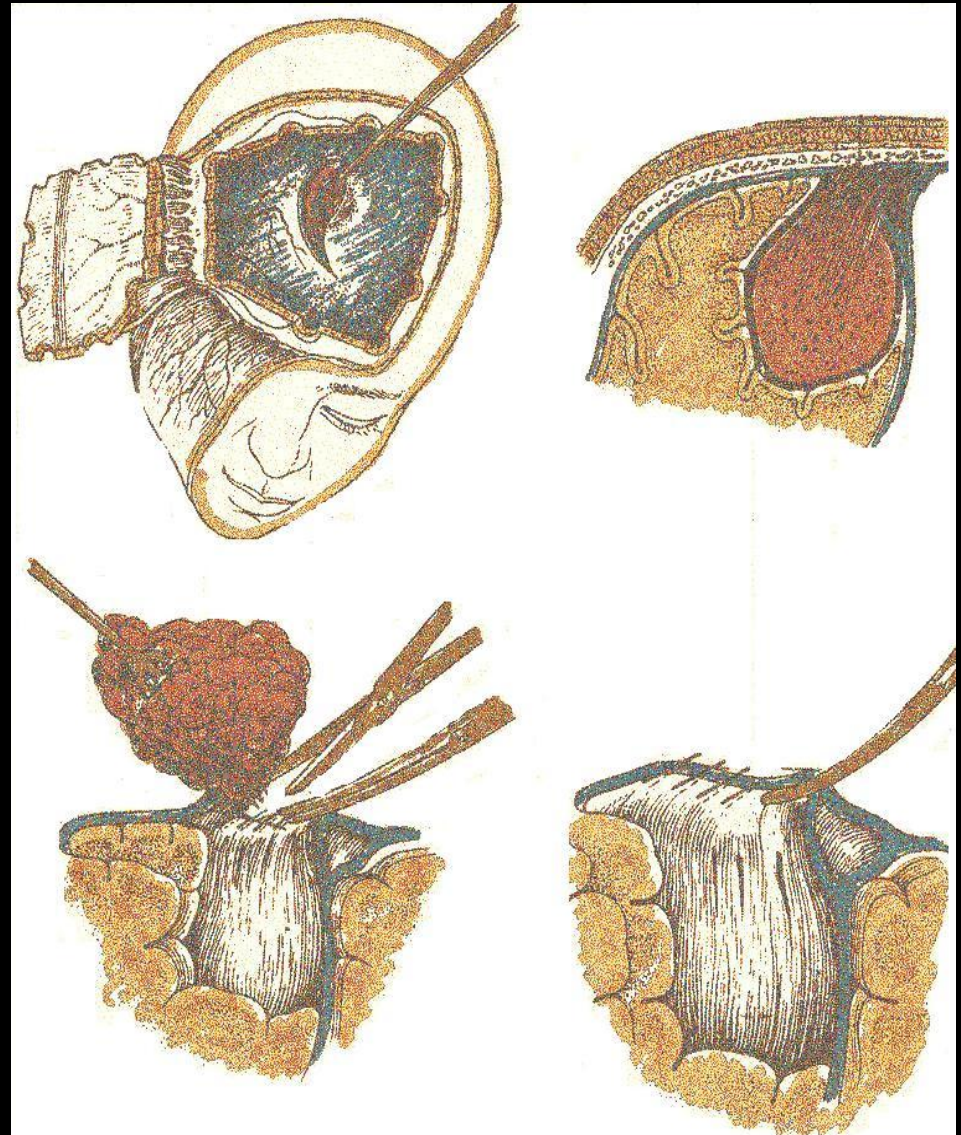
Являются наиболее информативными методами лучевой диагностики и **позволяют выявить объемные образования размером 3 - 5 мм в диаметре.**

- Это дает возможность своевременно определить показания к хирургическим вмешательствам



Лечение

- Лечение опухолей головного мозга **хирургическое**.
- В зависимости от локализации, размеров и гистологической структуры опухоли операция может быть **радикальной** или **паллиативной**
- При **радикальной операции** проводят тотальное или субтотальное удаление опухолей.



- **Паллиативные операции** предусматривают **частичное удаление, наложение шунтирующей системы** при окклюзионной гидроцефалии и **декомпрессивную трепанацию** для снятия гипертензионного синдрома.
- В дальнейшем индивидуально решается вопрос о **лучевой терапии и применении химиопрепаратов.**

