**Опухоли головного мозга**

**I Статистика.**

Опухоли головного мозга встречаются практически в любом возрасте. Среди взрослых 40-45 % всех опухолей ГМ составляют глиомы, 18-20 % составляют менингиомы, 8% невриномы 8 нерва, 6-8 % аденомы гипофиза.

**II Классификация.**

Многочисленные классификации строятся на двух принципах:

1) топографо-ангантомическом;

2) патоморфологическом, учитывающем гистогенетическую природу, гистологическое строение и биологические свойства опухоли.

Топографо-анатомическая классификация основана на известном предположении Кушинга, разделять все внутричерепные образования на 2 группы - супратенториальные опухоли, располагающиеся над мозжечковым наметом, и субтенториальные, распологающиеся в задней черепной ямке.

Патоморфологическая классификация берет свое начало от 1926 года, когда Кушинг и Бейли предположили, что гистологическое многообразие и клеточный состав нейроэктодермальных опухолей в каждом случае отражают тот или иной этап морфологической дифференциации эпителия медуллярной трубки на пути его превращения в различные типы зрелой ткани. В дальнейшем были предложены другие патоморфологические классификации, уточняющие и развивающие классификацию опухолей мозга.

Классификация опухолей ЦНС (ВОЗ):

I Опухоли нейроэктодермальной ткани

А. Астроцитома

Пилоцитарная астроцитома

Субэпиндимальная гигантоклеточная астроцитома

Астробластома

Анапластическая злокачественная астроцитома

Б. Олигодендроглиальные опухоли

Олигоденроглиома

Анапластическая злокачественная олигоастроглиома

В. Опухоли эпендимы и хориоидального сплетения

Эпендимома с вариантами

Анапластическая злокачественная эпендимома

Папиллома хориодного сплетения

Злокачественная папиллома хориодного сплетения

Г. Опухоли клеток шишковидной железы

Пинеоцитома

Пинеобластома

Д. Нейрональные опухоли

Ганглиоцитома

Ганглиоглиома

Ганглионейробластома

Злокачественная ганглиобластома и ганглиобластома

Нейробластома

Е. Малодифференцированные и эмбриональные опухоли

Глиобластома

Медуллобластома

Медуллоэпителиома

Полярноклеточная (веретеноклеточная) спонгиобластома

Глиоматоз мозга

II Опухоли исходящие из оболочек нерва

III Опухоли из мозговых оболочек и родственных тканей

А. Менингиомы

Б. Менингиальные саркомы

В. Ксантоматозные опухоли

Г. Первичные меланотичные опухоли

Д.Другие опухоли

IV Злокачественные первичные лимфомы

V Сосудистые опухоли

VI Зародышевые опухоли

VII Другие дизонтогенетические опухоли

VIII Сосудистые пороки развития

IX Опухоли передней доли гипофиза

X Прорастание опухолей из близлежащих тканей

XI Метастазы

XII Неклассифицируемые опухоли

Симптомы и синдромы.

Клиническая картина опухолей головного мозга выражается прогрессирующим развитием заболевания и неуклонным нарастанием очаговых, общемозговых и общесоматических симптомов. При зрелых доброкачественно текущих интрацеребральных опухолях заболевание развивается обычно постепенно, медленно и мягко на протяжении нескольких лет, протекая длительный период скрыто с периодическими ремиссиями и обострениями. При незрелых злокачественных опухолях глиального ряда заболевание начинается остро внезапно, иногда инсультообразно, наподобие сосудистого заболевания головного мозга или инфекционного вирусного менинго-энцефалита.

При этом общемозговые симптомы зависят в основном от локализации опухоли и вызываемых ею дислокационных и дисциркуляторных расстройств гемо- и ликвородинамики с нарастающим венозным застоем, гипоксии, отеком - набуханием мозга и окклюзионной гидроцефалии.

Головная боль - один из кардинальных, частых и ранних общемозговых симптомов развивающихся опухолей головного мозга.

Характер головной боли может зависеть от локализации опухоли и от ее гистоструктуры.

Для глиальных доброкачественных опухолей характерна диффузная гипертензионно- гидроцефальная головная боль. Для злокачественных нейроэктодермальных опухолей мозга характерны гипертензионные и интоксикационные, а также сосудистые головные боли.

Гипертензионная головная боль имеет весьма типична - она носит распирающий изнутри, приступообразный характер, диффузно охватывает всю голву с некоторым преобладанием в лобно-височных и затылочно-шейных областях, возникает внезапно ночью или в утренние часы, уменьшаясь или даже исчезая днем и к вечеру, сопровождается тошнотой и рвотой.

Гидроцефальные боли носят ремиттирующий и транзиторный характер, и при этом зависят от положения головы, но не так как при опухолях субтенториальной локализации.

Эпизодическая в начале заболевания ГБ прогрессирует в своей интенсивности и приобретает постоянный характер с периодическими резкими обострениями - гипертензионными кризами. Гипертензинная ГБ, как правило ослабевает или совсем исчезает с падением или исчезновением зрения.

Сосудистая ГБ возникает в результате рефлекторного спазма сосудов оболочек или самих сосудов мозга, а также от раздражения симпатических нервных волокон и желудочков мозга. Их патогенез связан с растяжением стенок желудочков мозга в результате остро развивающейся внутренней водянки.

Существует определенная зависимость между характером боли и локализацией опухоли.

Опухоли супратенториальной локализации сопровождаются не только диффузной головной болью гипертензионного характера, но и локальной головной болью в гомолатеральной височной области. При наличии опухоли в теменной доле головные боли, напротив, появляются в поздней стадии заболевания, отличаются диффузностью и непостоянством. Развитие опухоли в затылочной доле часто сопровождаются длительными мигренеподобными болями, локализующимися в лобной, височной или теменной области.

Рвота

Рвота является амбивалентным симптомом опухолей головного мозга, выступая в одних случаях, в качестве общемозгового, в других - в качестве локального симптома. Как общемозговой симптом рвота встречается чаще и не имеет топико-анатомического значения. Она характерна в основном для супратенториальной локализации внутричерепного новообразования. Как локальный симптом рвота встречается реже и наблюдается при субтенториальной локализации опухоли, главным образом при опухолях IV желудочка.

Рвота при опухолях головного мозга имеет ряд характерных черт, типичных для так называемой мозговой рвоты - внезапный, рефлекторный, фонтанирующий характер. Возникает эта рвота независимо от приема пищи, часто натощак, без предварительной тошноты, отрыжки и болей в животе, появляясь на высоте головной боли, ночью или в ранние утренние часы, часто при перемене положения тела (если опухоль имеет субтенториальную локализацию), при супратенториальной локализации перемена положения тела не влияет на появление рвоты.

Головокружение

Головокружение - амбивалентный симптом церебральных новообразований.

Головокружение является следствием раздражения вестибулярной системы на любом ее уровне - от вестибулярного аппарата во внутреннем ухе до корковых зон вестибулярного анализатора в височной доле. Головокружение часто сопровождаестя чувством страха . В момент возникновения головокружения больные могут испытывать состояние легкой дурноты, потемнение в глазах, часто теряют равновесие, обнаруживают шаткость или неуверенность при стоянии и ходьбе, теряют почву под ногами, подчас падают.

Как общемозговой симтптом головокружение наступает под влиянием острого повышения внутричерепного и ликворного давления с развитием застойных явлений в лабиринте и повышения давления эндолимфы в полукружных каналах. В этих случаях головокружение сопровождается шумом в ушах, снижением слуха, другими гипертензионными синдромами - головной болью, рвотой.

Как очаговый симптом головокружение наблюдается прри опухолях мостомозжечкового угла, задней черепной ямки, опухолях мозжечка и моста. Особенно резко выражены они бывают при опухолях IV желудочка, они являются наиболее ранним и весьма характерным элементом синдрома Брунса.

Застойные диски зрительных нервов.

Застойные диски зрительных нервов - весьма ценный объективный симптом венозного застоя и повышения внутричерепного давления. Чаще всего ЗДЗН встречаются при внутримозговых глиомах (81,5%), реже при внемозговых доброкачественных опухолях.

Патогенез весьма сложен и недостаточно изучен. В большинстве случаев причиной является повышение внутричерепного давления или ущемления зрительного нерва.

Имеется определенная зависимость между степенью выраженности и темпом развития ЗДЗН, с одной стороны, и локализацией и гистоструктурой новообразования - с другой.

Так при глиомах или метастатических опухолях головного мозга ЗДЗН отличаются ранним возникновением, выраженностью явлений и частотой кровоизлияний на глазном дне, они редко переходят в атрофию из-за недолгой жизни больных.

Значительно позже они развиваются при опухолях лобных и теменных долей, парасагиттальных и межполушарных менингиомах средней трети фалькса, невриномах VII нерва, глиомах ствола мозга. Как правило не развиваются ЗДЗН при аденомах гипофиза и менингиомах бугорка турецкого седла. Значительное снижение остроты зрения (до 0,1 и ниже) при ЗДЗН в стадии атрофии прогностически неблагоприятно.

Атрофия зрительных нервов.

Атрофия может быть первичной или вторичной.

Первичная обусловлена сосудистым, механическим или инфекционно-токсическим фактором. Вторичная возникает после ЗДЗН.

Психические расстройства.

При доброкачественных опухолях - в поздней фазе развития опухоли. При злокачественных первичных (мультиформные глиобластомы) и особенно метастатических опухолях больших полушарий психические расстройства возникают сравнительно рано и отличаются большим постоянством и выраженностью.

Психические симптомы, зависящие от интегративной деятельности больших полушарий, возникают постепенно вместе с другими общемозговыми симптомами в результате нарастающего повышения внутричерепного давления, расстройства крово- и лимфообращения, гипоксии, отека, набухания мозга и дистрофии клеточных структур коры больших полушарий. Этому способствует также прорастание злокачественными глиомами обширных участков белого вещества больших полушарий с разрушением проводящих путей - ассоциационных, комиссуральных и проекционных, а также при злокачественных опухолях немаловажное значение играет фактор интоксикации.

Наиболее типичные расстройства психики - загруженность и оглушенность больных, что выражается в ослаблении внимания притуплении восприятия и памяти, замедлении ассоциативных процессов, снижении критического отношения к себе, к своей болезни и окружающим, общая вялость, безучастность, безынициативность. Больной быстро истощаются, впадает в сомналентное состояние, становится психически неконтактным, бессознательным, хотя при внешних раздражениях открывает глаза. Этот апалический синдром переходит в сопорозное и внезапно наступающее коматозное состояние, часто заканчивающееся летальным исходом.

Существуют также психические синдромы имеющие локальное топикодиагностическое значение.

При опухолях лобной доли наряду с общей вялостью, инертностью, безынициативностью, апатией, снижением памяти и интеллекта (что есть апато-абулический синдром), у больных часто обнаруживается особое, расторможенно-эйфорическое состояние в виде психического возбуждения, агрессивности, сменяющихся благодушием, эйфорией. Больные легкомысленны, некритичны, обнаруживают странности в поведении, склонны к плоским остротам, дурашливы, циничны, эротичны, яростны, неопрятны мочой и калом. Эти симптомы типичны для так называемой лобной психики.

При опухолях височной доли , содержащей корковые окончания обонятельного, вкусового, слухового и вестибулярного анализаторов, не наблюдается выпадения их функций, так как представлены они в обоих полушариях, но часто наблюдается раздражение этих центров, выражающиеся в стереотипных обонятельных, вкусовых и слуховых галлюцинациях.

При локализации опухоли на стыке височной и затылочной долей наблюдаются весьма своеобразные зрительные галлюцинации: о чем бы больной не подумал все образно представляется перед его глазами.

При поражении теменной доли и ее связи со зрительным бугром наблюдаются парестезии и боли в противоположных конечностях, психосенсорные расстройства, аутотопагнозия, анозогнозия.

Менингеальные симптомы.

Патогенез при МС двоякий. В одних случаях - в результате повышения внутричерепного давления, в других - вследствие местного воздействия на оболочки мозга или их прорастания олпухолью. Часто при грыже Кушинга (миндалины мозжечка в большое затылочное отверстие).

При злокачественных новообразованиях головного мозга и метастазах рака оболочечные симптомы встречаются наиболее часто. При мультиформных глиобластомах в 21% случаев, при медуллобластомах 42%, прри диффузном карциноматозе мозговых облочек наибольшая частота (70%).

Эпилептический синдром.

Наиболее часто эпилептические припадки возникают при супратенториальной локализации опухоли и очень редко при субтенториальным. Чаще всего ЭП встречаются при астроцитомах (55%), реже при мультиформных глиобластомах (30,1%). Диагностическая ценность эпиприпадков заключается в том, что они проявляются на ранних стадиях заболевания до появления интракраниальной гипенртензии (в 36,7% случаев проявляется в первую очередь).

В принципе ЭС при новообразованиях больших полушарий свели к 2 типам приступов: джексоновские припадки (60%) и общего типа (28%).

Очень редко встречаются больные с малыми эпиприпадками (Petit mal, абсанс) и сумеречными состояниями при супратенториальных опухолях.

Джексоновские припадки - фокальный эпилептический припадок коркового происхождения, начинающийся на одной половине тела тоническими или клоническими судорогами пальцев ног или рук, локализованными или распространяющимися на всю половину тела. Сознание утрачивается только в случаях, когда судороги переходят на другую половину тела.

К числу общемозговых симптомов внутричерепных опухолей относятся также лабильность пульса (тахикардия 47,5%, брадикардия 27,5%).

Редко наблюдаемая, при первичных опухолях головного мозга аонсмия, часто втречается при метастазах рака и при злокачественных опухолях глиального ряда.

Общие симптомы интрамедуллярных опухолей спинного мозга.

Интрамедуллярные опухоли характеризуются начальным возникновением очаговых симптомов сегментарного характера. Заболевание начинается обычно с медленно нарастающего двустороннего вялого пареза группы мышц, иннервируемых пораженным опухолью сегментом серого вещества спинного мозга. Ввиду того, что интрамедуллярные опухоли по аналогии и сходству с сирингомиелией чаще всего развиваются в шейном утолщении, вышеописанные сегментарные расстройства возникают обычно в верхних конечностях. К вялому парапарезу присоединяется диссоциированное расстройство кожной чувствительности в соответствих дерматомах также и проводниковых расстройств. При интрамедуллярных опухолях в отличие от экстрамедуллярных анестезия обычно распространяется и на промежность с аногенитальной областью.

**ДИАГНОСТИКА.**

Неинвазивные методы.

- Неврологическое исследование

- Патопсихологическое исследование

- Нейроофтальмологическое исследование

- Отоневрологическое исследование

- Компьютерная томография:

Опухоли головного мозга дают на компьютерной томограмме участки повышенной (белые) и пониженной (черные) плотности.

КТ опухолей глиального ряда отличаются разнообразием в различных участках одной и той же опухоли - участки повышенной и пониженной плотности часто перемежаются. Области повышенной плотности обычно распологаются клочками - это участки фокальных кровоизлияний, в то время как участки некроза в опухоли дают пятна пониженной плотности.

Более точный метод КТ с внутривенным контрастированием.

- Эхоэнцефалография (ультразвук). Позволяет получить в основном косвенные данные о наличии процесса, его локализации, объеме процесса, динамику процесса.

- Сцинтиграфия. Злокачественные внутримозговые глиомы интенсивно накапливают радиофармацевтический препарат, однако, в проекции новообразования он распределен неравномерно, контуры новообразования на сцинтиграмме ненровные и нечеткие, что объясняется инфильтрирующим ростом опухоли, развитием в ней некрозов и кистозных полостей.

Доброкачественные глиомы по характеру васкуляризации и обмену веществ мало отличаются от нормальной мозговой ткани. Эти опухоли поглощают препарат примерно так же, как и окружающее их мозговое вещество, изображение такой опухоли вообще неразличимо.

- Электроэнцефалография. ЭЭГ не является нозологически специфичным методом исследования. В основном достоверно определяются злокачественные глиомы и метастазы рака, дающие наиболее выраженные изменения на ЭЭГ, а также косвенный признак опухоли - эпилептический очаг.

- Исследование ликвора:

а) давление ликвора

б) содержание белка (в норме 0,35 г/л при люмбальной пункции, 0,2 г/л для вентрикулярного;

в) цитологическое исследование (в норме не более 5 клеток в 1 мл)

г) синдром белково-клеточной диссоциации (значительное увеличение количества белка при незначительном увеличении количества клеток);

д) цитоскопия ликвора (обнаружение атипичных клеток, изучение их состава);

е) исследование ликвора на предмет активности В- глюкуронидазы, исследование изоферментного состава ликвора (специфический а -глобулин мозга, а - фетапротеин);

- Рентгеноконтрастные методы

Ангиография позволяет установить наличие так называемых артериовенозных клубков, особенно часто втречающихся в глиомах вблизи венозных стоков. Границы этих клуб//ков позволяют с определенной степенью точностью установить границу опухоли, а взаимотношение этих клубков и сосудов (представляющие собой лакунарно расширенные капилляры, артерии и вены, которые практически невозможно отделить друг от друга) с тканью опухоли представляют собой опасность на операции.

- Эндоксопическое исследование (вентрикулоскопия + операции)

- Иммунохимическая диагностика .

Достоверно наличие специфического а - глобулина мозга, легко проникающий через нарушенный ГЭБ (тонкие и ломкие сосуды клубков) глиальной опухоли и появляющийся в крови. Характерен повышенный сывороточный уровень специфического а - глобулина мозга (более 10 нг/мл) только для глиальной опухоли. Сочетание повышенного уровня Са-ГМ с пониженным уровнем аутоантител к нему в сыворотке крови является признаком злокачественных глиальных опухолей. При этом постоянный уровень аутоантител к Са- ГМ в крови здоровых людей выполняет защитную функцию, предохраняя организм от излишней иммунизации, предотвращая тем самым аутоагрессию к мозгу.

- Пункционная биопсия непосредственно перед операцией для окончательного уточнения диагноза.

**ЛЕЧЕНИЕ.**

Лечение злокачественных глиом головного мозга составляет одну из наиболее сложных задач в нейроонкологии. На современном этапе наиболее эффективным является комплексный подход к лечению злокачественных глиом, так как ни один отдельно применяемый метод терапии существенно не увеличивает продолжительность жизни больного.

Бесспорно значение хирургического вмешательства, направленная на наиболее полное удаление новообразования.

Ввиду отсутствия четких границ между опухолью и мозговым веществом макроскопически полное удаление злокачественных глиом может быть осуществлено лишь с помощью уточненной предоперационной диагностики их распространения и расположения. Можно использовать КТ, АГ, радиоизотопная сцинтиграфия, предоперационное окрашивание опухоли.

При относительно небольших размерах глиом наиболее оптимально удаление опухоли путем резекции части доли мозга вместе с большей частью новообразования или ее удаление 8по перифокальной зоне. При удалении медиального участка опухоли, врастающего в срединные отделы мозга, требуется микрохирургическая техника для менипуляций только в пределах опухолевой ткани.

Перспективно использование лазерного луча для обработки ложа опухоли. Существенную роль во время операции играет создание внутренней декомпрессии не только за счет удаления опухоли, но и за счет удаления прилежащего малофункционального белого вещества мозга, так как гипертензия – основной фактор усугубляющий состояние больных.

На оставшуюся часть опухоли необходимо воздействовать после не радикального хирургического удаления.

Для этого используют химиотерапию, иммунную терапию, лучевое лечение.

Химиотерапия может предварять операцию для уменьшения количества опухолевых клеток.

Химиопрепараты в зависимости от степени проникновения через ГЭБ возможно вводить:

Системно (внутримышечно или внутривенно). Эффективно для ломустина, фторафура, винкристина, хлофидена;

В ликворное пространство (метотрексат, ТиоТЭФ, реумицин)

Непосредственное введение препаратов в ложе удаленной опухоли

Внутриартериальное введение с помощью баллон-катетера.

Лучевая терапия эффективна с введением радиосенсибилизаторов, так как наличие гипоксических клеток и незначительная степень реоксигенации обуславливают радирезистентность опухолей. К ним относится в частности метронидазол. Метронидазол вводят в больших дозах перед облучением крупными фракциями рентген-лучей.