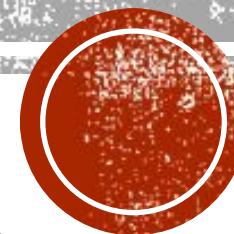


**Сибирская ассоциация
нейрохирургов "СибНейро"**
Руководитель : к.м.н Семенов А.В.



НЕЙРООНКОЛОГИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ. КЛАССИФИКАЦИЯ. ТЕОРИЯ ЭТИОЛОГИИ И ПАТОГЕНЕЗА



Выполнил:
Студент 509 группы
Лечебного факультета
Цимбалов Е. А.

Иркутск
2016

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Количество вновь выявляемых опухолей головного мозга составляет 10-15 случаев на 100 тыс. человек в год
- В России первичные опухоли головного мозга ежегодно обнаруживают примерно у 30 тыс. человек
- Опухоли головного мозга составляют 6% от всех новообразований в организме и являются причиной смерти в 1% секционных наблюдений.
- Среди новообразований различных органов опухоли ЦНС у детей занимают по частоте 1-2-е место, а у взрослых – 3-5-е место.
- Наибольшее число заболевших приходится на возраст от 40 до 54 лет (30,8%) и от 55 до 69 лет (31,4%), причем среди больных в возрасте старше 40 лет женщин в 1,5-1,8 раза больше, чем мужчин.



ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Заболеваемость внутричерепными опухолями варьирует от 3,4 до 15 на 100 тыс. населения.
- В Западной Европе - у мужчин от 8,4 до 11,8, а у женщин – от 5,8 до 9,3 с ежегодным приростом показателя соответственно на 0,6 и 0,9%
- Уровни смертности от ОГМ составляют 4–7 случаев на 100 тысяч мужского и 3–5 случаев на 100 тысяч женского населения.

Для всех первичных мозговых опухолей соотношение мужчин и женщин составляет 1,7 к 1,0.



ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Опухоли больших полушарий мозга встречаются у 58% пациентов, новообразования мозолистого тела, подкорковых ядер, шишковидной железы, зрительных нервов, мозговых желудочков – у 18%, в 24% наблюдений опухоли располагаются субтенториально [11].
- Общее количество пролеченных пациентов с внутричерепными новообразованиями в Республике Беларусь в течение 15 лет насчитывает более 14 тыс. За это время оно увеличилось в 1,6 раза. Показатель госпитальной заболеваемости (впервые выявленных в стационаре внутричерепных новообразований) составил в среднем 7,6 на 100 тыс. взрослого населения. При проведении в Республике Беларусь клинико-эпидемиологических исследований установлено количество мозговых опухолей по степени (Grade) злокачественности: Grade I у 45% пациентов, Grade II – у 12%, Grade III – у 9% и Grade IV – у 24% и при наличии мозговых метастазов в 10% наблюдений. Это позволило заключить, что 55% пациентов (с опухолями Grade II–III–IV и метастазами), нуждаются в специальном послеоперационном лечении либо наблюдении в условиях онкологических учреждений. Опухоли супратенториальной внемозговой локализации составили 24%, внутримозговой – 49%, субтенториальной внемозговой – 2%, внутримозговой – 6%, хиазмально-селлярной области – 12%, мосто-мозжечкового угла – 7%. Опухоли сложных и труднодоступных локализаций (субтенториальная локализация, хиазмально-селлярная область, мостомозжечковый угол), в сумме составили 27% [5, 8].



Классификация опухолей головного мозга по локализации:

1 - По отношению к мозговой ткани выделяют:

- **Интрацеребральные (внутри мозговые) опухоли** - располагаются внутри мозгового вещества (нейроэпителиальные и метастатические опухоли). Между клетками опухоли и тканью головного мозга нет четкой границы, опухолевые клетки могут быть обнаружены на отдалении от основного скопления. По мере роста опухоль разрушает и замещает структуры головного мозга. У взрослых внутри мозговые опухоли встречаются примерно в 50% наблюдений, у детей – в 80 - 90%;
- **Экстрацеребральные (вне мозговые) опухоли** — находятся вне мозгового вещества (опухоли мозговых оболочек, черепных нервов). При своем росте они сдавливают и отодвигают ткань головного мозга.

2 - По отношению к намету мозжечка опухоли подразделяются на:

- **Супратенториальные** - располагаются выше намета мозжечка (встречаются у взрослых в 65 - 70%, у детей в 20-45% случаев);
- **Субтенториальные** - располагаются ниже намета мозжечка в задней черепной ямке (данная локализация наиболее характерна для детей - до 80% случаев).



Классификация опухолей головного мозга по происхождению:

-Первичные

- Нейроэктодермальных (из нервных клеток - астроцитома, глиома, глиобластома, эпендимома, медуллобластомы, папиллома, пинеалома, невринома)

-Вторичные

- 3 производных мезенхимы (метастатические) (менингиома, ангиоретикулома, саркома)
- 3 клеток гипофиза (аденома)
- Из остатков гипофизарного хода (краниофарингиома)
- Метастатические (в 80% метастазы рака легких и молочной железы)
- Тератомы и тератоидные опухоли
- Гетеротопические опухоли эктодермального происхождения (дермоиды)



Для первичных опухолей головного мозга TNM-классификация не применяется в связи с редкостью их распространения за пределы головного мозга. Для медуллобластомы используется система стадирования ТМ по Chang и Harisiadis.

Т – первичная опухоль:

- Т1 – опухоль менее 3 см в диаметре расположена в классической срединной позиции в черве, крыше IV желудочка и реже в полушариях мозжечка;
- Т2 – опухоль диаметром не менее 3 см прорастает в одну из соседних структур или частично заполняет IV желудочек;
- Т3а – опухоль прорастет в соседние структуры или полностью заполняет IV желудочек, распространяясь в водопровод мозга, срединную апертуру IV желудочка (Мажанди) или латеральную апертуру IV желудочка (Люшка), что приводит к развитию тяжелой гидроцефалии;
- Т3b – опухоль исходит из крыши IV желудочка или ствола мозга и заполняет IV желудочек;
- Т4 – опухоль прорастает через водопровод мозга, переходит на III желудочек или срединный мозг, распространяется на верхний отдел спинного мозга.

М – отдаленные метастазы:

- М0 – нет признаков явного субарахноидального или отдаленного гематогенного распространения опухоли;
 - М1 – микроскопические клетки опухоли найдены в ликворе;
 - М2 – большие узлы опухоли обнаруживаются в субарахноидальном пространстве мозжечка либо мозга, или в III, или в боковых желудочках;
 - М3 – большие метастатические узлы в субарахноидальном пространстве спинного мозга;
- 

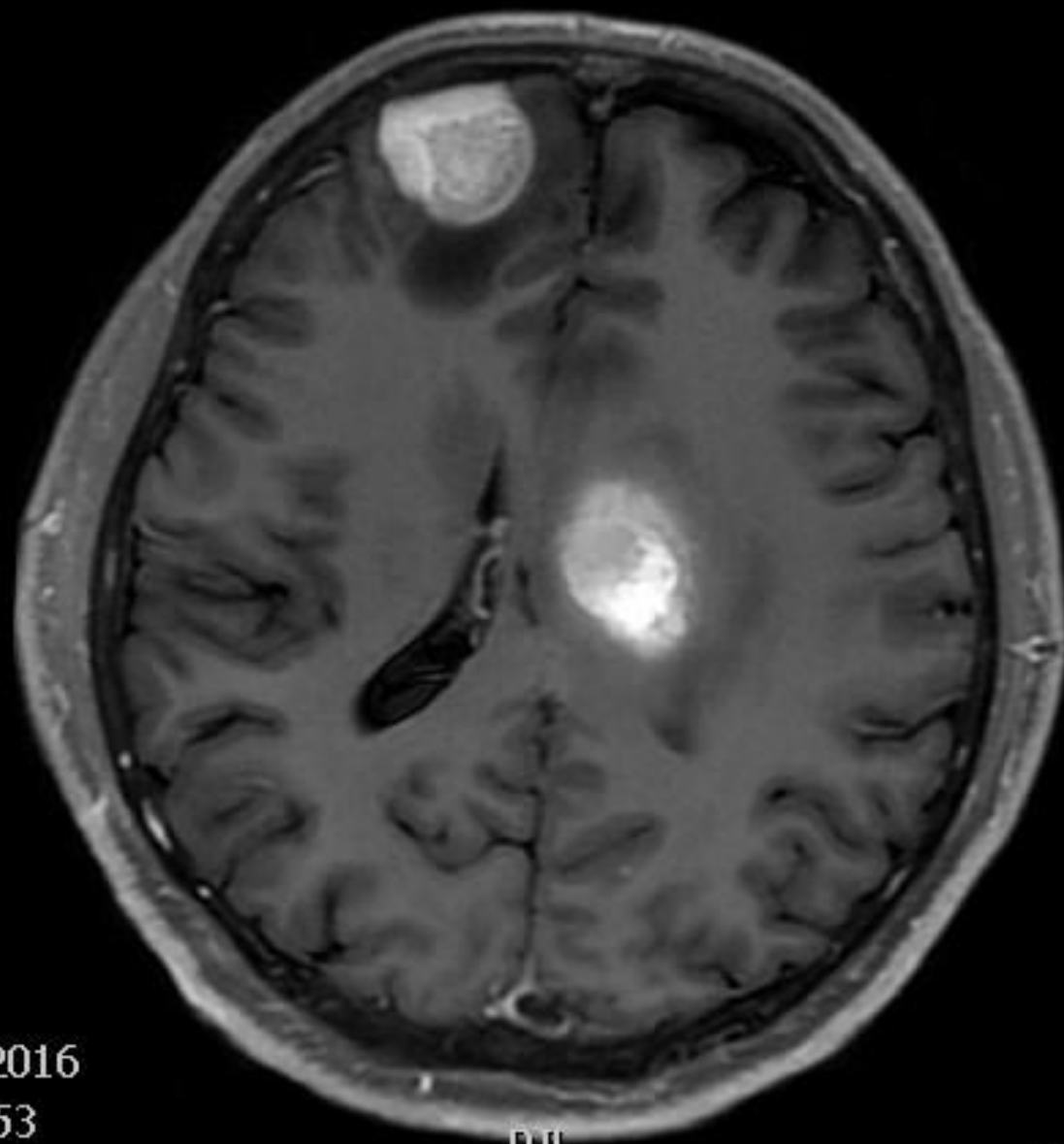
ASR

SE:18

IM:16

Множественные метастазы меланомы

R
I



L
S

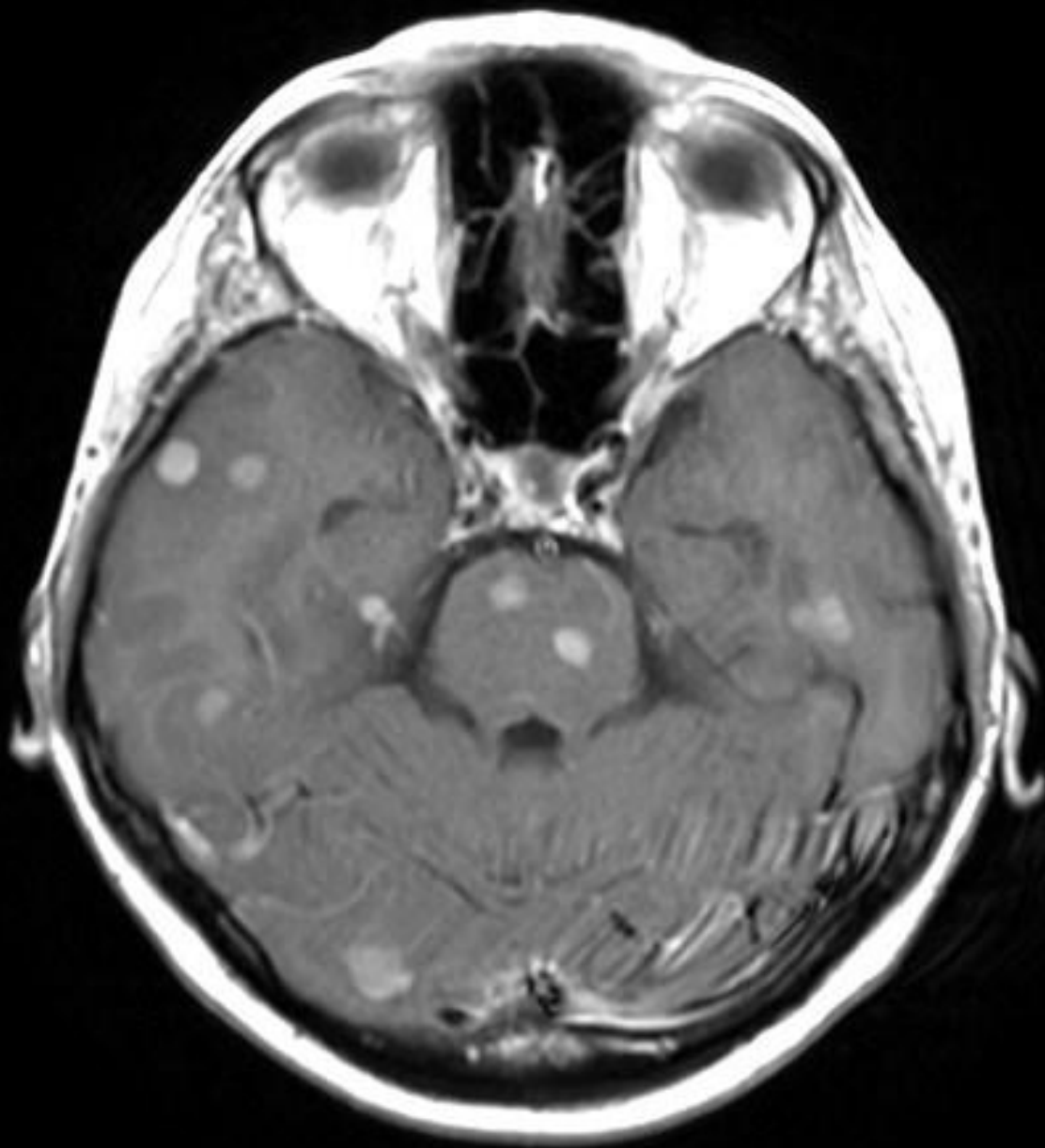
08.02.2016
17:23:53

PIL

49.72
5thk/
6sp
T1 AX CE



Множественные метастазы рака яичника



A163

Множественные метастазы меланомы

R
1
2
2

L
1
2
8

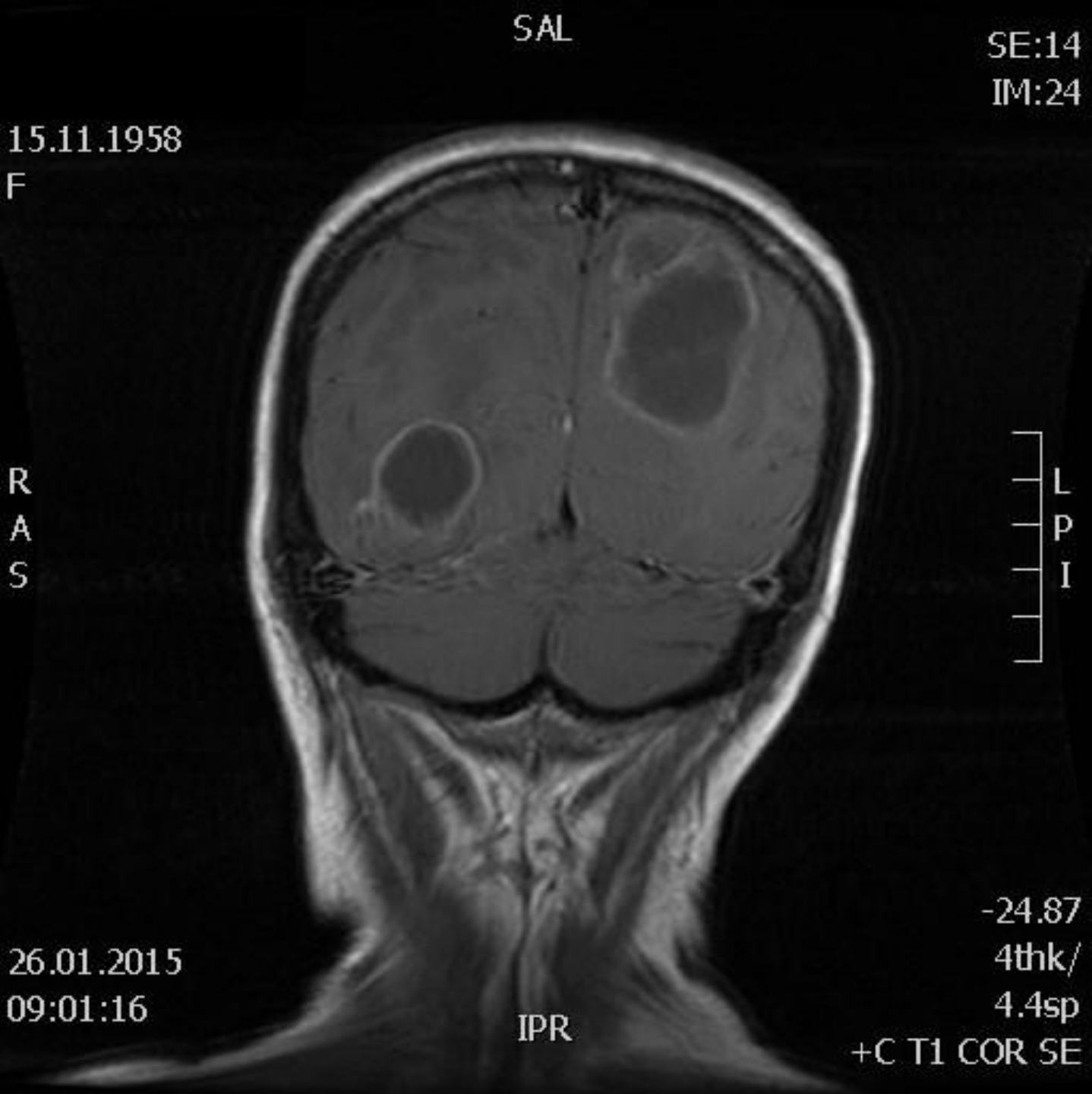
14.01.2013
10:27:53

-15.02
2thk/
1sp

P87

AX 3D CE FSPGR BRAVO





Метастазы рака легкого



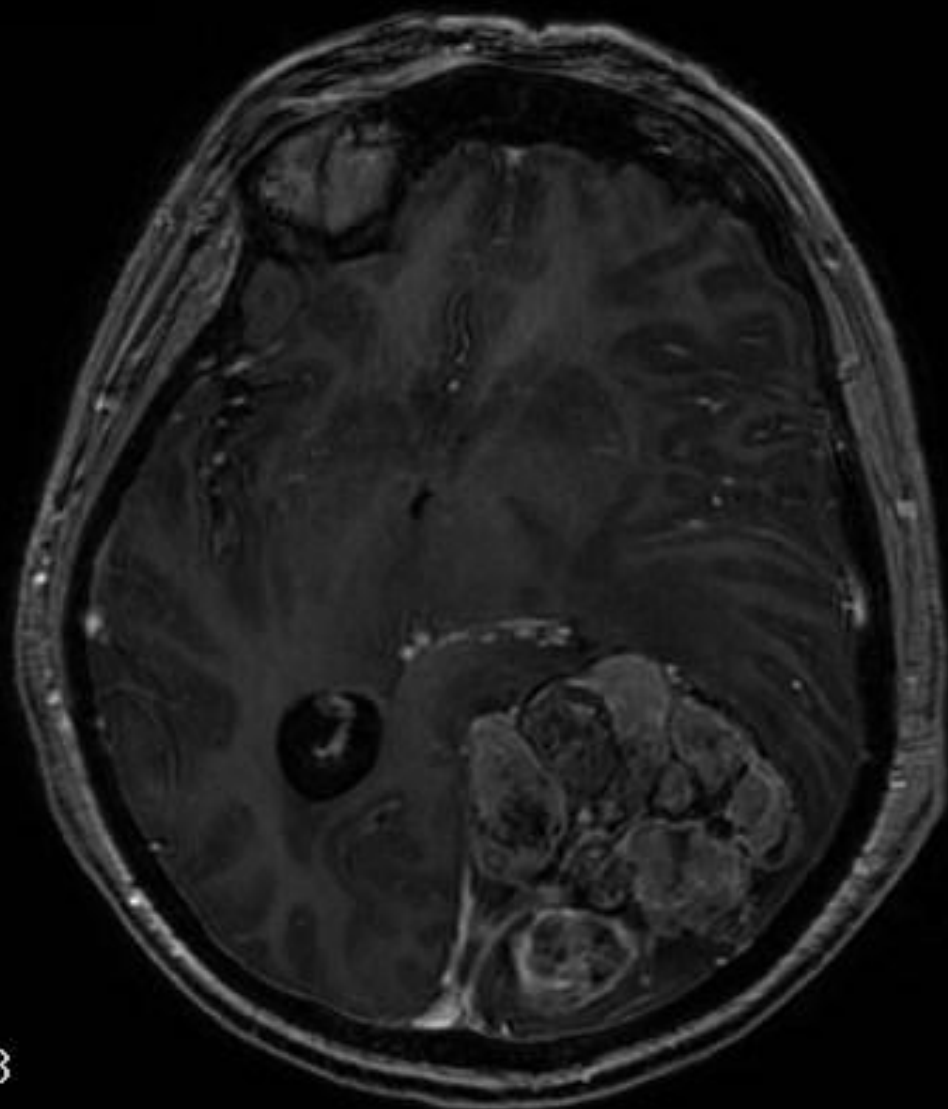
A151

SE:4
IM:104

Метастаз полиморфно-клеточной саркомы

F

R
1
2
5



L
1
2
5

01.02.2013
09:29:51

P99

-11.9
2thk/
1sp

AX 3D CE FSPGR BRAVO



Определение степени злокачественности (G) опухолей ЦНС основано на выявлении определенных гистологических признаков и ретроспективном анализе клинического течения конкретных гистологических форм новообразований.

- **GI** - новообразования с низким пролиферативным потенциалом и с минимальной ядерной атипией, которые могут быть излечены путем хирургического удаления.
- **GII** - инфильтративный рост и низкий уровень пролиферативной активности, однако склонны к рецидивированию. Также некоторые типы опухолей GII (диффузные астроцитомы, олигодендроглиомы и смешанные глиомы) обладают способностью к повышению степени злокачественности (например, низкозлокачественная диффузная астроцитома с течением времени может трансформироваться в анапластическую астроцитому и глиобластому).
- **GIII** - новообразования с гистологическими признаками злокачественности, включая ядерную атипию и выраженную митотическую активность. В большинстве случаев больным с опухолями GIII необходимо проведение адъювантной лучевой и/или химиотерапии.
- **GIV** – цитологически злокачественные новообразования с высоким уровнем митотической активности, очаговыми некрозами и сосудистой (эндотелиальной) пролиферацией. Проявляются быстрым прогрессированием заболевания и смертельным исходом. Примеры опухолей ЦНС GIV: глиобластома, большинство эмбриональных опухолей, многие саркомы.
- К опухолям низкой степени злокачественности (low grade) принадлежат опухоли GI–II, к высокой (high grade) – GIII–IV.



ГРАДАЦИЯ АСТРОЦИТОМ

Для определения степени злокачественности диффузных астроцитом по ВОЗ рекомендуется трехстепенная система (модификация St. Anne–Mayo), основанная на оценке ряда гистологических критериев

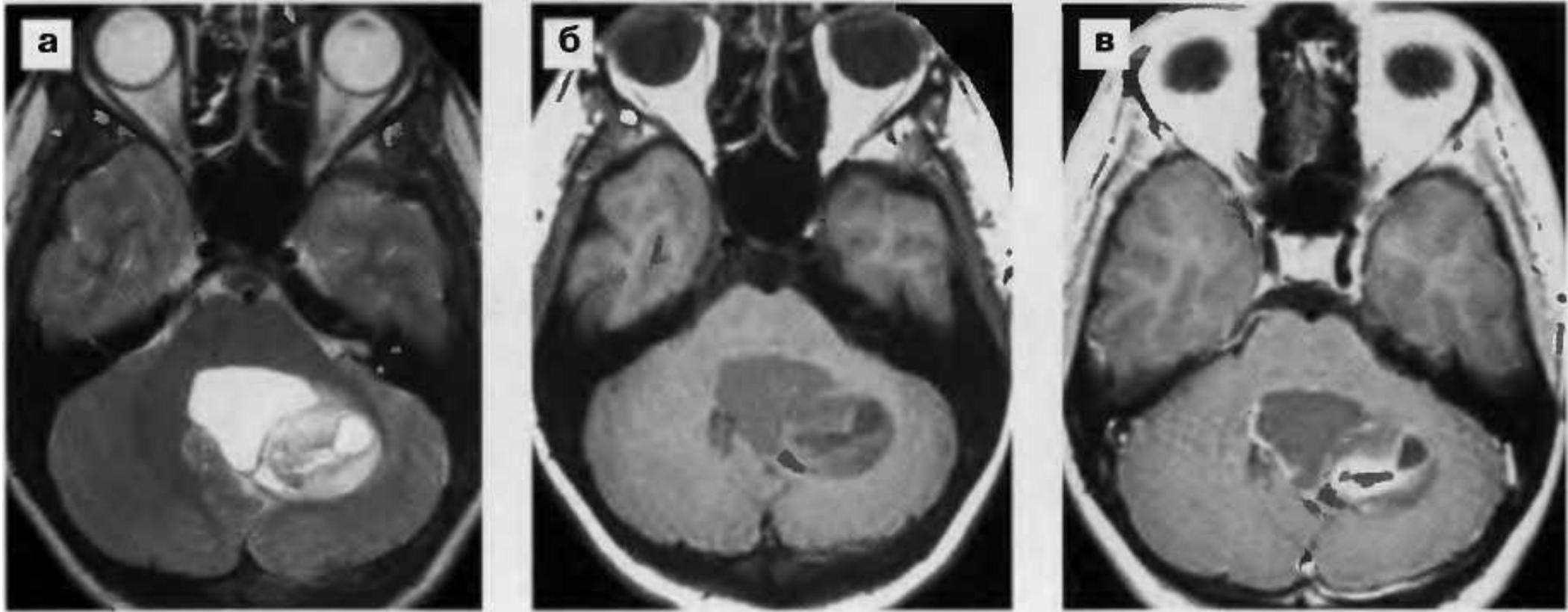
Система определения степени злокачественности диффузных астроцитом

Степень злокачественности (G)	Определение опухоли	Гистологические критерии
II	Диффузная астроцитома	Ядерная атипия
III	Анапластическая астроцитома	Ядерная атипия и митозы
IV	Глиобластома	Ядерная атипия и митозы, эндотелиальная пролиферация и/или некрозы

ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ОПУХОЛЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ (ВОЗ, 2007)

Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Нейроэпителиальные опухоли		
Астроцитарные опухоли		
Пилоцитарная астроцитома	9421/1	GI
Пиломиксоидная астроцитома	9425/3 ³	GII
Субэпендимарная гигантоклеточная астроцитома	9384/1	GI
Плеоморфная ксантоастроцитома	9424/3	GII
Диффузная астроцитома	9400/3	GII
Фибриллярная	9420/3	GII
Протоплазматическая	9410/3	GII
Тучноклеточная (гемистоцитарная)	9411/3	GII
Анапластическая астроцитома	9401/3	GIII
Глиобластома	9440/3	GIV
Гигантоклеточная глиобластома	9441/3	GIV
Глиосаркома	9442/3	GIV

АСТРОЦИТОМЫ



Пилоцитарная астроцитома левой гемисферы и червя мозжечка (возраст 15 лет). На серии аксиальных МРТдо (а, б) и после (в) внутривенного контрастного усиления определяется неоднородного строения опухоль с четкими контурами. Кистозная часть имеет повышенный МР-сигнала в режиме T2. Контрастное усиление носит неоднородный характер.



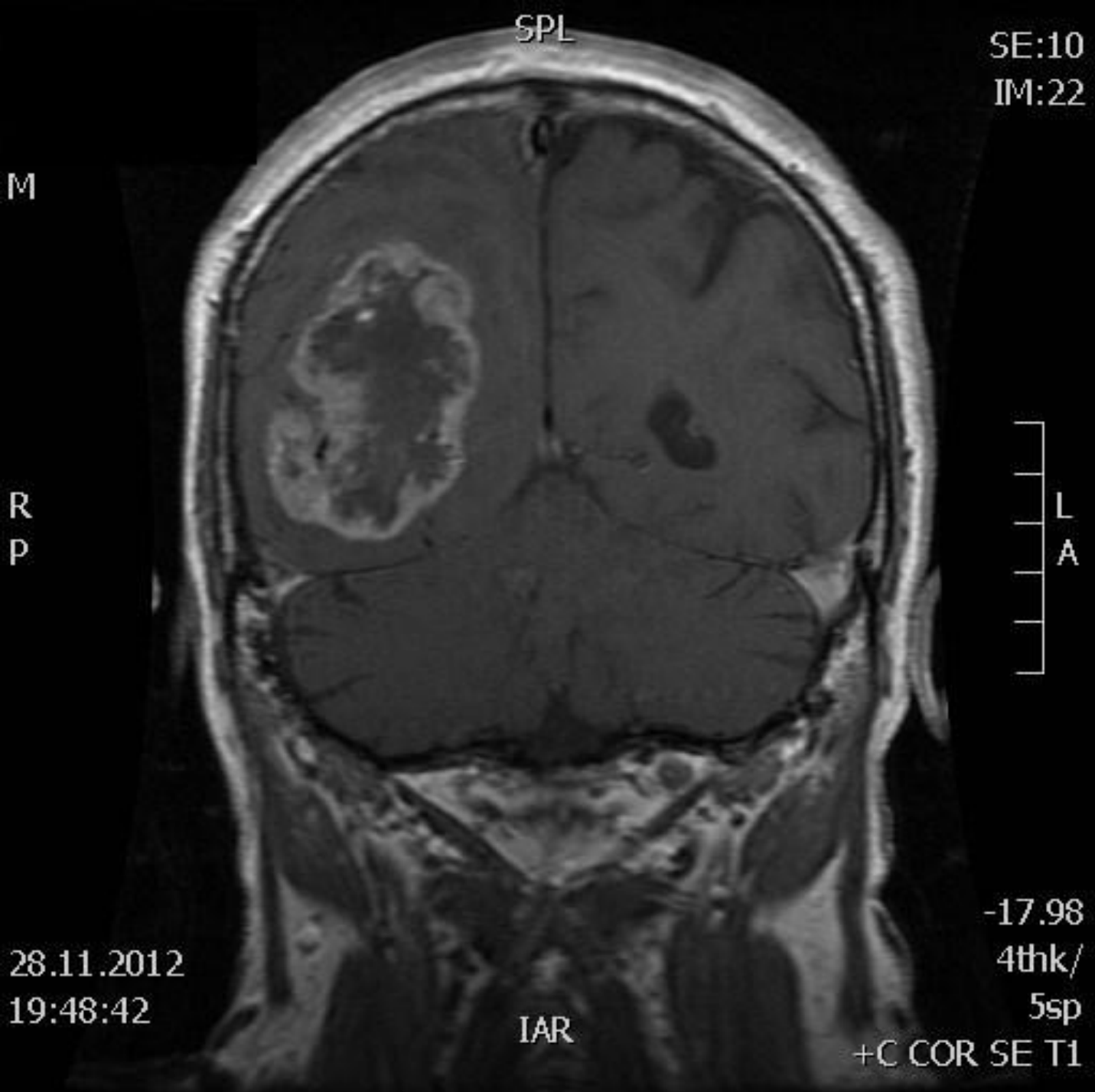


Пилоидная астроцитома
левой гемисферы
мозжечка и ножек мозга.
Хорошо видны
характерные кисты в
ткани опухоли



Плеоморфная ксантоastroцитома





Глиобластома правой
теменно-затылочной
области





Глиобластома левой височной доли



1,0T RRU
Ex: 2003
Ax T2 PROPELLER
C:
Se: 4/6
Im: 8/25
:-1,0

Mag: 1,0x

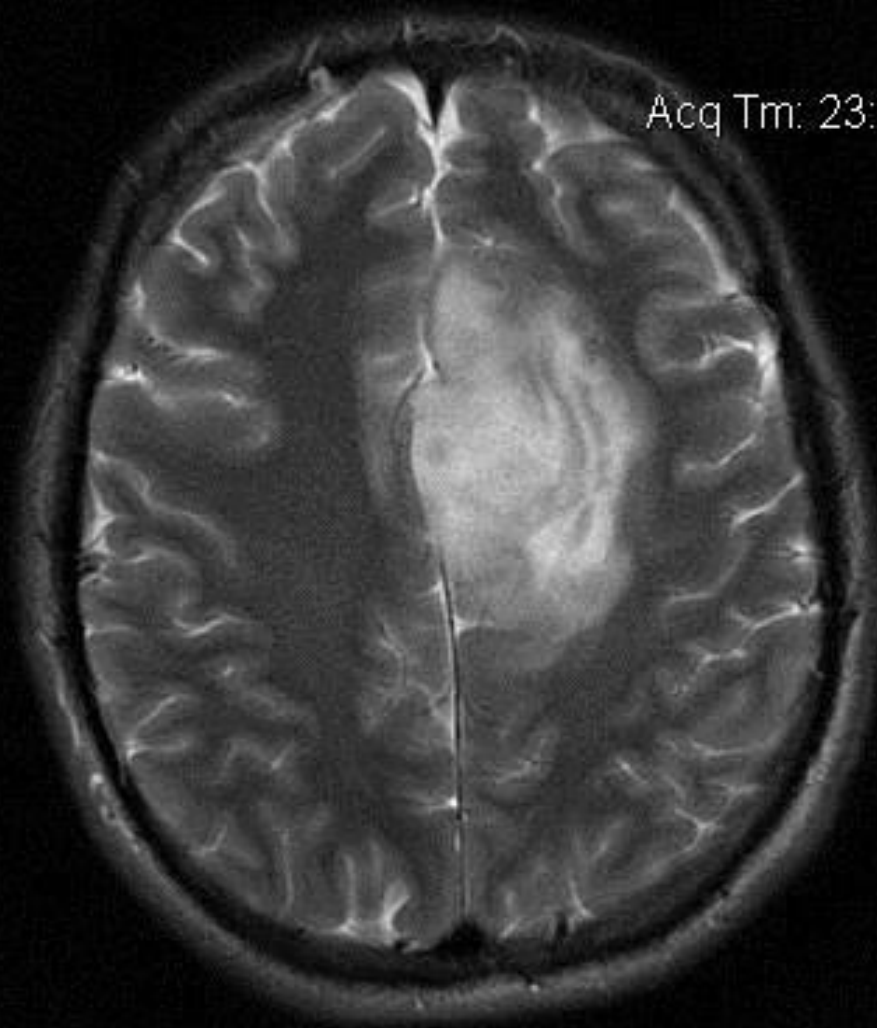
Sesil

Acc:

2013 Apr 05

Acq Tm: 23:05:06.809376

480 x 480



ET: 24
TR: 5412,0
TE: 104,0
BrainArray
5,0thk/1,0sp
Id:DCM / Lin:DCM / Id:ID
W:6502 L:3251

DFOV: 0,0 x 0,0cm

Диффузная астроцитома



ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ОПУХОЛЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ (ВОЗ, 2007)

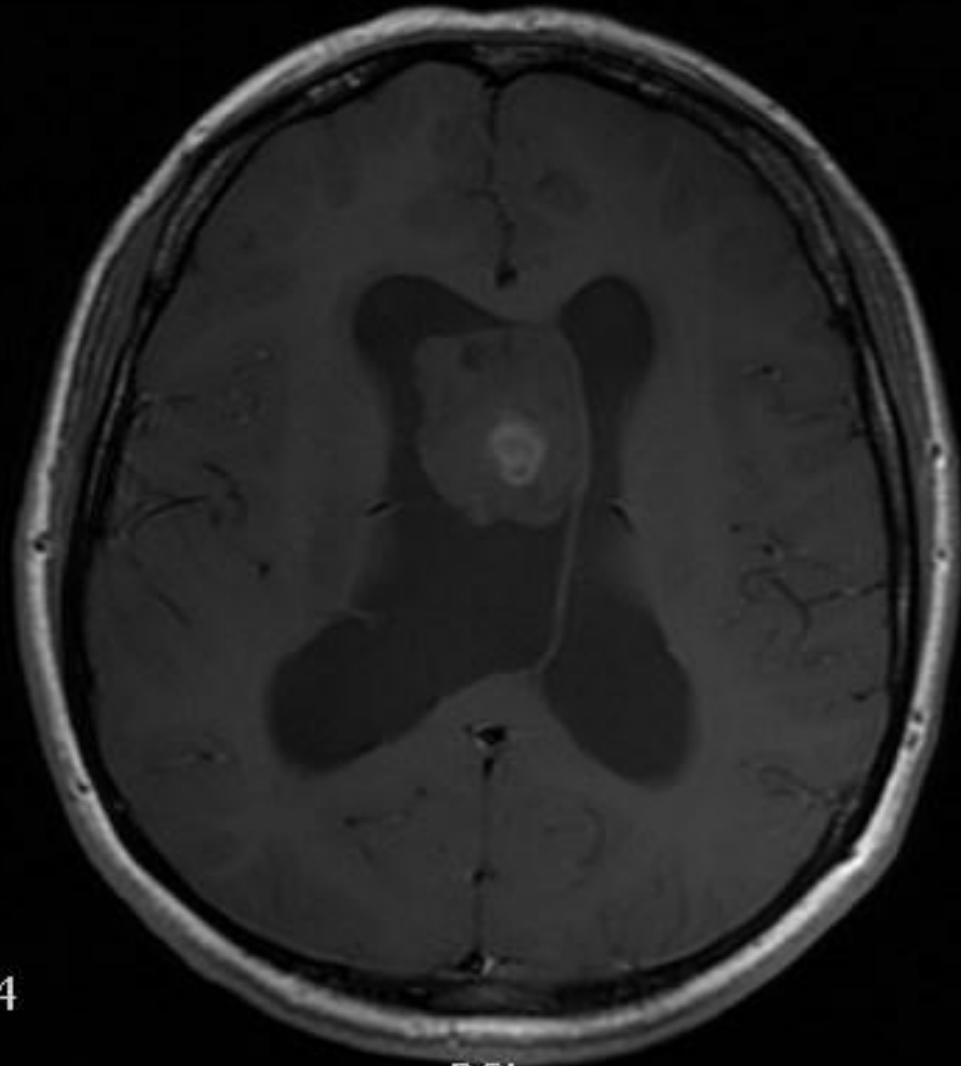
Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Олигодендроглиальные опухоли		
Олигодендроглиома	9450/3	GII
Анапластическая олигодендроглиома	9451/3	GIII
Олигоастроцитарные опухоли		
Олигоастроцитомы	9424/3	GII
Анапластическая олигоастроцитомы	9400/3	GIII
Эпендимальные опухоли		
Миксопапиллярная эпендимомы	9410/3	GI
Субэпендимомы	9411/3	GI
Эпендимомы	9401/3	GII
Клеточная	9440/3	GII
Папиллярная	9441/3	GII
Светлоклеточная	9442/3	GII
Анапластическая эпендимомы	9392/3	GIII

AIR

SE:14
IM:14

Субэпендимомы бокового желудочка

R
P
S



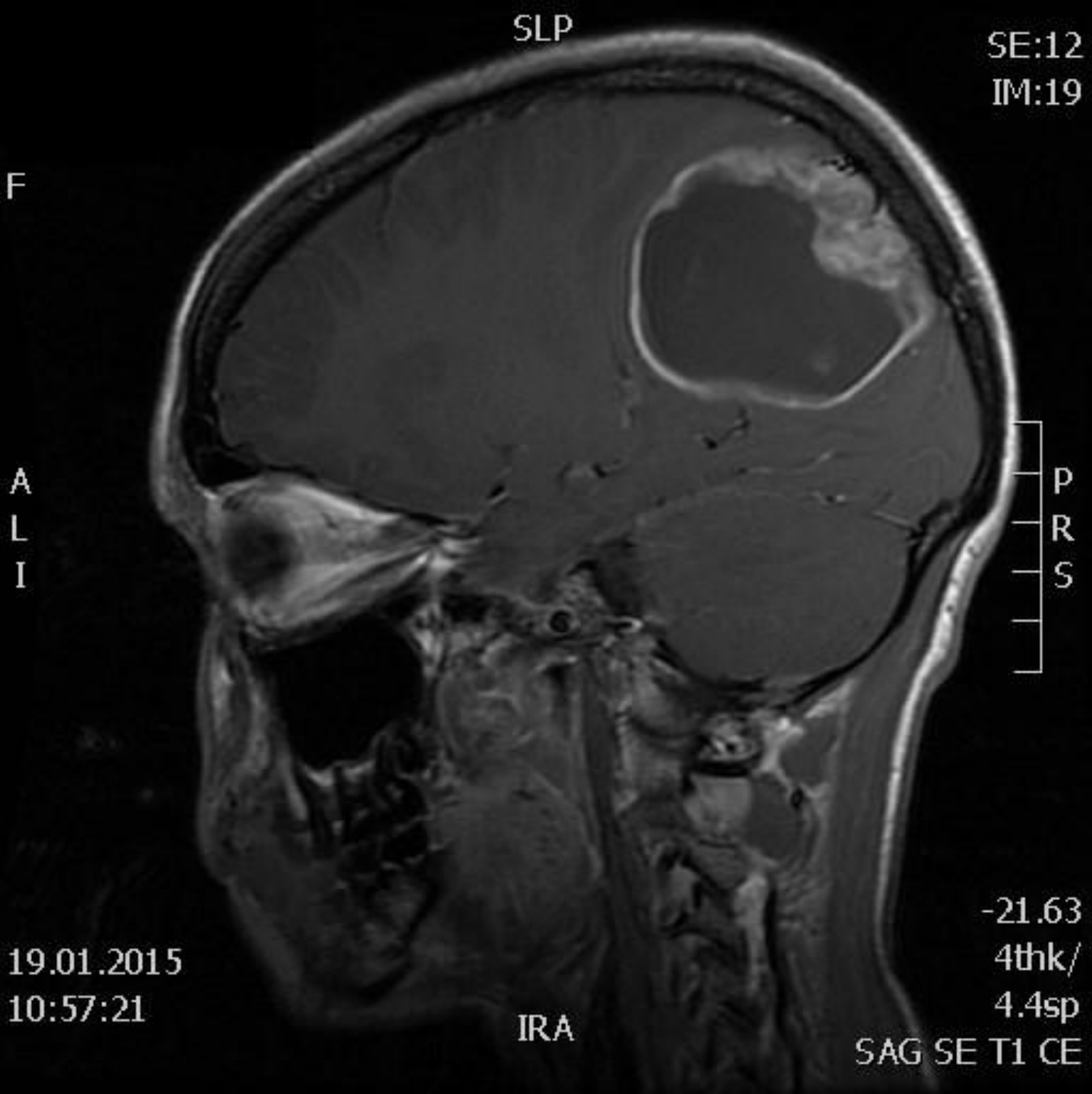
L
A
I

23.05.2014
17:51:12

PSL

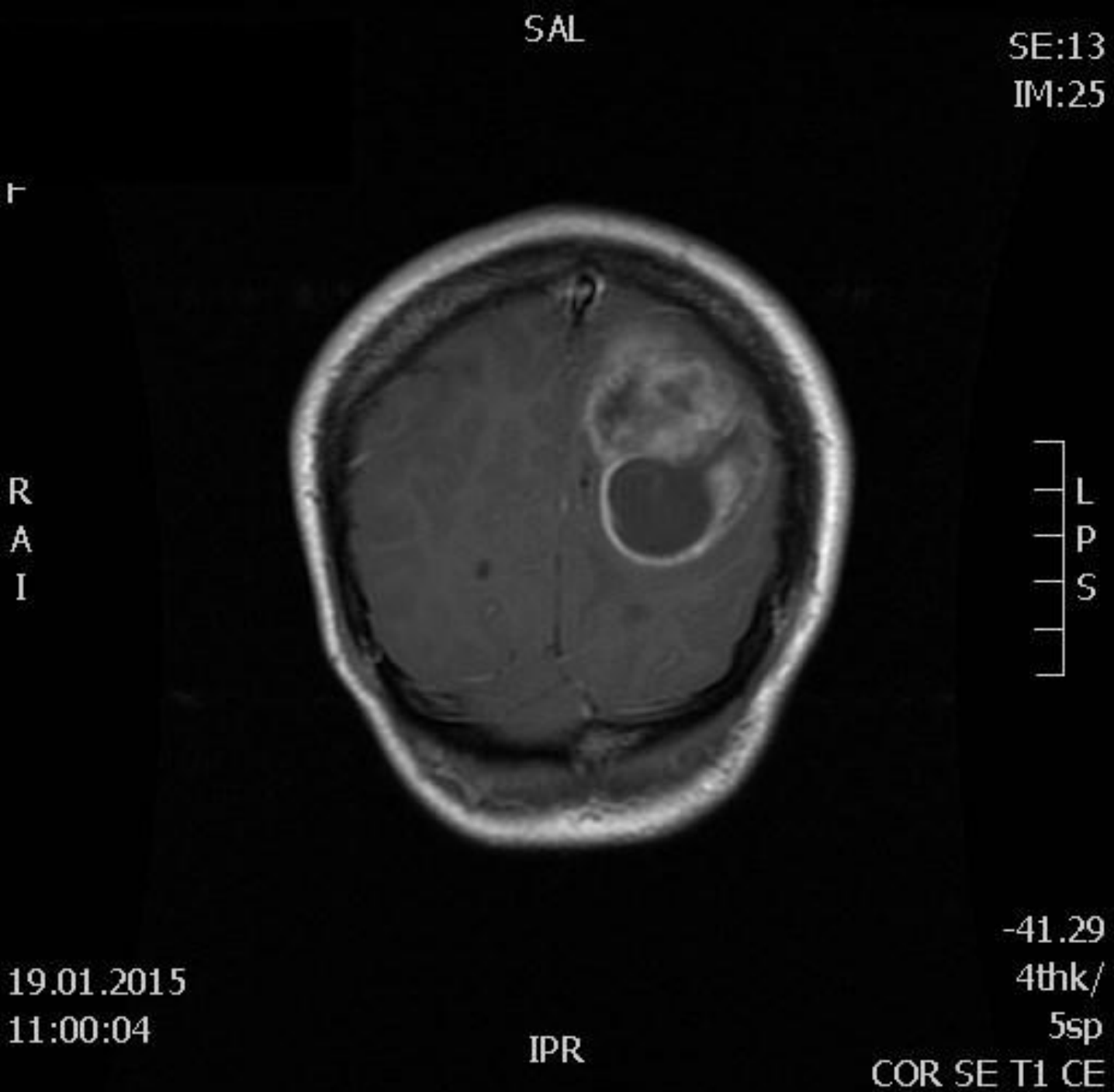
13.56
5thk/
6sp
AX SE T1 CE





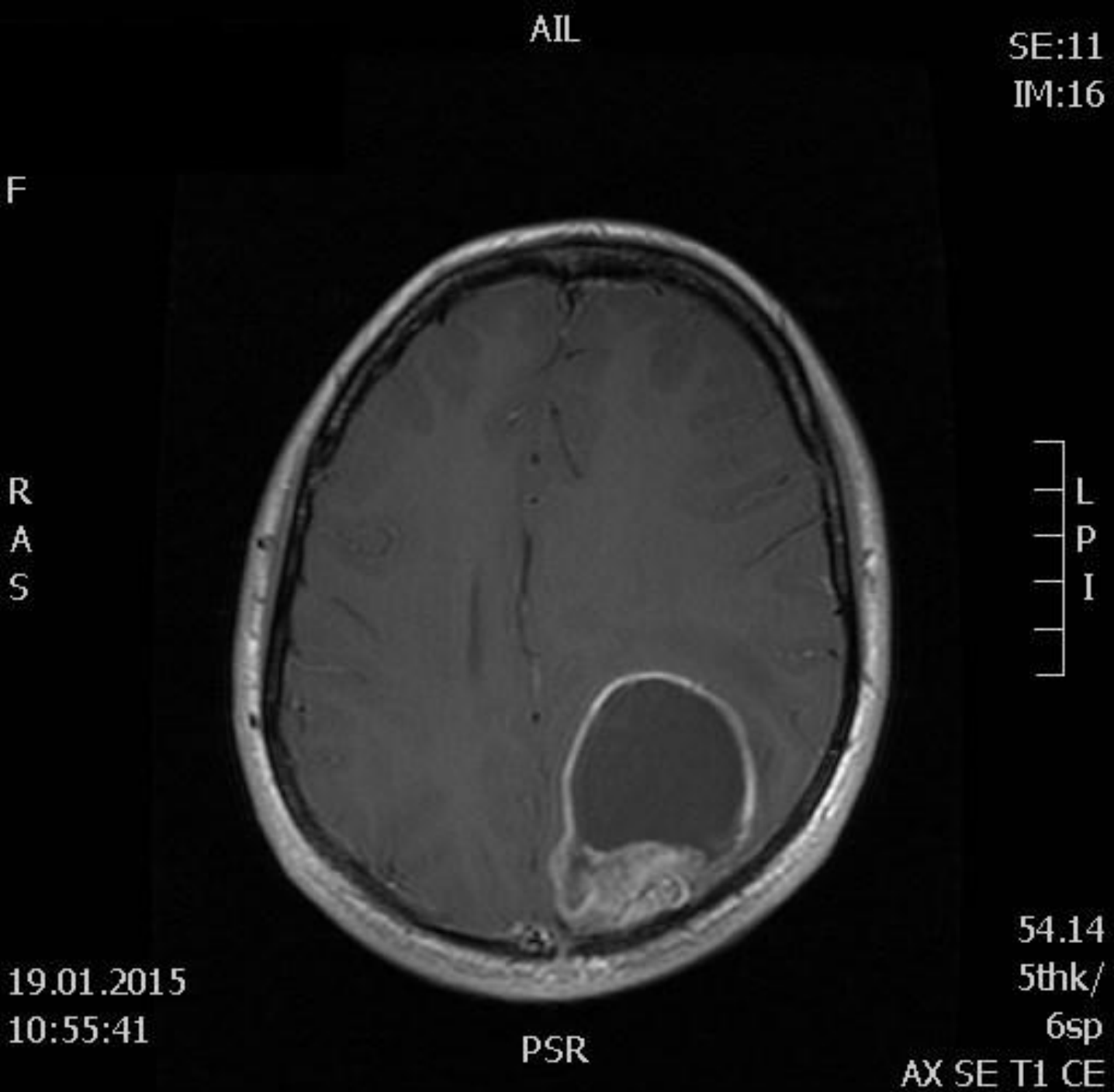
Эпендимомма сагиттальный срез МРТ





Эпендимомма
фронтальный срез МРТ





Эпендимомы аксиальный
срез МРТ



04.08.2014 10:00:00
04.08.2014 10:00:00
04.08.2014 10:00:00
04.08.2014 10:00:00
04.08.2014 10:00:00
04.08.2014 10:00:00
04.08.2014 10:00:00
04.08.2014 10:00:00
04.08.2014 10:00:00
04.08.2014 10:00:00



Эпендимома
цервикомедуллярного
перехода, сагиттальный
срез МРТ

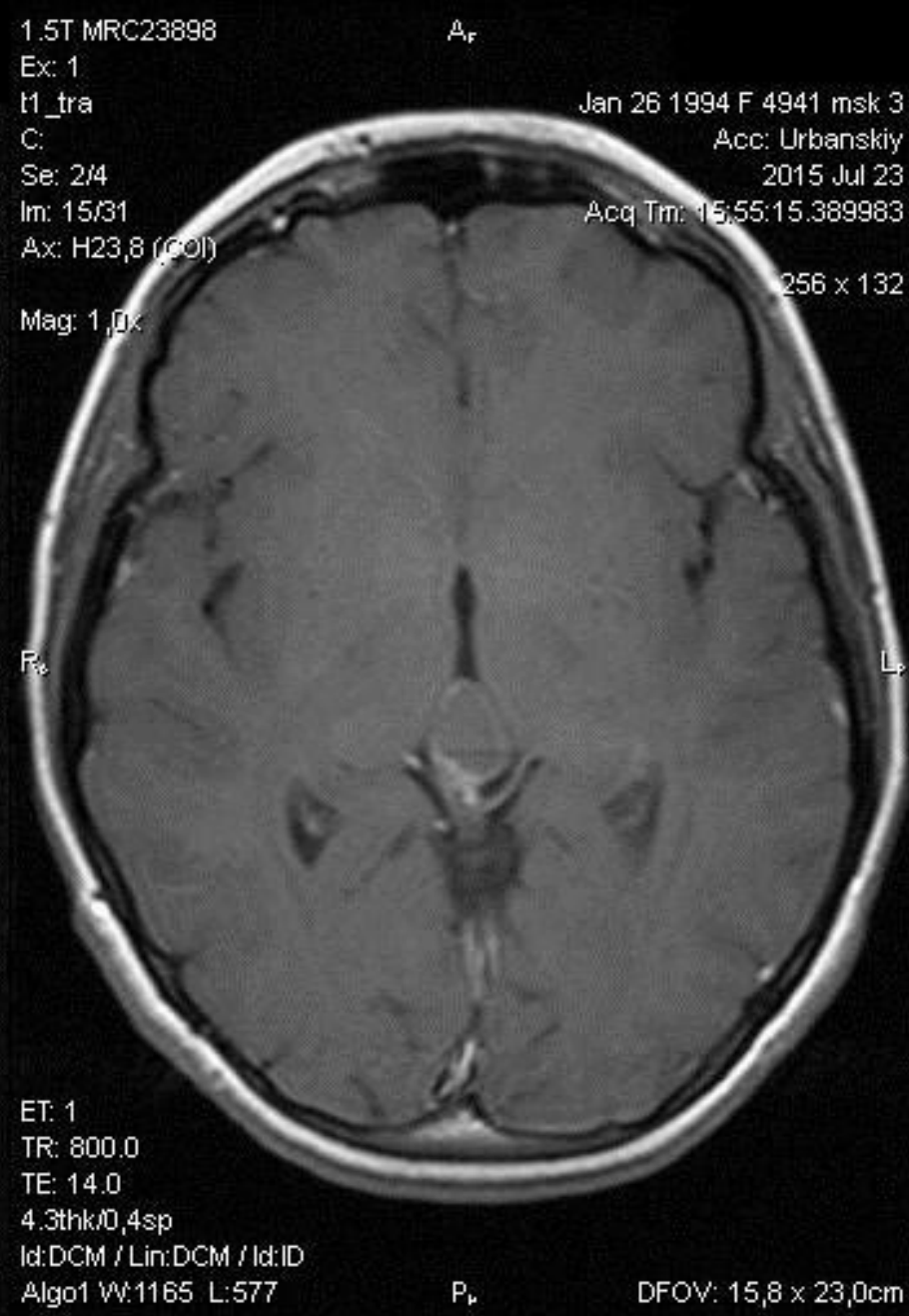
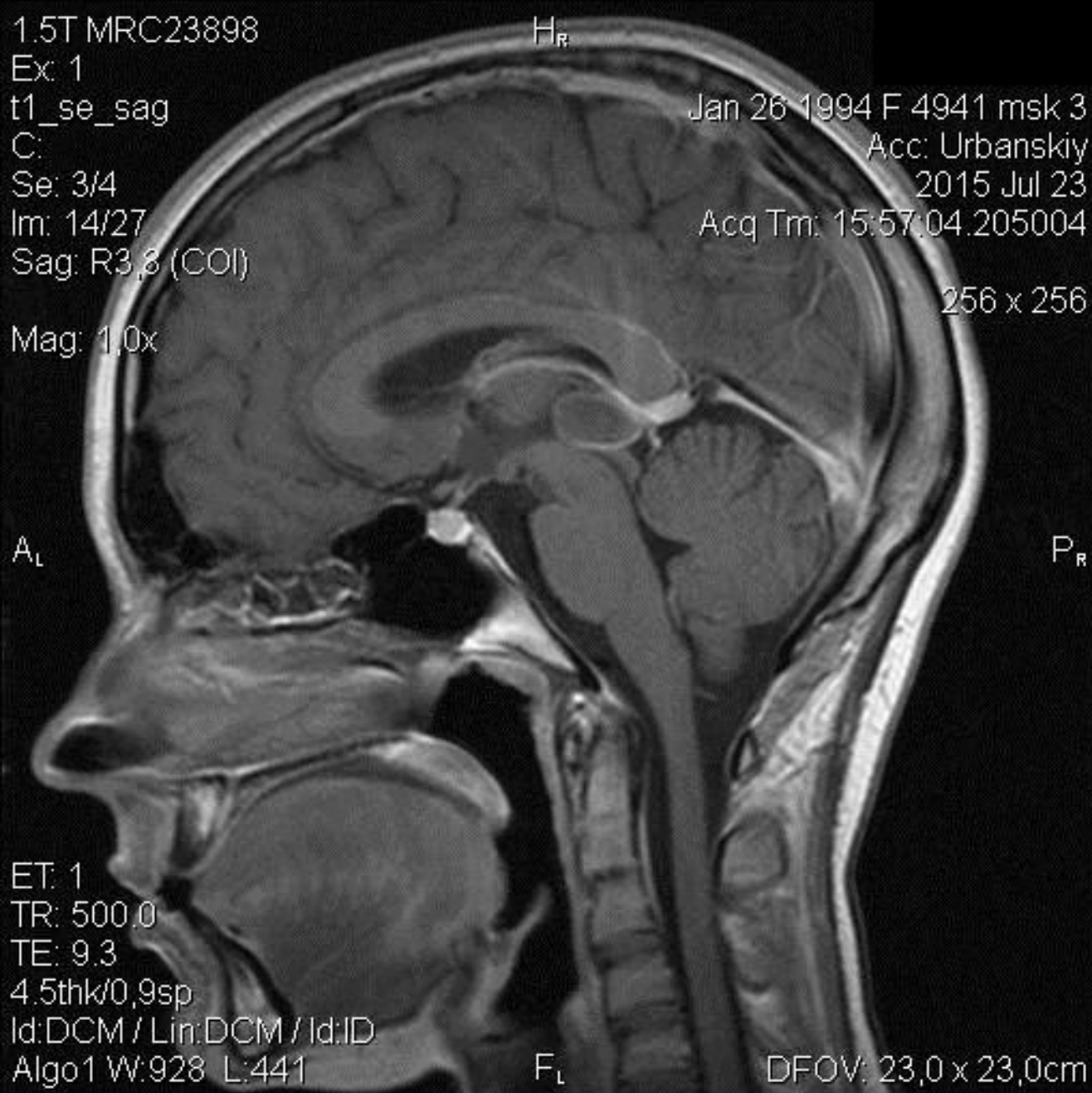


Эпендимоматический
цервикомедуллярного
перехода, аксиальный срез
МРТ



Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Другие нейроэпителиальные опухоли		
Астробластома	9430/3	Неясна
Хордоидная глиома третьего желудочка	9444/1	GII
Ангиоцентрическая глиома	9431/1 ³	GI
Нейрональные, смешанные глионейрональные опухоли		
Диспластическая ганглиоцитома мозжечка (болезнь Лермитта–Дюкло)	9493/0	GI
Десмопластическая инфантильная астроцитома / ганглиоглиома	9412/1	GI
Дисэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль	9413/0	GI
Ганглиоцитома	9492/0	GI
Ганглиоглиома	9505/1	GI
Анапластическая ганглиоглиома	9505/3	GIII
Центральная нейроцитома	9506/1	GII
Экстравентрикулярная нейроцитома	9506/1 ³	GII

Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Папиллярная глионейрональная опухоль	9509/1 ³	GI
Розеткообразующая глионейрональная опухоль четвертого желудочка	9509/1 ³	GI
Спинальная параганглиома (терминальной нити конского хвоста)	8680/1	GI
Опухоли шишковидной железы		
Пинеоцитома	9361/1	GI
Пинеобластома	9362/3	GIV
Папиллярная опухоль шишковидной железы	9395/3 ³	GII–III
Опухоль паренхимы шишковидной железы промежуточной степени дифференцировки	9362/3	GII–III
Эмбриональные опухоли		
Медуллобластома	9470/3	GIV



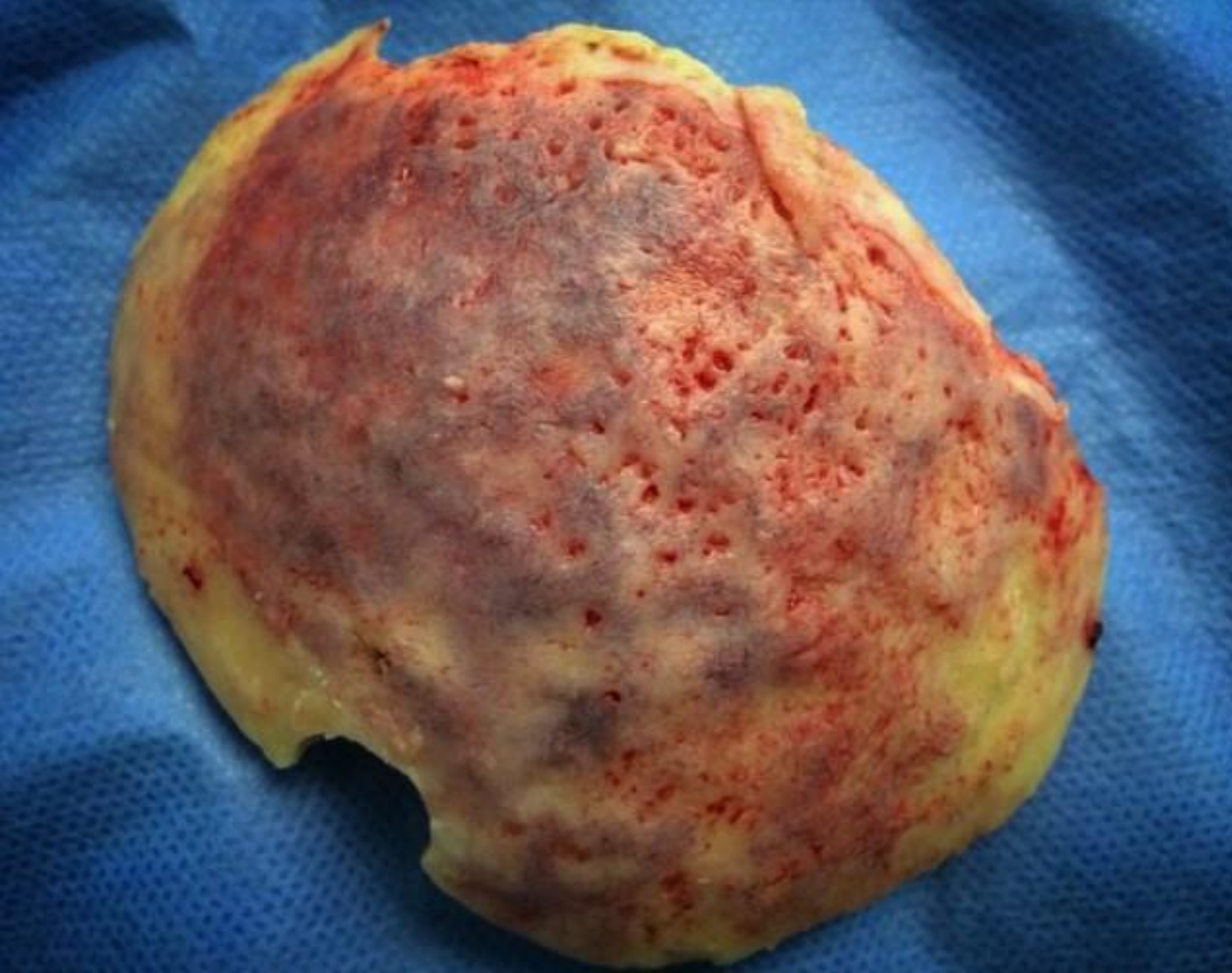
Пинеоцитома - доброкачественная опухоль пинеальной железы



Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Анапластическая медуллобластома	9474/3 ³	GIV
Крупноклеточная медуллобластома	9474/3	GIV
Примитивная нейроэктодермальная опухоль ЦНС (ПНЕО)	9473/3	GIV
Нейробластома ЦНС	9500/3	GIV
Ганглионейробластома ЦНС	9490/3	GIV
Медуллоэпителиома	9501/3	GIV
Эпендимобластома	9392/3	GIV
Атипическая тератоидная / рабдоидная опухоль	9508/3	GIV
Опухоли оболочек мозга		
Опухоли из менинготелиальных клеток		
Менингиома	9530/0	GI
Менинготелиоматозная	9531/0	GI
Фиброзная (фибробластическая)	9532/0	GI
Переходная (смешанная)	9537/0	GI

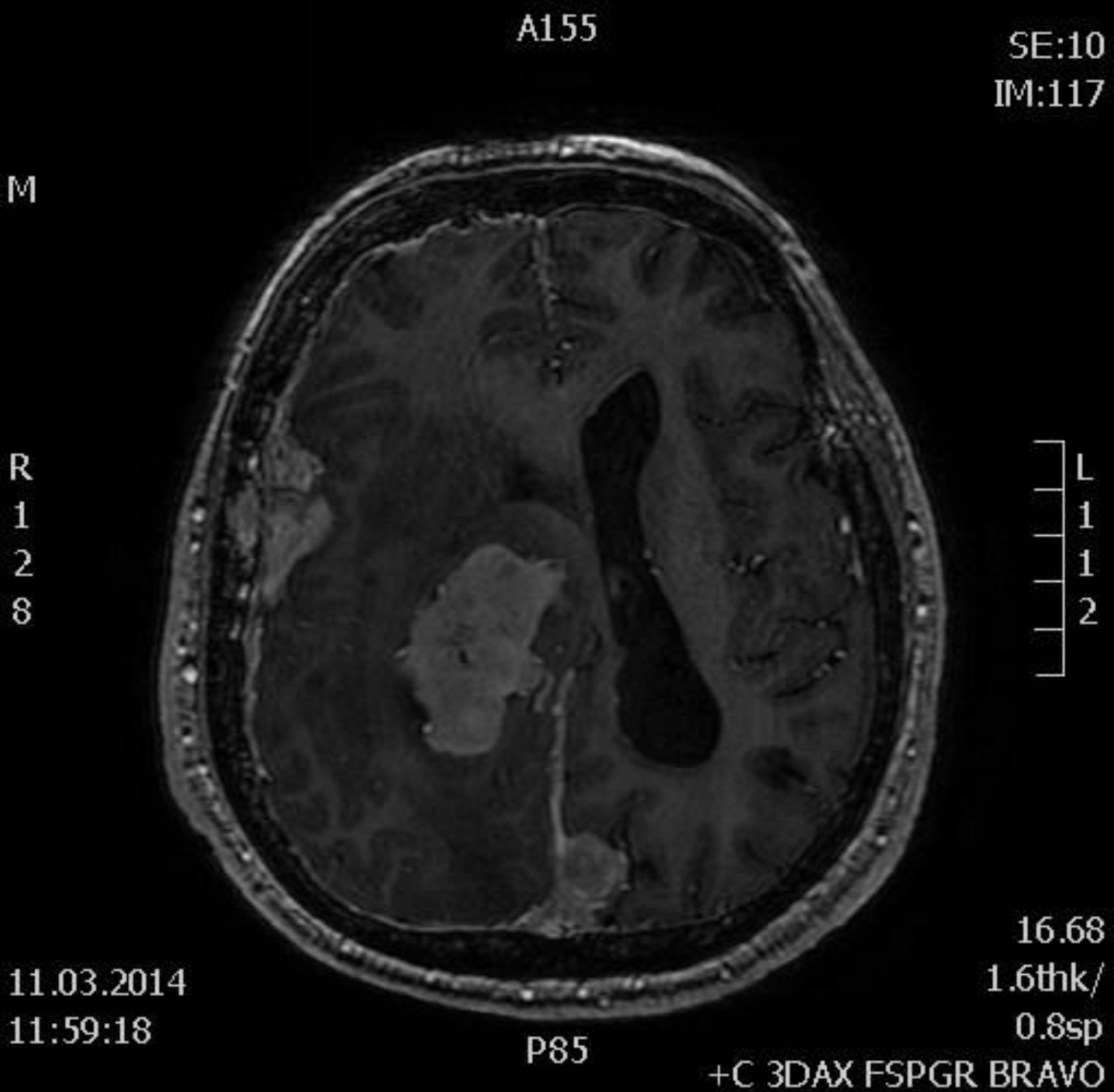
Типичная менингиома,
удаленная единым
блоком.





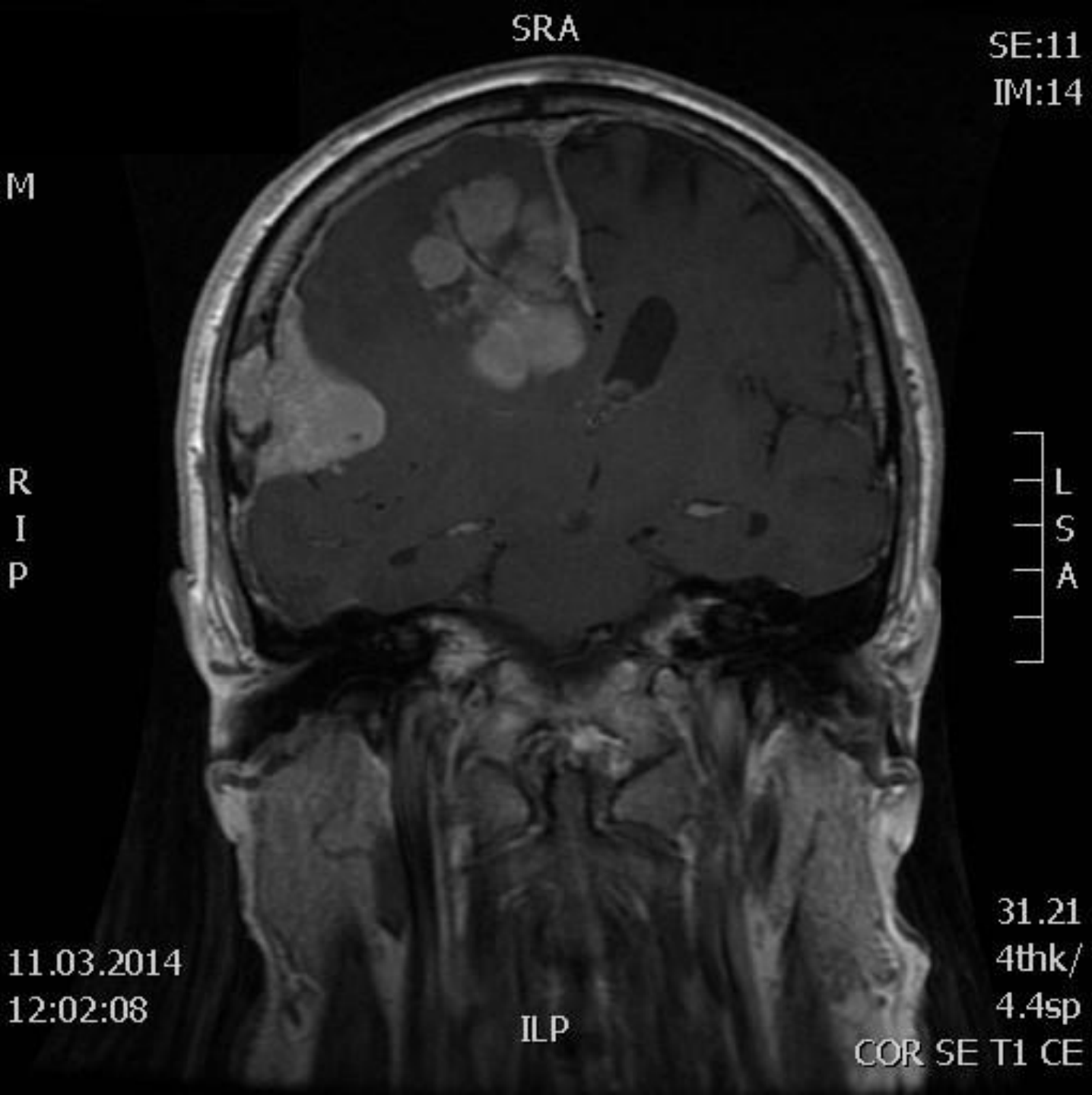
Гиперостоз - изменение прилежащей кости,
характерное для менингиом.





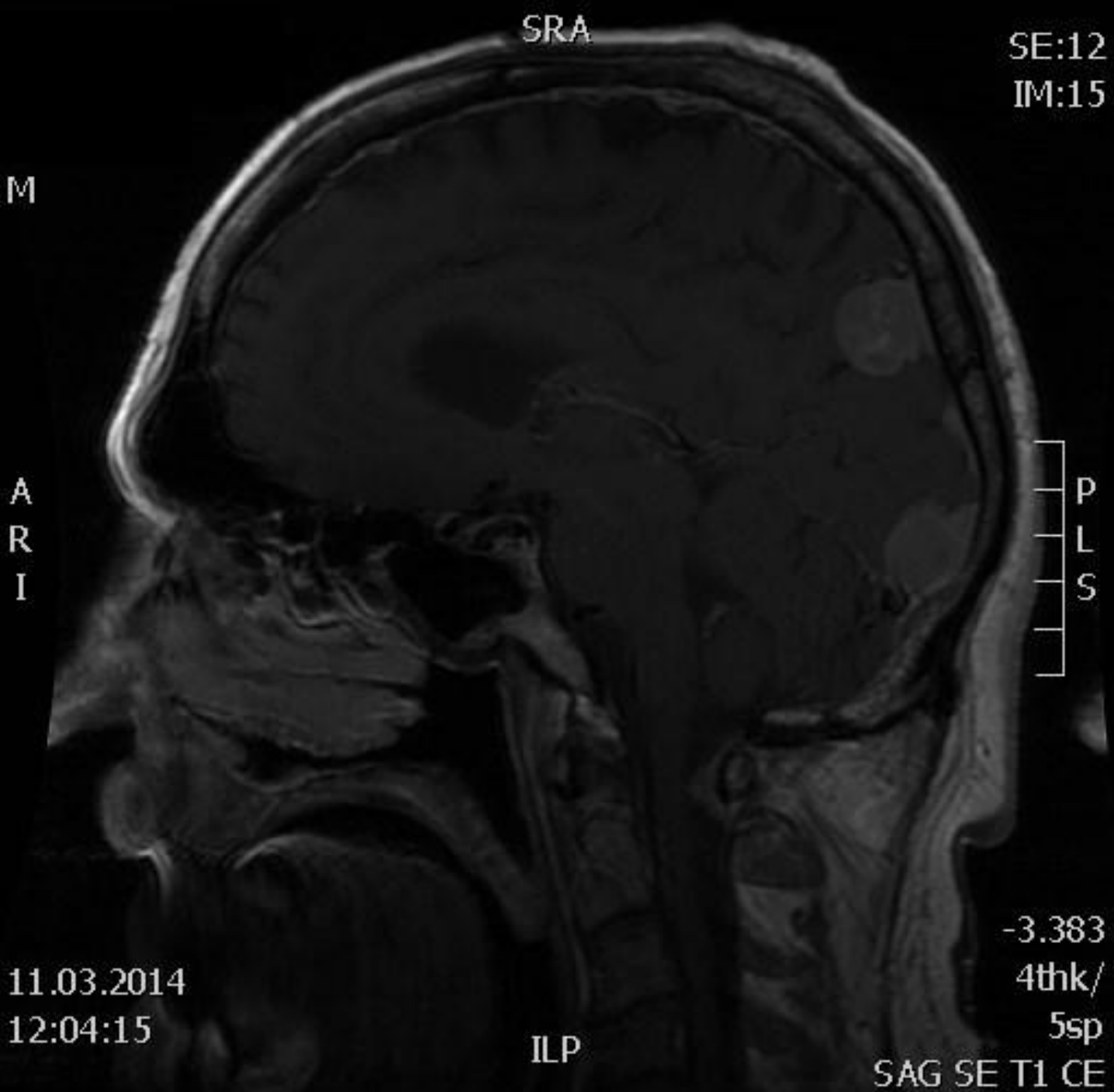
Множественные
менингиомы аксиальный
срез.





Множественные
менингиомы
фронтальный срез.





Множественные
менингиомы
сагиттальный срез



T 0000017

H_e

Ex: 3536

CO T2

C:

Se: 7/16

Im: 7/25

Cor: A26.9 (COI)

Mag: 1.0x

R_e

ET: 13

TR: 5350.0

TE: 105.0

5.0thk/1.0sp

Id:DCM / Lin:DCM / Id:ID

W:3624 L:1587

F_p

DFOV: 22.0 x 22.0cm

Acc:

2013 Dec 11

Acq Tm: 10:04:53.000

320 x 320

L_p

Менингиома основания
передней черепной ямки
фронтальный срез МРТ



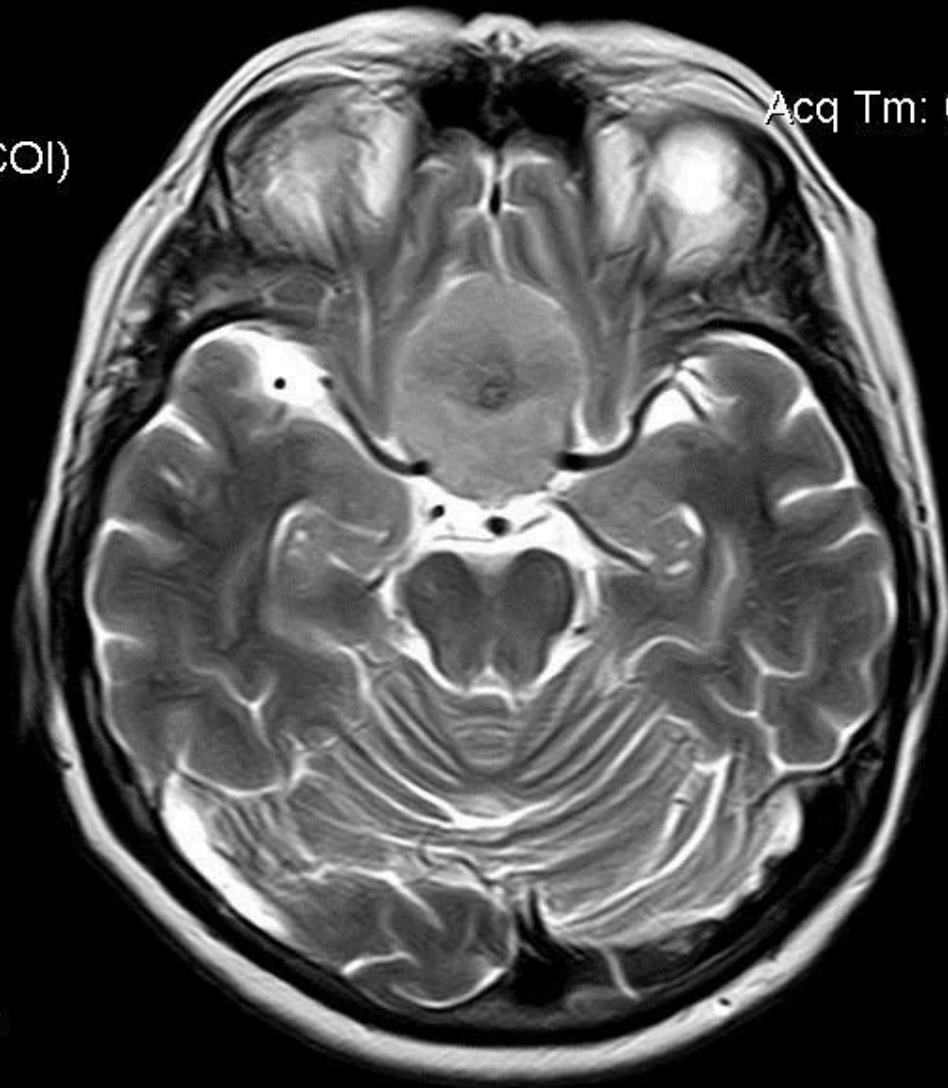
T 0000017
Ex: 3536
AX T2
C:
Se: 3/16
Im: 8/23
Ax: H9.0 (COI)

Mag: 1.0x

R

ET: 13
TR: 4922.0
TE: 105.0
5.0thk/1.0sp
Id:DCM / Lin:DCM / Id:ID
W:5066 L:2940

A_H



P_F

Acc:
2013 Dec 11
Acq Tm: 09:53:35.000

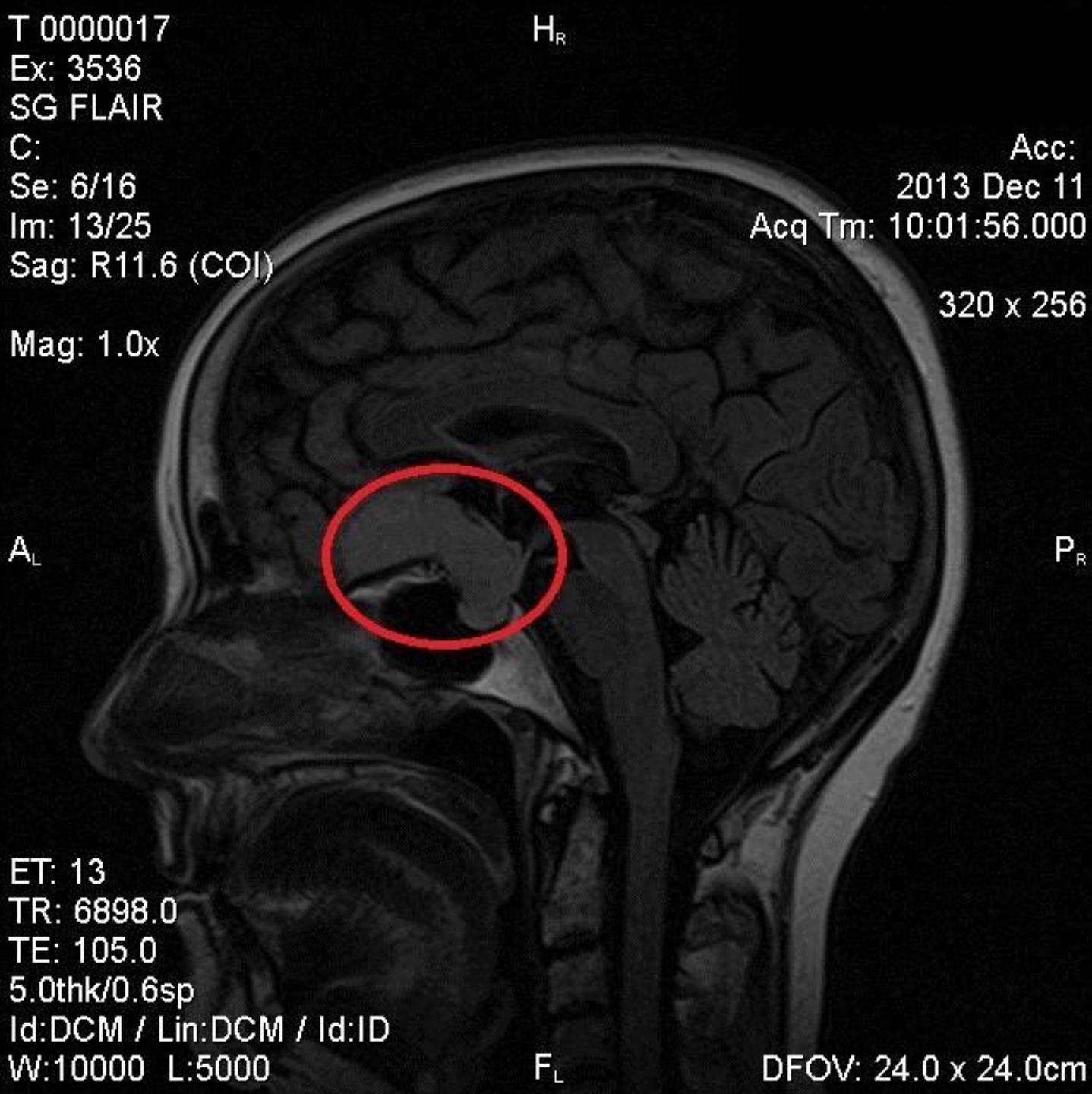
384 x 224

L

DFOV: 24.0 x 24.0cm

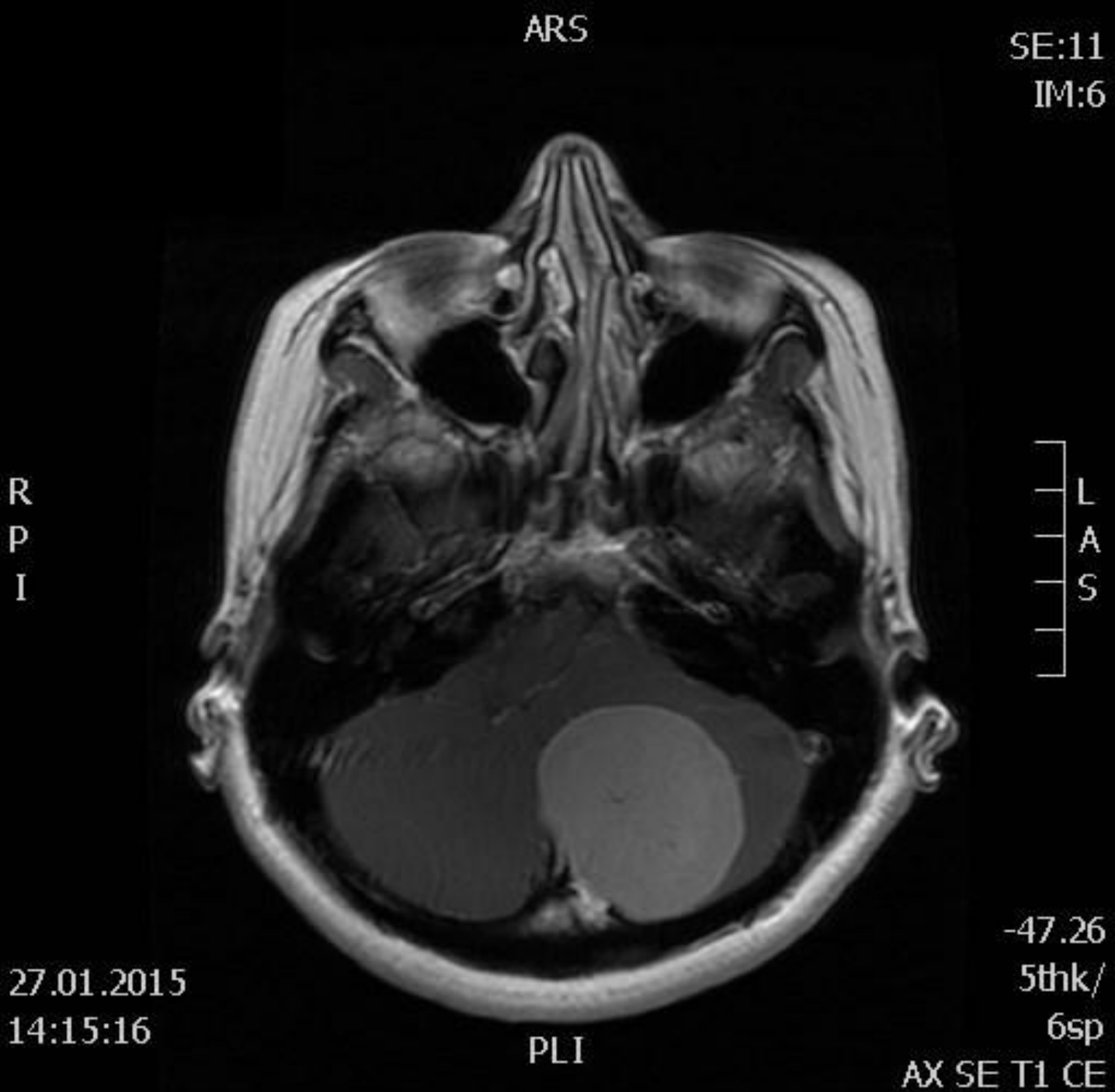
Менингиома основания
передней черепной ямки
аксиальный срез МРТ





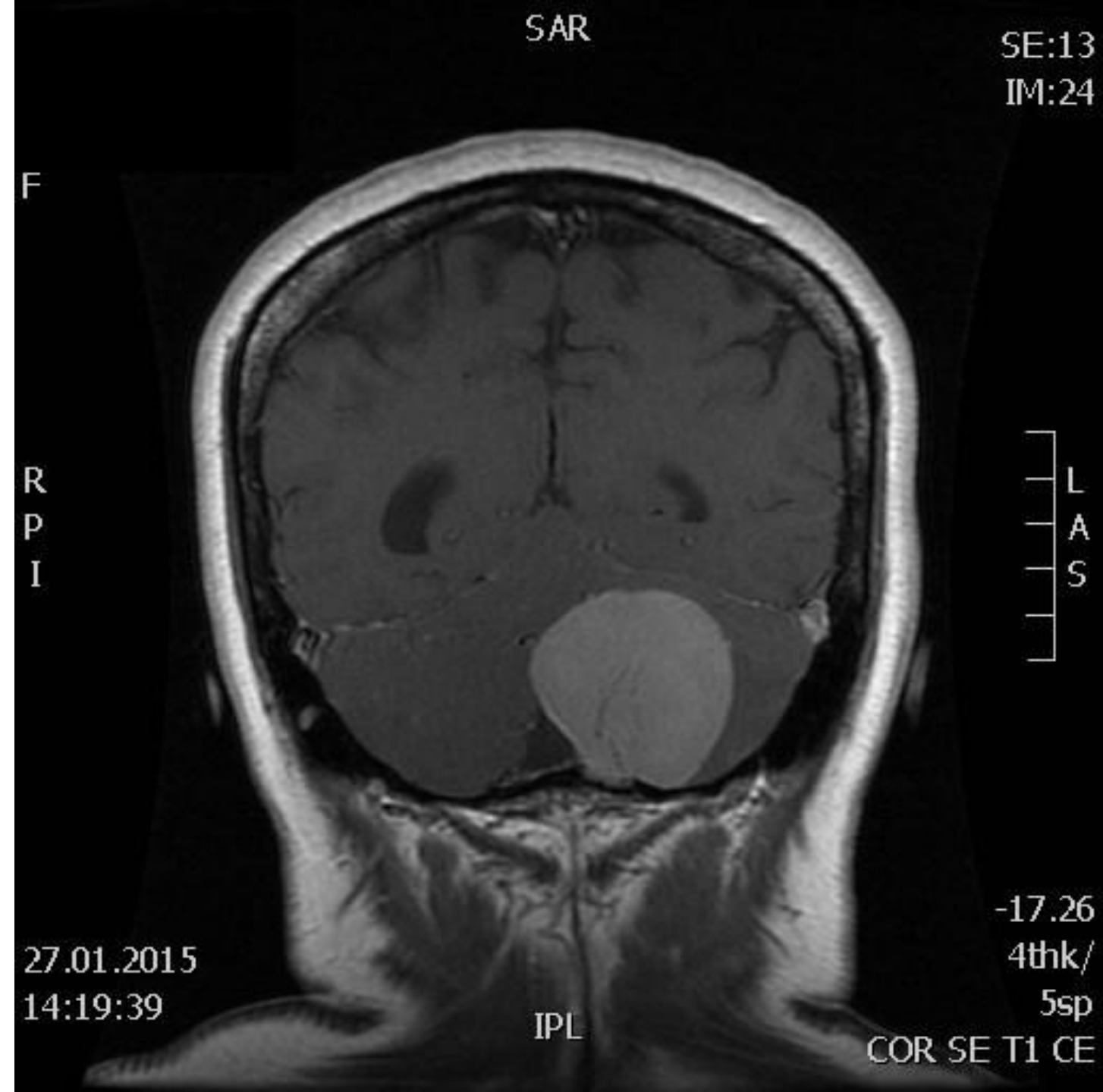
Менингиома основания
передней черепной ямки
сагиттальный срез МРТ





Большая менингиома
задней черепной ямки
аксиальный срез МРТ





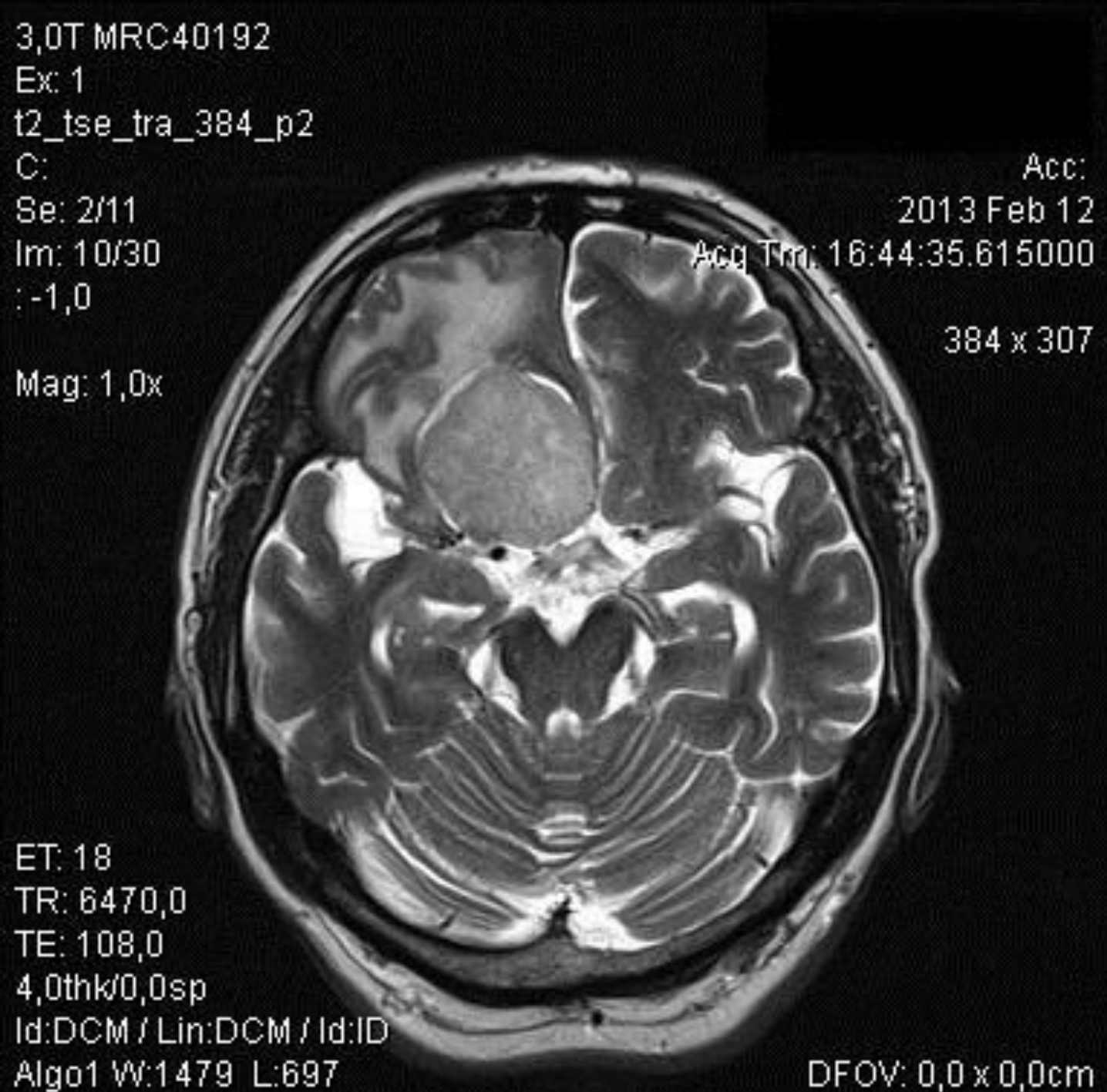
Большая менингиома
задней черепной ямки
фронтальный срез МРТ





Большая менингиома
задней черепной ямки
сагиттальный срез МРТ





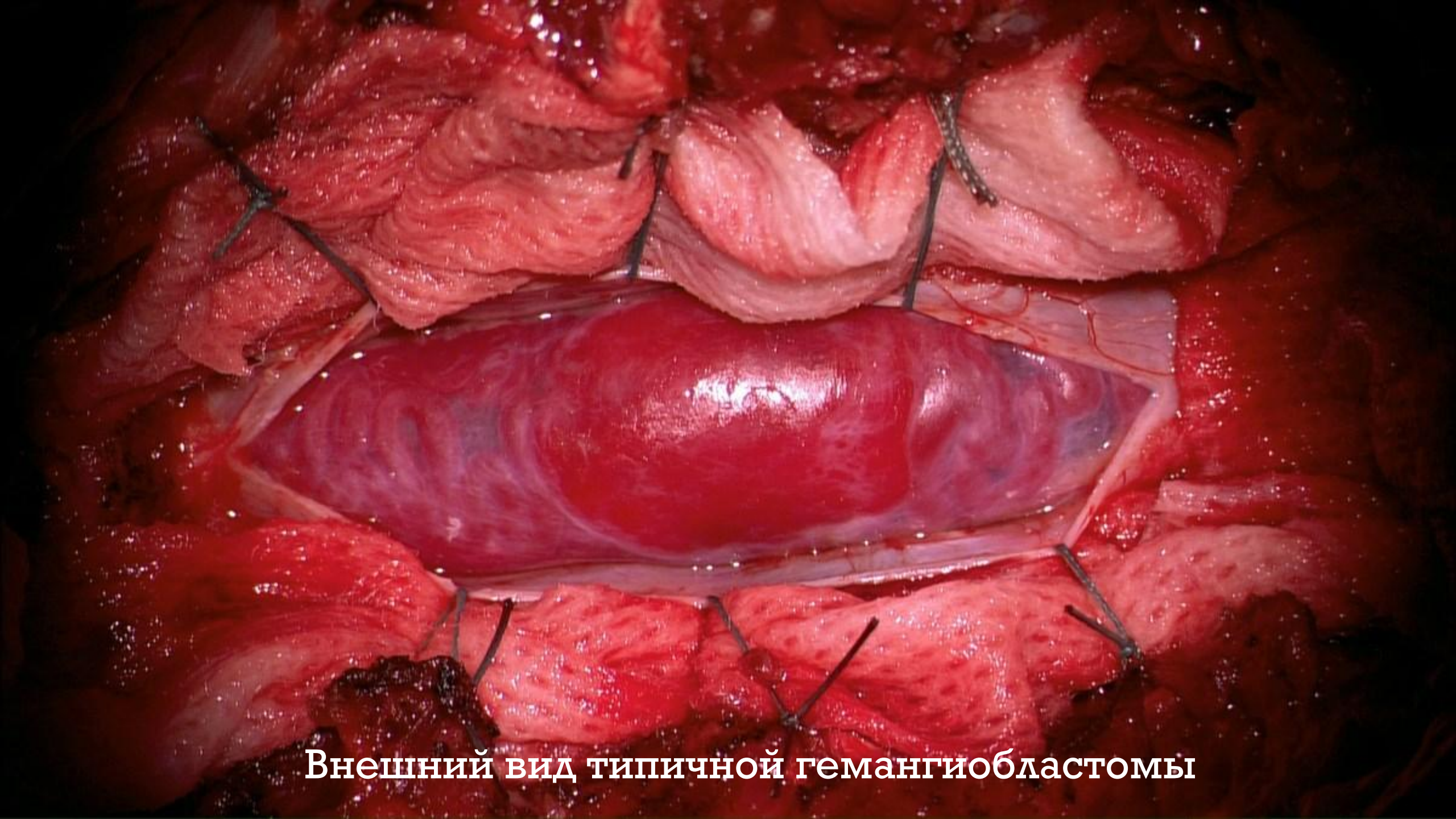
Менингиома бугорка
турецкого седла справа



Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Микрокистозная	9530/0	GI
Секреторная	9530/0	GI
С обилием лимфоцитов и плазмоцитов	9530/0	GI
Метапластическая	9530/0	GI
Хордоидная	9538/1	GII
Светлоклеточная	9538/1	GII
Атипическая	9539/1	GII
Папиллярная	9538/3	GIII
Рабдоидная	9538/3	GIII
Анапластическая (злокачественная)	9530/3	GIII
Мезенхимальные опухоли оболочек (неменинготелиоматозные)		
Липома	8850/0	GI
Ангиолипома	8861/0	GI
Гибернома	8880/0	GI
Липосаркома	8850/3	GIII
Солитарная фиброзная опухоль	8815/0	GI

Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Злокачественная фиброзная гистиоцитома	8830/3	GIII
Лейомиома	8890/0	GI
Лейомиосаркома	8890/3	GIII
Рабдомиома	8900/0	GI
Рабдомиосаркома	8900/3	GIII
Хондрома	9220/0	GI
Хондросаркома	9220/3	GIII
Остеома	9180/0	GI
Остеосаркома	9180/3	GIII
Остеохондрома	9210/1	GI
Гемангиома	9120/0	GI
Эпителиоидная гемангиоэндотелиома	9133/1	GII
Гемангиоперицитома	9150/1	GII
Анапластическая гемангиоперицитома	9150/3	GIII
Ангиосаркома	9120/3	GIII
Саркома Капоши	9140/3	GIII
Саркома Юинга	9224/3	GIII

Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Первичные меланотические поражения		
Диффузный меланоцитоз	8728/0	
Меланоцитома	8728/1	
Злокачественная меланома	8720/3	
Менингеальный меланоматоз	8728/3	
Другие опухоли, относящиеся к оболочкам		
Гемангиобластома	9161/1	GI
Лимфомы и опухоли кроветворной системы		
Злокачественная лимфома	9590/3	
Плазмоцитома	9731/3	
Гранулоцитарная саркома	9930/3	
Герминоклеточные опухоли		
Герминома	9064/3	
Эмбриональная карцинома	9070/3	
Опухоль желточного мешка	9071/3	
Хориокарцинома	9100/3	
Тератома	9080/1	



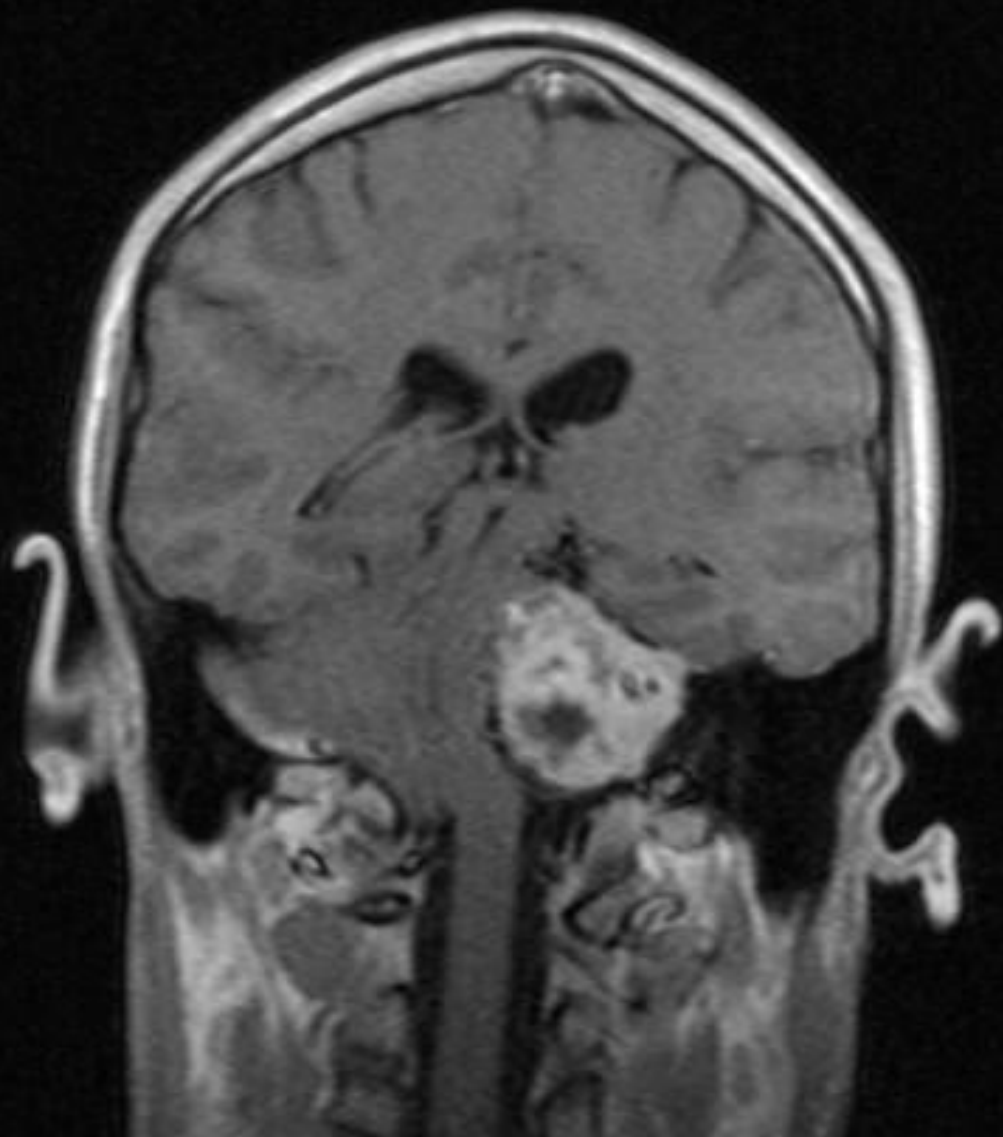
Внешний вид типичной гемангиобластомы



Гемангиобластома правой
гемисферы мозжечка.
Хорошо виден питающий
сосуд.



Гемангиобластома левого мосто-
мозжечкового угла. Фронтальный
срез.



Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Зрелая	9080/0	
Незрелая	9080/3	
Тератома со злокачественной трансформацией	9084/3	
Смешанная герминоклеточная опухоль	9085/3	
Опухоли турецкого седла		
Краниофарингиома	9350/1	GI
Адамантиноматозная	9351/1	GI
Папиллярная	9352/1	GI
Зернистоклеточная опухоль нейрогипофиза	9582/0	GI
Питуицитома	9432/1 ³	GI
Веретенноклеточная онкоцитома аденогипофиза	8291/0	GI
Метастатические опухоли		
Наследственные опухолевые синдромы с вовлечением нервной системы		
Нейрофиброматоз первого типа		
Нейрофиброматоз второго типа		

Тип опухоли 1	Код 2 МКБ	Степень злокачественности G
Синдром Ли–Фраумени		
Синдром Коудена		
Синдром Тюрко		
Синдром Горлина		



ТЕОРИЯ ЭТИОЛОГИИ И ПАТОГЕНЕЗА ОПУХОЛЕЙ

Природа опухолей головного мозга полиэтиологична:

- Гиперплазия - возникает под влиянием неблагоприятных экзогенных и эндогенных факторов (воспалительные процессы, травмы, интоксикации, ионизирующее излучение, гормональные нарушения и др.).
- Имеет значение незавершенность морфологического развития головного мозга, его оболочек, сосудов и ликворной системы, неравномерность роста отдельных частей мозга, незрелость дифференциации клеток.
- Нарушение эмбрионального развития в периоде замыкания нейральной трубки (дизрафия) и формирования мозговых пузырей, дизонтогенетические гетеротопия и атипия в строении мозга также могут служить причиной бластоматозного роста.
- В детском возрасте преобладают опухоли дизонтогенетического (дизэмбрионального) характера, у взрослых развитие опухолей чаще всего связано с гиперплазией.



ТЕОРИЯ ЭТИОЛОГИИ И ПАТОГЕНЕЗА ОПУХОЛЕЙ

- Возникновение ОГМ неоправданно связывали с чрезмерным употреблением копченых и жареных мясopодуктов, бытовым и производственным контактом с ртутью, нефтепродуктами, формальдегидом и ароматическими углеводородами [25]. Не подтверждено увеличение числа нейроонкологических пациентов при наличии у них вредных привычек (курении, употреблении алкоголя), после черепно-мозговой травмы, из-за использования мобильных телефонов [15].
- Доказана неблагоприятная роль радиоактивного излучения, в частности приоблучении головного мозга детей, страдающих нейрoлейкозом [22].
- Высокая вероятность развития глиомы у субъектов с наследственными синдромами подтверждает гипотезу о генетическом характере многих ОГМ.
- Синдром Ли-Фромени характеризуется множеством первичных опухолей мезенхимального происхождения, включая ОГМ. Нейрофиброматоз I типа часто сопровождается злокачественными опухолями оболочек периферических нервов и глиомами зрительного нерва.
- При нейрофиброматозе II типа обнаруживают неопластические и диспластические поражения шванновских, менингеальных и глиальных клеток.
- У пациентов с синдромом Теркота выявлены дефекты в генах, приводящих к развитию





**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**