

# ОПУХОЛИ ЦНС У ДЕТЕЙ



# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Опухоли центральной нервной системы — различные новообразования спинного и головного мозга, их оболочек, ликворных путей, сосудов.

# СТАТИСТИКА

- По различным данным опухоли ЦНС встречаются с частотой 2-6 случаев на 100 тыс. чел. Из них примерно 88% приходится на церебральные опухоли и только 12% на спинальные. В структуре детской онкологии опухоли ЦНС занимают 20%, причем 95% из них приходится на опухоли головного мозга.

# КЛАССИФИКАЦИЯ

- В соответствии с классификацией ВОЗ выделяют 4 степени злокачественности опухоли ЦНС:
- I степень соответствует доброкачественным опухолям.
- I-II степени относятся к низкому классу злокачественности (Low grade),
- III-IV степени — к высокому (High grade).

# КЛАССИФИКАЦИЯ

## Гистологическая классификация (7 групп опухолей):

- Нейроэктодермальные опухоли: глиомы (доброкачественные и дедифференцированные астроцитомы, олигодендроглиомы, эпендимомы, глиобластомы), медуллобластомы, пинеаломы и пинеобластомы, хориоидпапилломы, невриномы, ганглиозноклеточные опухоли (ганглиоцитомы, ганглионевромы, ганглиоглиомы, ганглионейробластомы).
- Мезенхимальные опухоли ЦНС: менингиома, менингеальная саркома, внутримозговая саркома, гемангиобластома, нейрофиброма, ангиома, липома.
- Аденомы гипофиза.
- Опухоли из зачатков гипофизарного хода — краниофарингиомы.
- Гетеротопические эктодермальные новообразования (холестеатомы, дермоидные кисты).
- Тератомы ЦНС — встречаются крайне редко.
- Метастатические опухоли ЦНС. Дарват, метастазы в ЦНС способны рак

# ОСОБЕННОСТИ ОПУХОЛЕЙ У ДЕТЕЙ

- У детей до 1 года тоже доминируют супратенториальные опухоли, и это, главным образом, глиомы низкой степени злокачественности, ПНЕТ (опухоли из примитивной нейроэктодермы), опухоли сосудистых сплетений, тератомы и менингиомы.
- У детей старше 1 года это то главным образом - медуллобластомы, астроцитомы, глиомы ствола головного мозга и эпендимомы четвертого желудочка.

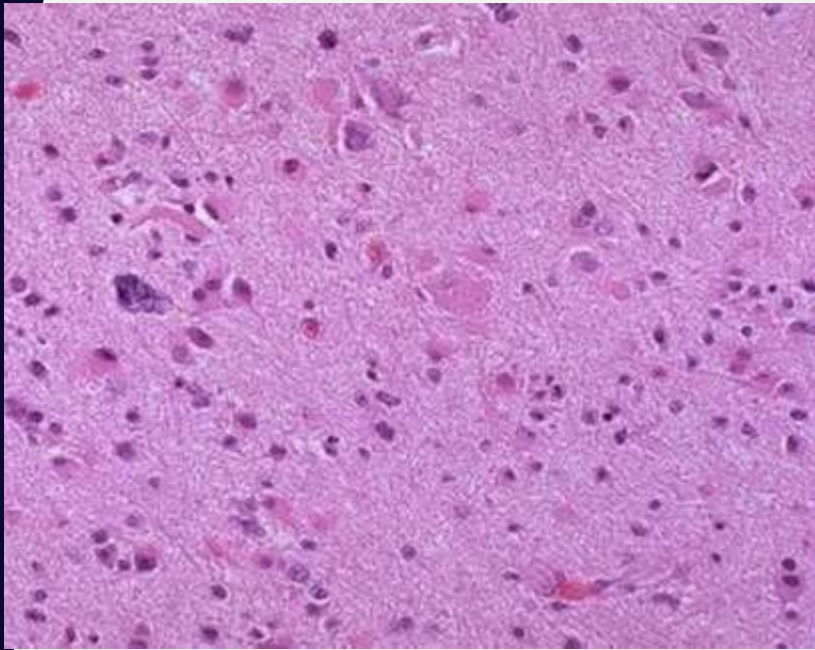
# АСТРОЦИТОМА

Астроцитомы — глиальная опухоль головного мозга, возникающая из астроцитов

*Макроскопически* астроцитомы в большинстве случаев плохо отграничены от окружающей ткани, желто-белого цвета, гомогенные. Могут выявляться одиночные или множественные кисты, заполненные прозрачной жидкостью. Инфильтративный рост ведет к увеличению и деформации, но не деструкции пораженных анатомических структур.

*Микроскопически* границы астроцитом также определяются с трудом. Часто обнаруживаются нормальные нейроны, «захваченные» инфильтративно растущей опухолью. Размеры, выраженность и расположение отростков, количество цитоплазматических глиальных филаментов неопластических астроцитов могут значительно варьировать.

# АСТРОЦИТОМА





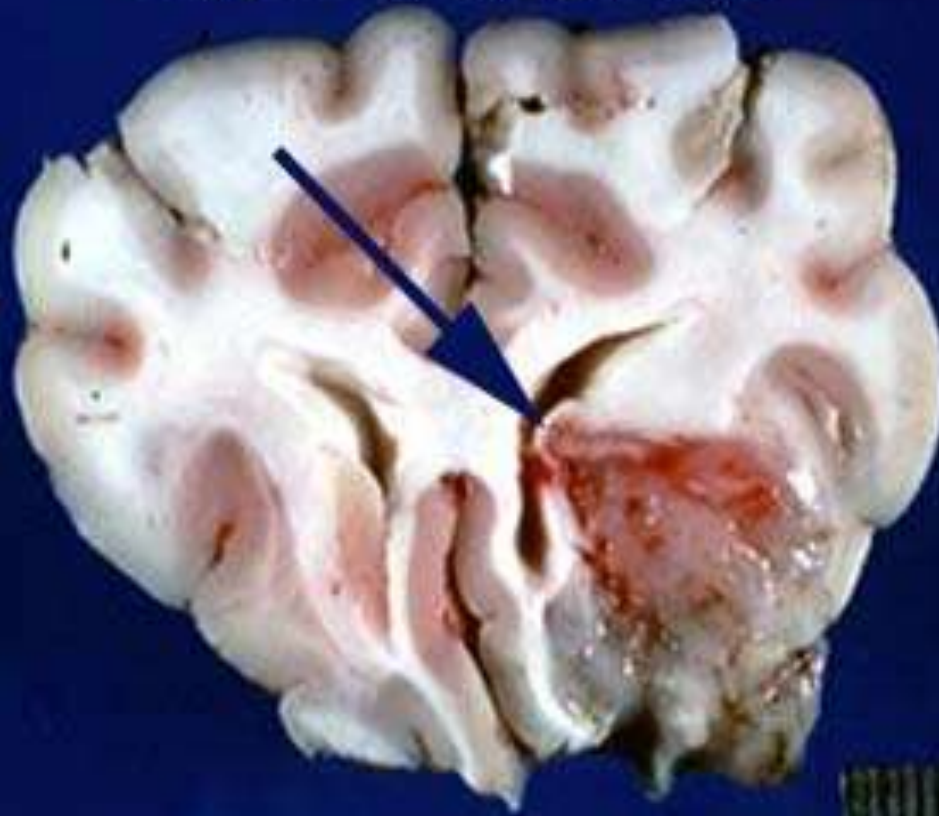
# ОЛИГОДЕНДРОГЛИОМА

Олигодендроглиома – глиальная опухоль головного мозга, возникающая из олигодендроцитов.

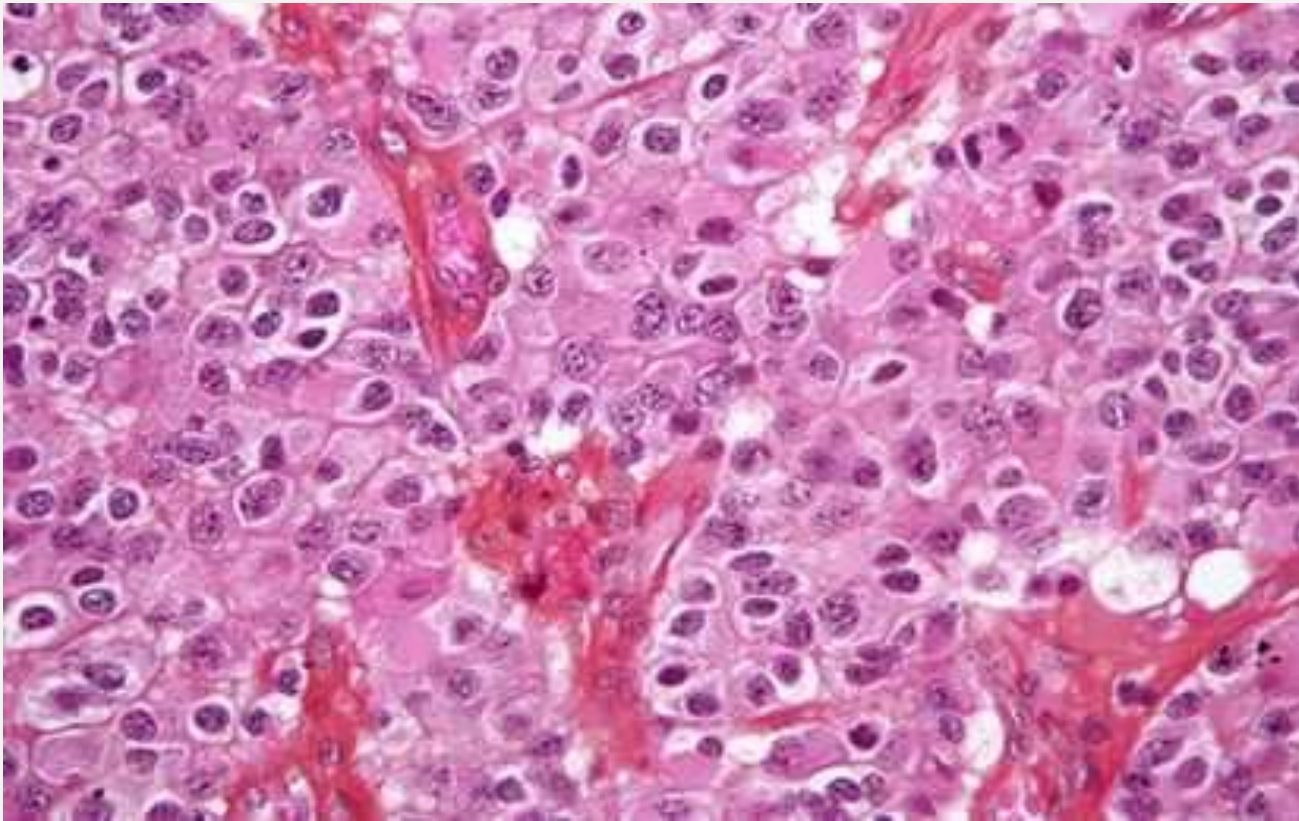
*Макроскопически:* имеет вид узла, чаще нечетко отграниченного от окружающего мозгового вещества. Ткань опухоли однородного сероватого, серовато-розового, реже красноватого цвета, консистенция либо соответствует мозговому веществу, либо студенистая с наличием мелких кист.

*Микроскопически:* Олигодендроглиома имеет вид очага однородной серо-розовой ткани. Построена из небольших круглых или веретенообразных клеток,

# Oligodendroglioma



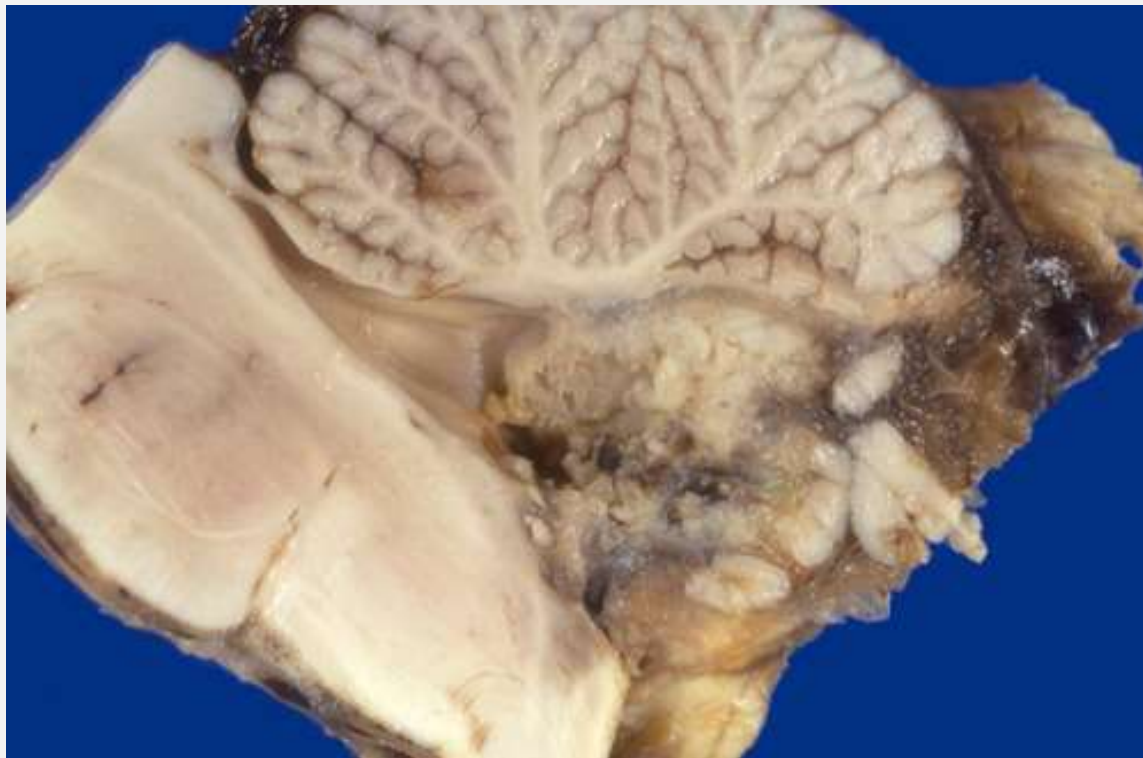
# ОЛИГОДЕНДРОГЛИОМА



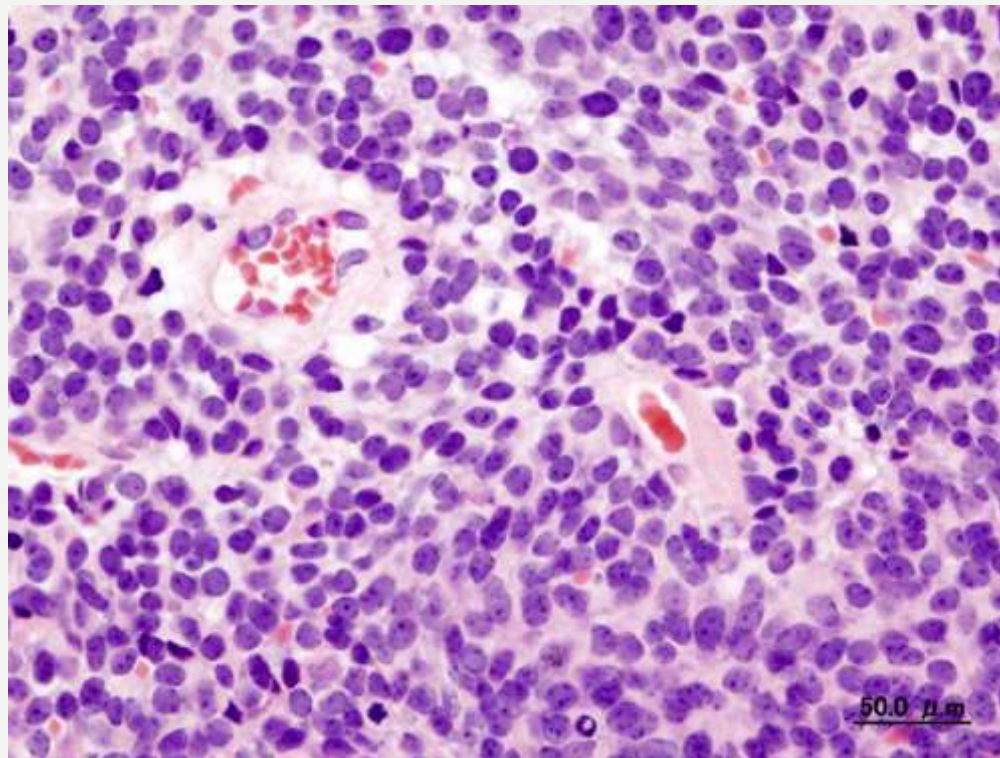
# МЕДУЛЛОБЛАСТОМА

- Медуллобластома – злокачественная нейроэктодермальная опухоль центральной нервной системы.  
Медуллобластома имеет вид мягкого узла сероватого или серовато-розового цвета, довольно чётко отграниченного от окружающей ткани.
- Опухоль состоит из густо расположенных недифференцированных клеток, образующих иногда своеобразные ритмические структуры в виде правильных или беспорядочных рядов, которые сравнивают с грядами и колоннами. Для медуллобластомы особенно характерны микроскопические структуры в виде розеток, образованных кольцевидно расположенными опухолевыми клетками, отростки которых сходятся в центре розетки.
- Опухолевые клетки умеренно полиморфны, с многочисленными митозами. Наряду с гиперхромными мелкими округлыми ядрами в клетках медуллобластомы встречаются овальные и вытянуто-овальные, удлинённые, а также более крупные светлые округло-овальные ядра с чётким ядрышком. Строма опухоли скудная, с небольшим количеством преимущественно мелких, тонкостенных сосудов. Очаги некроза и кисты не типичны. Рост опухоли

# МЕДУЛЛОБЛАСТОМА



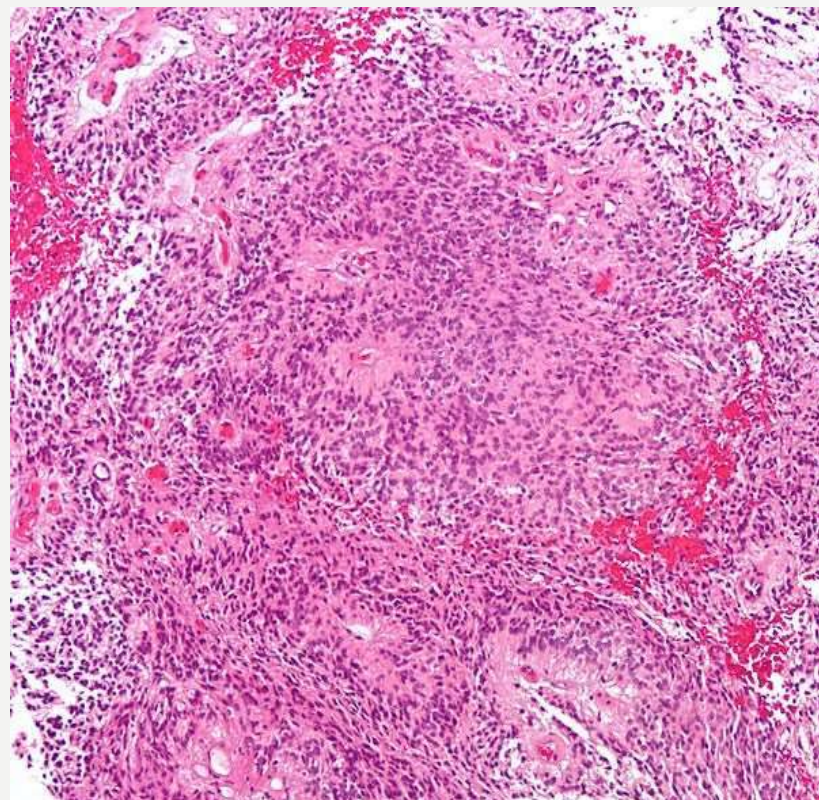
# МЕДУЛЛОБЛАСТОМА



# ЭПЕНДИМОМА

- Эпендимома – опухоль ЦНС, которая развивается из клеток эпендимы желудочков мозга и центрального канала спинного мозга.
- *Макроскопически:* опухоль имеет вид чётко отграниченного узла, в котором на разрезе могут определяться крупные гладкостенные кисты. В зоне исходного роста, как правило, отсутствуют чёткие границы с тканью мозга
- *Микроскопически:* основным гистологическим типом является *истинная эпендимома*, для которой типично наличие периваскулярных и истинных «розеток». Периваскулярные «розетки» («псевдорозетки», «лучистая корона») состоят из клеток новообразования, которые располагаются вокруг кровеносных сосудов. В истинных «розетках» опухолевые клетки находятся вокруг каналов, которые выстланы эпендимарными клетками.

# ЭПЕНДИМОМА





# КЛИНИКА

- - утренняя головная боль, рвота и сонливость.
- - судороги - второй по частоте симптом после головной боли, особенно у детей с супратенториальными опухолями.
- - вовлечение в процесс мозжечка может вызывать атаксию, нистагм и другие мозжечковые расстройства. П
- - при поражении ствола головного мозга отмечаются бульбарные расстройства (дизартрия, парезы и параличи черепно-мозговых нервов). Гемипарез противоположной стороны, возникающий вследствие сдавления кортикоспинальных проводящих путей, является одним из частых симптомов. Нарушение зрения- снижение остроты его, двоение и ряд других глазных симптомов являются поводом для тщательного обследования ребенка.
- - у детей до года возможно быстрое или медленное развитие макроцефалии с взбуханием большого родничка.

В случае диссеминации опухоли по спинно-мозговому каналу могут появляться боли в спине, дисфункция тазовых органов.

# ДИАГНОСТИКА

- Основана на данных исследования глазного дна;
- обзорных рентгенограмм черепа
- эхо- и электроэнцефалографии.
- компьютерной и магнитно-резонансной томографии
- транскраниальной доплерографии
- каротидной ангиографии.
- пневмо- и вентрикулографии

# ЛЕЧЕНИЕ

- Хирургическое лечение (тотальное, субтотальное удаление опухоли)
- Лучевая терапия (локальное, краниальное, краниоспинальное облучение)
- Химиотерапия, полихимиотерапия
- Иммунотерапия

# ПРОГНОЗ

- Прогноз заболевания в очень большой степени зависит от
  - своевременного выявления опухоли
  - полноты удаления опухоли, что особенно справедливо в отношении высокозлокачественных опухолей, таких как злокачественные астроцитомы, медуллобластомы и ПНЕТ.