



ХАРЬКОВСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ, КАФЕДРА НЕЙРОХИРУРГИИ

ОНКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Заведующий кафедрой нейрохирургии ХНМУ, доктор медицинских наук, профессор **ПЯТИКОП ВЛАДИМИР АЛЕКСАНДРОВИЧ**



Нейроонкология — раздел нейрохирургии, занимающийся диагностикой и лечением (в ряде случаев в сочетании с лучевой и химиотерапией) больных с опухолями головного и спинного мозга, мозговых оболочек, а также черепных, спинномозговых и периферических нервов. Опухоли ЦНС образуются в результате неконтролируемого деления клеток, чаще клеток нейроглии, поскольку зрелые нейроны теряют способность к делению



Эпидемиология и статистика

- Количество вновь выявляемых опухолей головного мозга составляет **10-15** случаев в год на **100.000** человек;
- Заболеваемость первичными доброкачественными и злокачественными ОГМ в развитых странах в настоящее время составляет **10,9–14,0** на **100.000** населения;
- Среди первичных ОГМ **60%** являются злокачественными, а **40%** – доброкачественными;
- Соотношение показателей заболеваемости первичными ОГМ у лиц мужского и женского пола составляет **1,1:1,0**;
- Первичные злокачественные ОГМ составляют около **1,4%** всех выявляемых злокачественных опухолей различных органов и систем;
- Источником метастатических ОГМ у мужчин в **80%** случаев является рак легких, толстой кишки и почек, а у женщин – рак груди, легких, толстой кишки и меланома

Эпидемиология и статистика

- Опухоли головного мозга составляют **6%** всех новообразований в организме;
- К факторам риска, способствующим возникновению опухолей нервной системы относят перенесенную черепно-мозговую травму, некоторые производственные интоксикации, рентгеновское облучение головы в анамнезе, воздействие токов высокой частоты;
- Для опухолей нервной системы характерен половой диморфизм. Медуллобластомы и герминативные опухоли чаще встречаются у мужчин, а менингиомы и невриномы – у женщин;
- В США ежегодно диагностируется около **40.000** опухолей головного мозга;
- Глиомы составляют около **70%** всех опухолей головного мозга

4

Таблица. Гистологическая структура 3351 опухоли головного мозга у детей, лечившихся в Институте нейрохирургии с 1975 по 2007 год

Гистологическая структура внутричерепных опухолей (количество наблюдений)	Доброкачественные опухоли (I-II степени анаплазии)	Злокачественные опухоли (III-IV степени анаплазии)
Нейроэктодермальные опухоли (2684)	1325	1359
Астроцитомы (1503)	1012	491
Олигодендроглиомы (69)	49	20
Эпендимомы (291)	210	81
Медуллобластомы (631)	-	631
Эмбриональные супратенториальные опухоли (126)	-	126
Хориондипатилломы (64)	54	10
Краниофарингиомы (228)	228	-
Саркомы (140)	-	140
Тератомы, менингиомы, липомы, пинеаломы, аденомы и др. (299)	299	-
Всего (3351)	1852	1499

Классификация опухолей ЦНС (ВОЗ):

I. Опухоли нейроэктодермальной ткани

A. Астроцитомы

- Пилоцитарная астроцитомы
- Субэпидимальная гигантоклеточная астроцитомы
- Астробластома
- Анапластическая злокачественная астроцитомы

Б. Олигодендроглиальные опухоли

- Олигодендроглиомы
- Анапластическая злокачественная олигоастроглиомы

В. Опухоли эпендимы и хориоидального сплетения

- Эпендимомы с вариантами
- Анапластическая злокачественная эпендимомы
- Папиллома хориодного сплетения
- Злокачественная папиллома хориоидного сплетения

Г. Опухоли клеток шишковидной железы

- Пинеоцитомы
- Пинеобластома

Д. Нейрональные опухоли

- Ганглиоцитомы
- Ганглиоглиомы
- Ганглионейробластома
- Злокачественная ганглиобластома и ганглиобластома
- Нейробластома

6

- 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. Менингеальные 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

7

Общемозговые симптомы
(симптомы связанные с повышением внутричерепного давления)

Головная боль

- Тошнота (обычно утром)
- Рвота
- Изменение личности
- дезориентация
- Сонливость
- Депрессия
- Недержание мочи
- Угнетение кардиальной и респираторной функции, с последующим коматозным состоянием (если не проводить лечение)

Behavioral changes, Headache, Nausea, vomiting, Early papilloedema (irregular margins, disk elevation, reduced venous pulsation), Advanced papilloedema, Peripapillary hemorrhage, Incontinence, focal neurological signs, Hemorrhage, Blurring of disk margins, Vertigo, unsteady gait

8

Очаговые симптомы (обусловлены непосредственным воздействием опухоли на определенные участки мозга)

Опухоли лобных долей

• **Нарушения психики** (лобная психика): безынициативность, пассивность, безразличие, апатия, аспонтанность, ослабление внимания, депрессия, возбуждение, агрессивность, чужацества, примитивные шутки, немотивированные поступки, снижение памяти и интеллекта, дезориентировка в месте и времени, неопрятность. Характер психических нарушений имеет топическое значение и зависит от локализации процесса в **конвекситальных, базальных, глубинномедианных отделах лобной доли**.

• **Эпилептические припадки** носят джексоновский или адверсивный характер. При расположении опухоли в **премоторной зоне** развивается **центральный парез мимических мышц** нижней половины лица, гемипарез в противоположных конечностях, наблюдаются нарушения статики и походки (астазия-абазия). При расположении опухоли в области **центра Брока** развивается **моторная афазия**. Для поражения **базальных отделов лобных долей** характерны **гипосмия, anosmia**

9

Опухоли центральных извилин Характерны **приступы джексоновской эпилепсии моторного, сенсорного и сенсо-моторного характера**. В начале заболевания приступы носят строго локальный характер и не сопровождаются потерей сознания. Развиваются **моно и гемипарезы**, которые переходят в **плегию**. Наблюдаются нарушения поверхностной, болевой и температурной чувствительности. **Клинически опухоли центральных извилин проявляются до развития гипертензионного синдрома**

Опухоли теменных долей При поражении **верхней теменной доли** наблюдаются **нарушения мышечно-суставного, кинестетического, пространственного чувства** в контралатеральной руке. Наблюдаются эпилептические припадки. Движения руки становятся неловкими, неуверенными, атактичными. Парез в руке отличается низким тонусом и сопровождается мышечной атрофией. Характерны **парестезии, болевые ощущения (таламическая боль)**. При опухолях **нижней теменной доли** наблюдается **спастический парез с расстройством поверхностных видов чувствительности**. При поражении **надкраевой извилины** развивается **астереогноз** (утрата способности определять на ощупь форму предмета). Если опухоль расположена в **задних отделах теменной доли**, то даже при сохранности функции, целенаправленные и осознанные движения в руке затруднены (**пространственная апраксия**). Поражение **угловой извилины** доминантного полушария приводит к **алексии, аграфии, акалькулии, пространственной агнозии, аутоагнозии, анозогнозии**

10

Опухоли височных долей Наблюдаются **эпилептические припадки с характерными слуховыми, обонятельными, вкусовыми, зрительными галлюцинациями**. При локализации опухоли в **верхней височной извилине** доминантного полушария, в зоне расположения речеслухового анализатора (**центр Вернике**) развивается **сенсорная афазия**, а при расположении на **стыке височной и затылочной долей - амнестическая афазия**. При поражении **медиобазальных отделов височной доли** отмечаются **нарушения памяти**. В случае поражения **глубинных отделов височной доли** развивается **гомонимная квадрантная или полная гемианопсия**

Опухоли затылочных долей Клиническая картина при этих опухолях проявляется **зрительными галлюцинациями - фотопсиями**. Постепенно развивается **гомонимная гемианопсия: квадрантная, полная**. При поражении **передних отделов затылочной доли** (на стыке с теменной долей) отмечаются **нарушения зрительно-пространственного анализа и синтеза**, а при поражении **полюса** нарушается **центральное (макулярное) зрение**

Опухоли подкорковых узлов Поражение полосатого тела, бледного шара, зрительного бугра и внутренней капсулы приводит к **изменениям мышечного тонуса, легкому тремору в конечностях, гемиплегии, вегетативным расстройствам**. Наблюдаются **гипомимия, маскообразность лица, насильственный смех или плач**

11

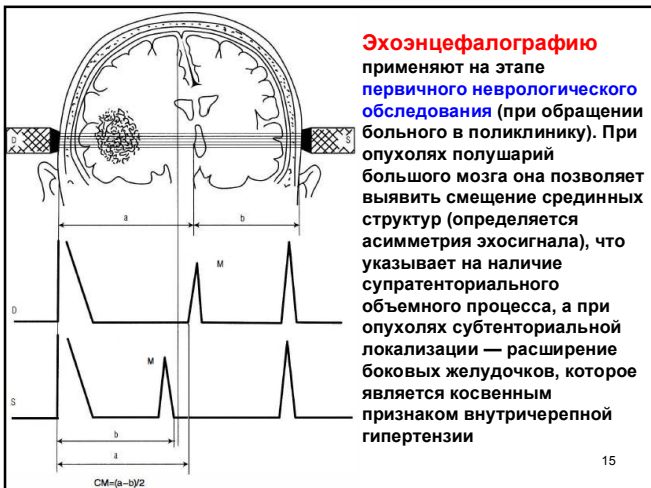
Опухоли задней черепной ямы Признаки внутричерепной гипертензии при этих опухолях развиваются рано и обусловлены нарушением ликвороциркуляции с формированием гидроцефалии. Для опухолей задней черепной ямы характерна **боль в затылочно-шейной области с иррадиацией в область надплечья**. При **опухолях IV желудочка** головная боль возникает приступообразно при изменении положения головы и тела в пространстве, сопровождается рвотой и сильным головокружением (**синдром Брунса**). Характерно фиксированное вынужденное положение головы. При поражении **полушарий мозжечка** имеют место **атаксия конечностей, дисметрия, интенционный тремор**. При поражении **червя мозжечка** наблюдается **шаткая походка, атаксия туловища, горизонтальный, вертикальный нистагм, скандированная речь**. В зависимости от локализации опухоли в пределах **задней черепной ямы** отмечаются нарушения функции **V-XII пар черепных нервов**

12

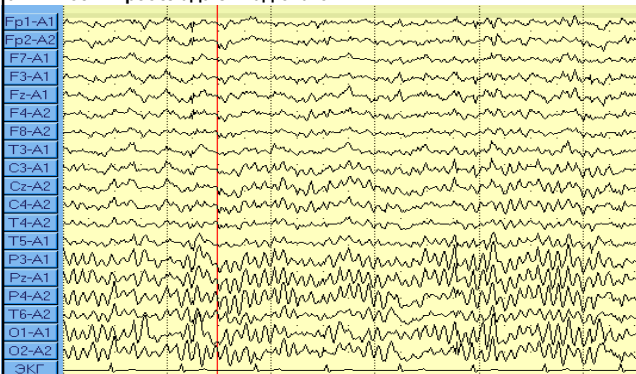
Опухоли гипофиза и гипофизарной области Для опухолевого поражения гипофиза характерны **гормональные нарушения, хиазмальный синдром с первичной атрофией зрительных нервов и деструкцией костных структур турецкого седла**. При **хромофобных аденомах** гипофиза развивается **адипозогенитальная дистрофия** (половая слабость у мужчин, аменорея у женщин), наблюдается утрата полового влечения, вторичных половых признаков. **Эозинофильным аденомам** гипофиза сопутствует развитие **синдрома акромегалии**. При **базофильных аденомах** гипофиза наблюдаются эндокринно-обменные нарушения, которые клинически проявляются лунообразным лицом с развитой сетью мелких кожных капилляров, ожирением туловища при тонких конечностях, наличием красноватых рубцовых полос на коже живота и бедер, имеют место аменорея у женщин и половая слабость у мужчин (нарушения зрительных функций и изменения со стороны турецкого седла не выражены). **Краниофарингиомы** чаще всего развиваются в детском возрасте. В результате эндокринных расстройств, проявляющихся прекращением выделения соматотропных и гонадотропных гормонов, **приостанавливается рост и половое созревание, нарушаются процессы окостенения мелких костей и эпифизов, развиваются карликовость, инфантилизм**. При **супраселлярном росте краниофарингиомы** с воздействием на гипоталамические структуры наступают **ожирение, полидипсия, полиурия**. При **глиомах хиазмы** наблюдается **несимметричное прогрессирующее падение зрения обоих глаз**. Если опухоль распространяется в полость орбиты, развивается экзофтальм. **Симптомы на отдалении** обусловлены отеком мозга, нарушением мозгового кровообращения, что приводит к сдавлению и вклинению структур мозга ¹³

Как диагностируют опухоли нервной системы?

- Тщательный сбор анамнеза;
- Неврологическое исследование;
- Краниография и вертебрография;
- Компьютерная томография;
- Магнитно-резонансная томография и ф-МРТ;
- Селективная ангиография;
- Миелография (нисходящая и восходящая);
- Люмбальная пункция с проведением ликвородинамических проб;
- Позитронно-эмиссионная томография;
- Биопсия опухолевой ткани



При **опухолях полушарий большого мозга** соответственно локализации процесса выявляются очаги нарушения биоэлектрической активности при помощи **электроэнцефалографии**. При **гипертензионном синдроме** общие изменения биоэлектрической активности преобладают над очаговыми



Краниография дает возможность выявить ряд рентген-симптомов:

- 1) **Изменения костей**, обусловленные повышением внутричерепного давления (зависят от стадии развития процесса и возраста больного): углубление "пальцевых" вдавлений; истончение костей черепа; расхождение швов черепа (у детей младшего возраста); остеопороз спинки турецкого седла; пороз крыльев клиновидной кости; усиление сосудистого рисунка, расширение диплоических каналов, углубление ямок пахионовых грануляций;
- 2) **Очаговые признаки** (соответствующие локализации опухоли): обызвествление; остеосклероз; гиперостоз; локальное истончение, остеопороз, атрофия, остеолитиз, деструкция кости; локальное усиление сосудистого рисунка;
- 3) **Косвенные симптомы** (обусловленные масс-эффектом распухшей опухоли): смещение — шишковидной железы, сосудистых сплетений, серпа большого мозга, магистральных участков мозговых сосудов

Компьютерная томография (КТ) на основании выявляемых изменений оптической плотности относительно ткани головного мозга позволяет диагностировать опухолевое поражение, определить топик процесса, размеры опухоли, обнаружить кальцификаты, кистозный компонент, зону некроза, верифицировать факт спонтанного кровоизлияния в паренхиму опухоли или смежные структуры мозга, получить представление о гистоструктуре опухоли, дифференцировать опухолевую ткань от отечного мозгового вещества. К дополнительным (непрямым) диагностическим КТ-признакам опухолевого масс-эффекта относятся: смещение срединных структур мозга, серпа большого мозга, сосудистых сплетений, желудочков и водопровода мозга, деформация подпаутинных пространств и цистерн мозга, сдавление на ограниченном участке боковых, III и IV желудочков мозга, наличие окклюзионной гидроцефалии, локальных деструктивных изменений в костях черепа

Магниторезонансная томография (МРТ) существенно дополняет результаты КТ относительно локализации и распространения опухоли, позволяет определить топографо-анатомические особенности ее роста, характер и степень вовлечения в опухолевый процесс смежных мозговых структур. МРТ превосходит КТ в диагностике опухолей, не накапливающих контрастное вещество (например, глиом низкой степени злокачественности). В диагностике кальцификатов, костно-деструктивных изменений, разграничении опухоли и перифокального отека возможности МРТ ограничены. Кроме стандартной МРТ в нейроонкологии применяют **функциональную МРТ** (предоперационное картирование речевых зон мозга), **МРТ-ангиографию** (исследование магистральных сосудов мозга, определение степени васкуляризации опухоли), **МРТ-спектроскопию** (регионарное исследование метаболизма), **МРТ-термографию** (регистрация температурного градиента при проведении термодеструкции опухоли)

19

Позитронная эмиссионная томография (ПЭТ) дает возможность неинвазивно исследовать локальные биологические свойства опухоли и вещества мозга, осуществлять картирование функционально значимых зон, своевременно выявлять рецидивы роста опухоли, дифференцировать опухоли по степени злокачественности

Однофотонную эмиссионную компьютерную томографию (ОФЭКТ) проводят с введением туморотропных радиофармпрепаратов (^{99mTc}спертехнетата, ^{99mTc}ГМПАО, ^{99mTc}МИ-БИ). ОФЭКТ позволяет выявить и локализовать опухоль, получить представление о степени ее злокачественности и васкуляризации, диагностировать многоочаговость опухолевого поражения мозга, осуществлять динамическое наблюдение в послеоперационный период

Ангиография (каротидная, вертебральная, селективная) проводится с целью визуализации сосудов головного мозга, уточнения их топографоанатомических взаимоотношений с опухолью, определения степени васкуляризации и выявления источников кровоснабжения опухоли

20

Объективизация тяжести состояния больных с опухолями головного мозга в настоящее время проводится с учетом количественной (в баллах) оценки комплекса важных определительных признаков по **индексу Карновского (0-100%)** или **Шкале ECOG-ВОЗ (0-4 балла)**

*ECOG - Eastern Cooperative Oncology Group

21

Индекс Карновского	Активность, %	Шкала ECOG-ВОЗ	Балл
Состояние нормальное жалоб нет	100	Нормальная активность	0
Способен к нормальной деятельности, незначительные симптомы или признаки заболевания	90	Есть симптомы заболевания, но ближе к нормальному состоянию	1
Нормальная активность с усилием	80		
Обслуживает себя самостоятельно, не способен к нормальной деятельности или активной работе	70	Больше 50% дневного времени проводит не в постели, но иногда нуждается в отдыхе	2
Нуждается порой в помощи, но способен сам удовлетворять большую часть своих потребностей	60		
Нуждается в значительной помощи и медицинском обслуживании	50		
Инвалид, нуждается в специальной помощи, в т.ч. медицинской	40	Нуждается в пребывании в постели более 50% дневного времени	3
Тяжелая инвалидность, показана госпитализация, хотя смерть не предстоит	30		
Тяжелый больной. Необходимы активное лечение и госпитализация	20		
Умирающий	10		

22

Выживаемость в значительной степени зависит от общего состояния Половина больных с **глиобластомой**, у которых показатель общего состояния по пятиступенчатой шкале ВОЗ соответствует **0 баллов** (полностью активен), умирают через **34 недели, 1 баллу** (ограничена работоспособность) — через **25 недель, 2 баллам** (неработоспособен) — через **17 недель, 3 баллам** (проводит в постели более 50% времени) — через **8 недель, 4 баллам** (прикован к постели) — через **4 недели**.

Лечение сводится к поддерживающим мероприятиям, обезболивающим средствам и лучевой терапии

23

Прогноз выживаемости пациентов

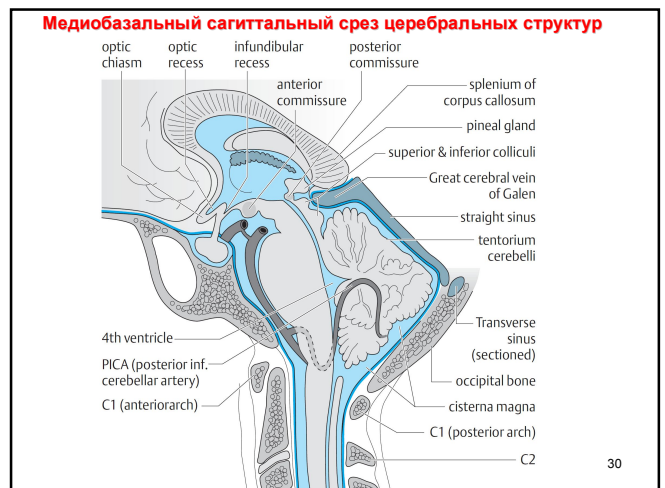
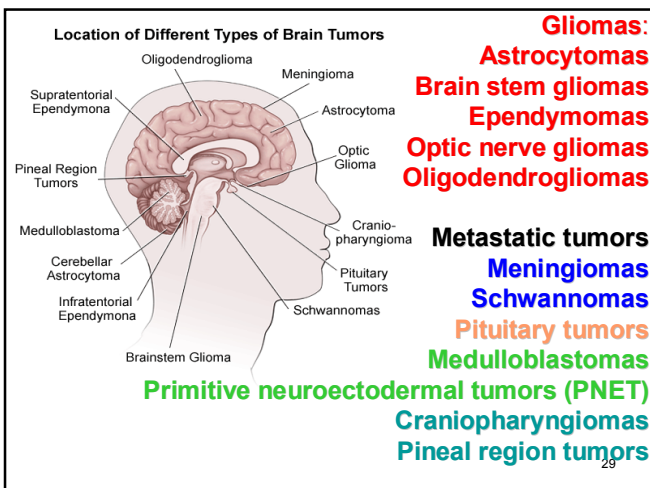
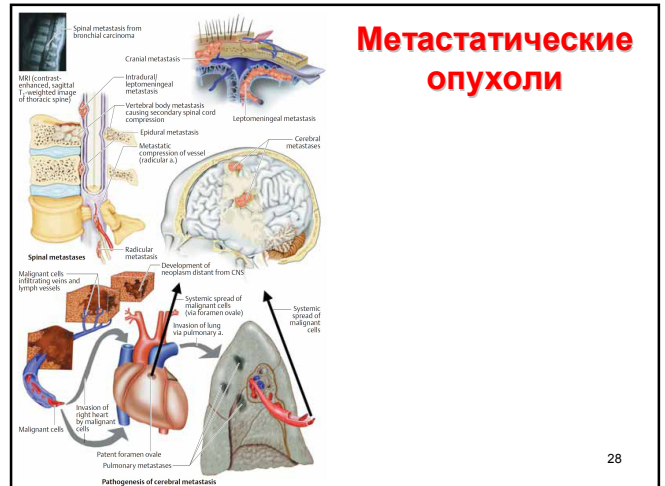
Histology	Treatments	Time to tumor recurrence	Median survival
GBM (IV)	Srgry/RT/CT	6 months	11 mon
AA (III)	Srgry/RT/CT	18 months	3 years
Astrocyt II	Srgry/RT	3 years	6 years
Astrocyt I	Surgery	8 years	10 year
Lung met	Surgery/RT		12 wks
Breast met	Surgery/RT		25 wks
Colon met	Surgery/RT		48 wks
Melanoma	Surgery/RT		26 wks
Renal met	Surgery/RT		8 wks

Встречаемость первичных и метастатических опухолей головного мозга

Primary Tumors	Metastatic Tumors
Adults	
Glioblastoma multiforme (35–40%)	Lung (64%)
Astrocytoma grades I–III (18–20%)	Breast (14%)
Meningioma (18%)	Unknown primary (8%)
Pituitary adenoma (9%)	Melanoma (4%)
Oligodendroglioma (5%)	Colorectal (3%)
Schwannoma (3–5%)	Hypernephroma (2%)
Ependymoma (2%)	
Children	
Astrocytoma, low-grade (15–30%)	Wilm's tumor (18.6%)
Astrocytoma, high-grade (8–15%)	Rhabdomyosarcoma (18.6%)
Medulloblastoma (18–25%)	Osteogenic sarcoma (16.3%)
Brainstem glioma (6–15%)	Germ cell tumors (16.3%)
Ependymoma (6–13%)	Ewing's sarcoma (9.3%)
Cranio-pharyngioma (6–9%)	Neuroblastoma (4.6%)
Pineal region (2–5%)	Hepatocellular carcinoma (4.6%)

Встречаемость первичных и метастатических опухолей спинного мозга

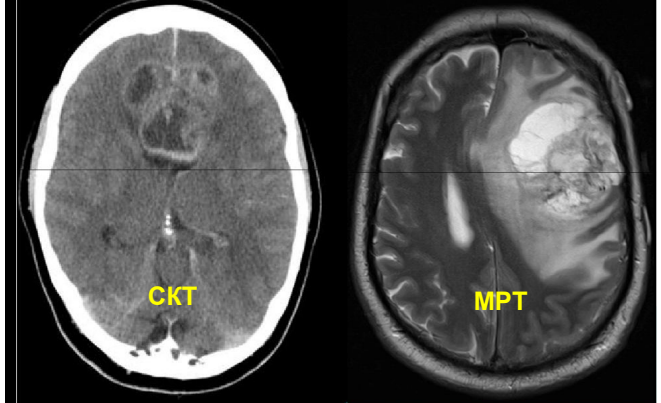
Primary Tumors	Metastatic Tumors
Extramedullary (89%)	Breast (22%)
Neurofibroma (29%)	Lung (15%)
Meningioma (25%)	Prostate (10%)
Sarcoma (12%)	Lymphoma (10%)
Other (10–15%)	Sarcoma (9%)
Dermoid	Kidney (7%)
Epidermoid	Gastrointestinal tract (5%)
Intramedullary (11%)	Melanoma (4%)
Ependymoma (55%)	Unknown primary (4%)
Astrocytoma (31%)	Head and neck (3%)
Vascular tumors (4%)	
Other (5–10%)	
Mixed glioma	
Oligodendroglioma	



Лимфома правой височно-теменной области



**Мультиформная глиобластома (GBM) (GIV)
4-10 случаев/100.000 населения**



Метастазы в головной мозг

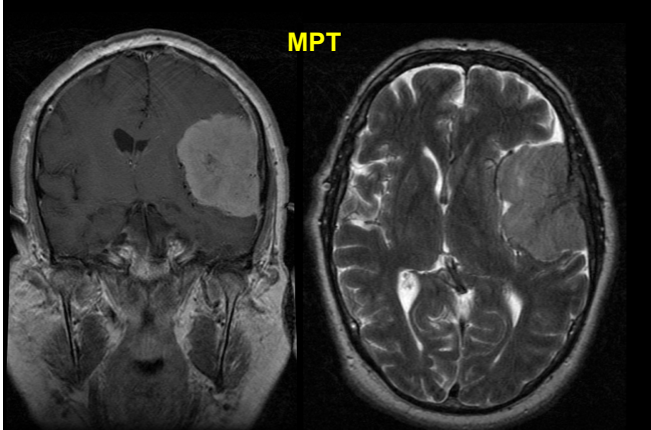
11 случаев/100.000 населения, возникает у 40% больных системным раком



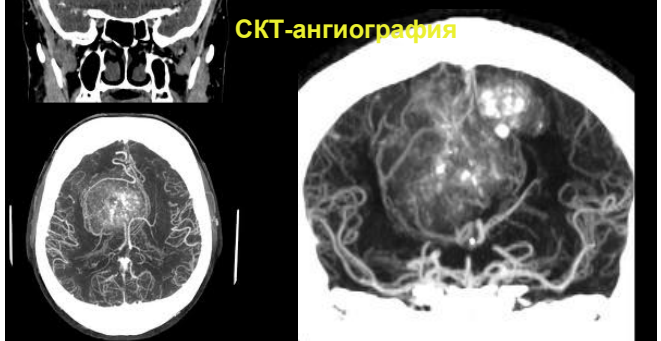
Олигодендроглиома



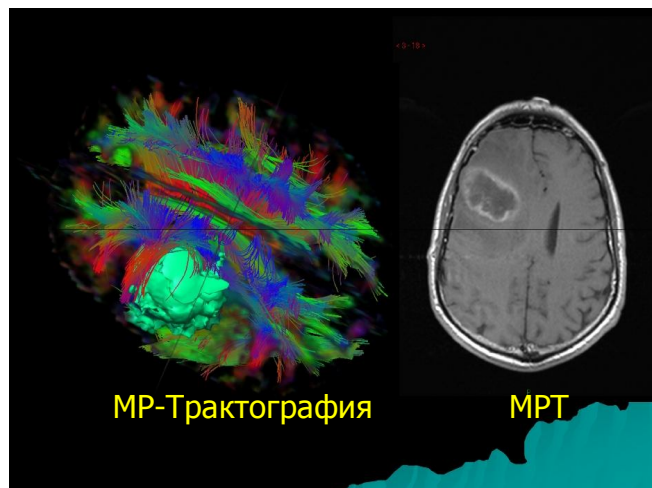
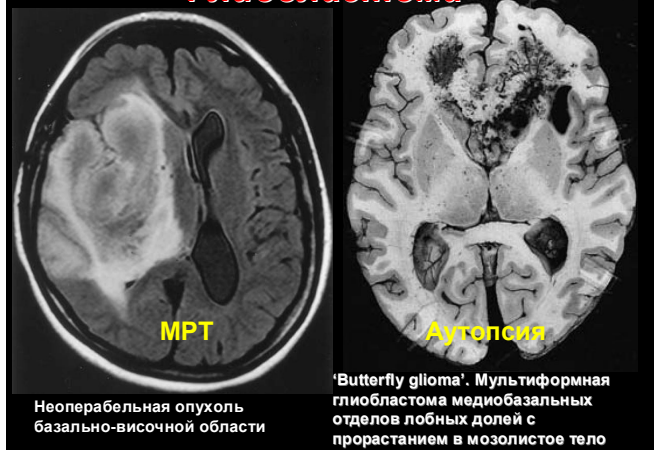
Гигантская менингиома левой височной области



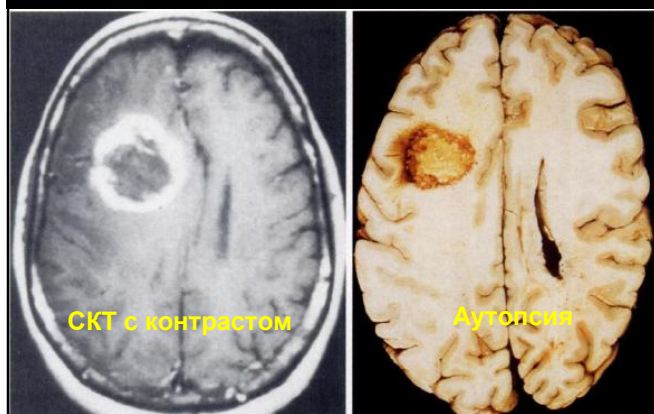
Гигантская парасагиттальная менингиома средней трети серповидного отростка с двусторонним ростом



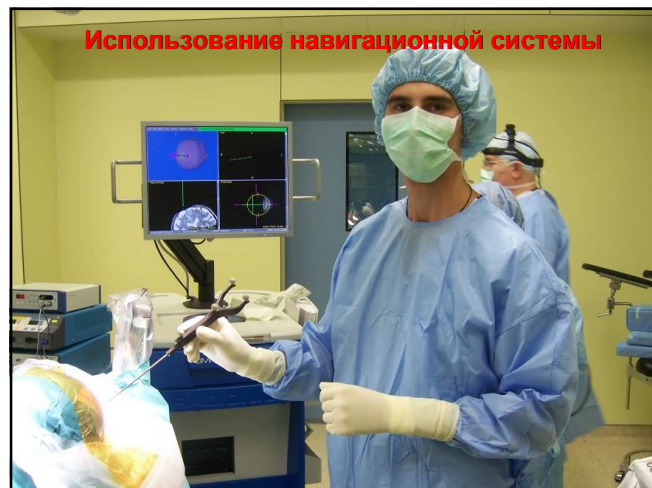
Глиобластома



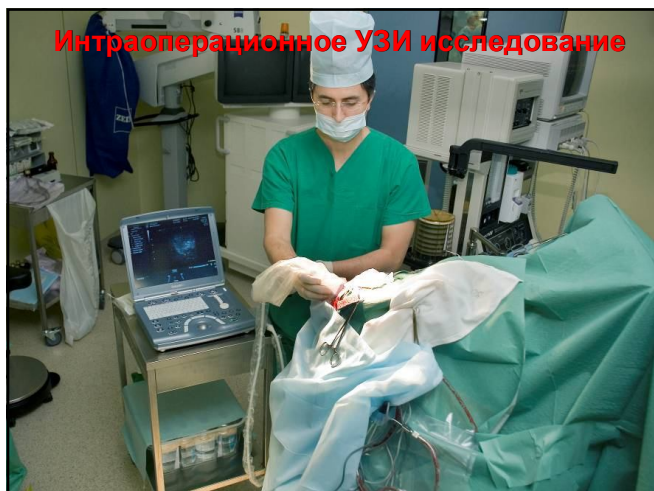
Метастатическое поражение лобной доли



Использование навигационной системы



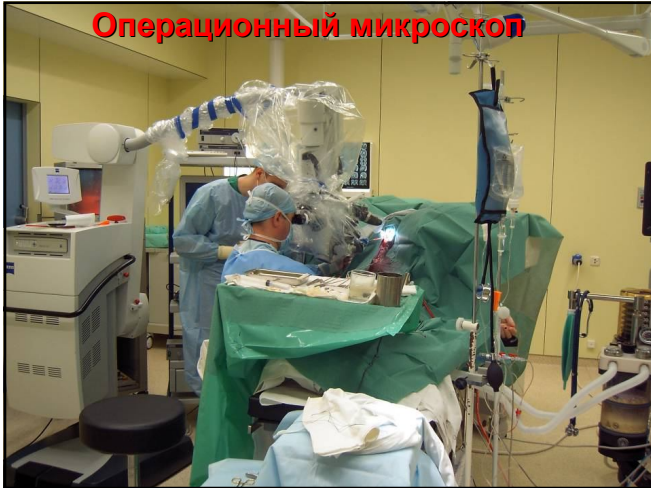
Интраоперационное УЗИ исследование



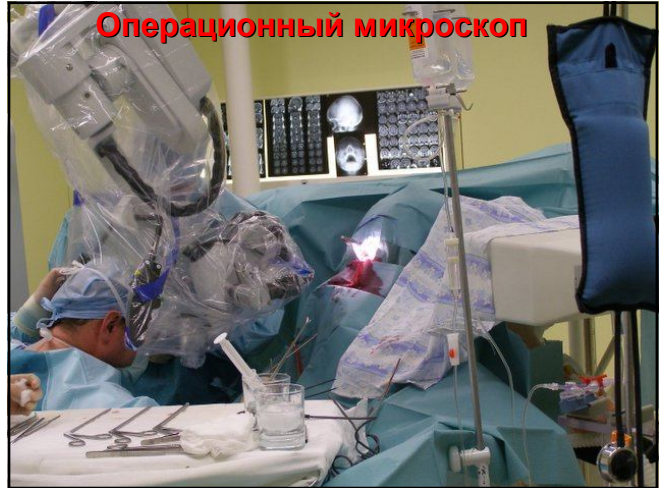
Стереотаксическая биопсия



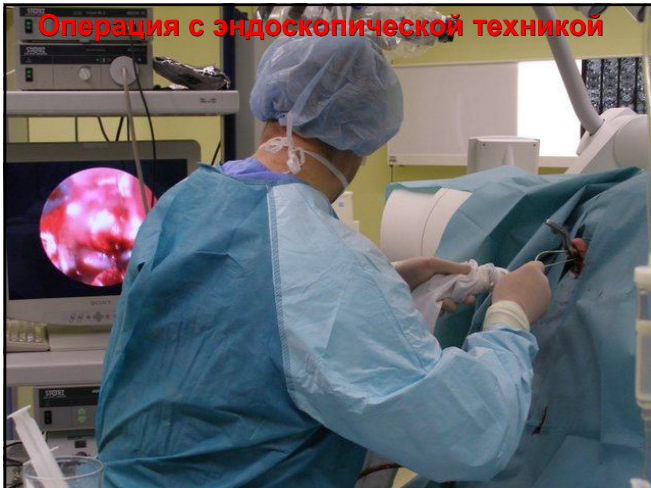
Операционный микроскоп



Операционный микроскоп



Операция с эндоскопической техникой



С целью проведения криодеструкции применяют автономный криозонд АСК-8 (Патент №762881) работающий на жидком азоте. Криоприбор позволяет достигать температуры на рабочем конце до -180°C и вызвать зону деструкции мозговой ткани диаметром до 15 мм за 90 сек

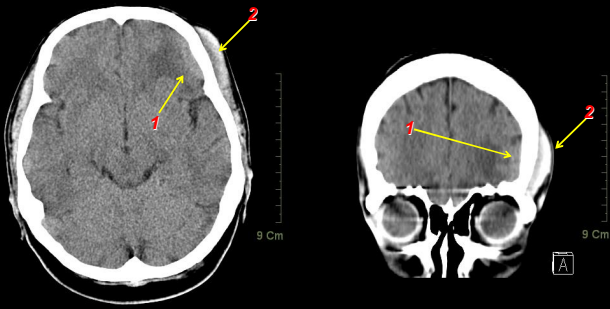
Стереотаксическая операция с применением автономного криоприбора под контролем компьютерного томографа интраоперационного электрофизиологического мониторинга



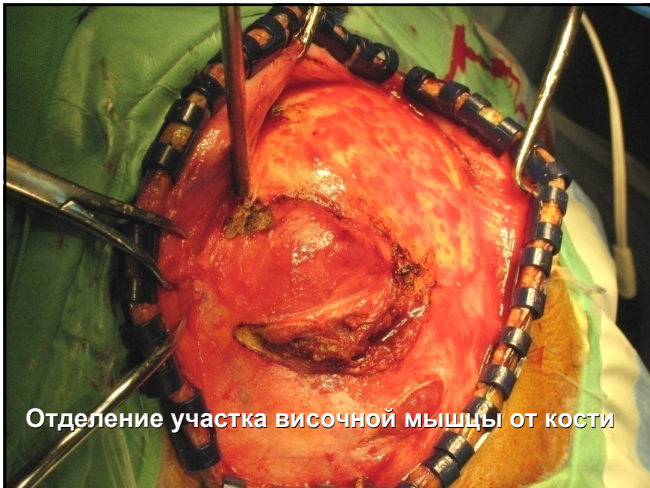
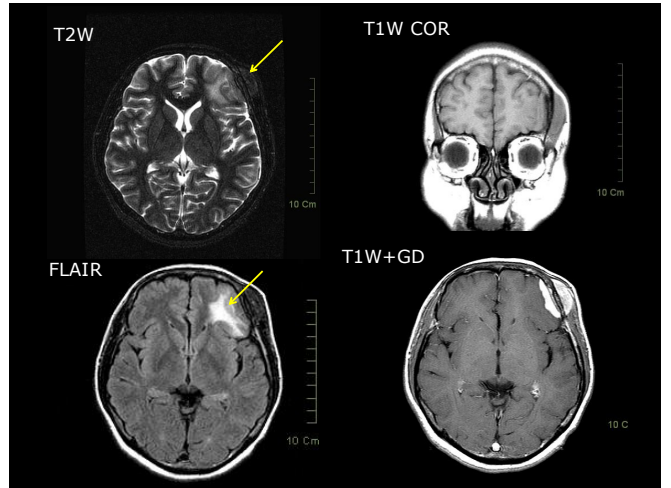
Клинический пример

- Женщина 34 лет;
 - Жалобы на наличие опухолевидного образования в левой лобно-височной области в течение последних трех лет;
 - Объективное обследование:
 - Соматически компенсирована;
 - Психический статус без особенностей;
 - Общемозговой и менингеальной симптоматики нет;
 - Речевая продукция не нарушена;
 - Мышечный тонус не изменен;
 - Мышечная сила сохранена в полном объеме;
 - Чувствительных нарушений нет;
 - Статика и координация не нарушены
- Таким образом, очаговой симптоматики не выявлено⁴⁸

СКТ головного мозга



1. Опухоль левой лобно-височной области (менингиома)
2. Остеома лобной кости слева



Отделение участка височной мышцы от кости



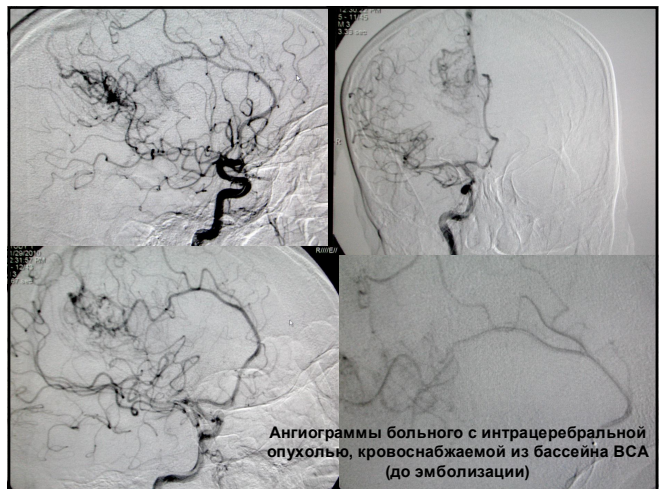
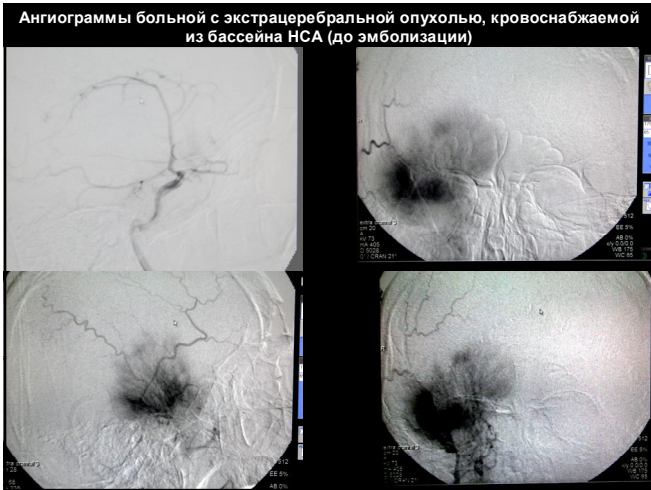
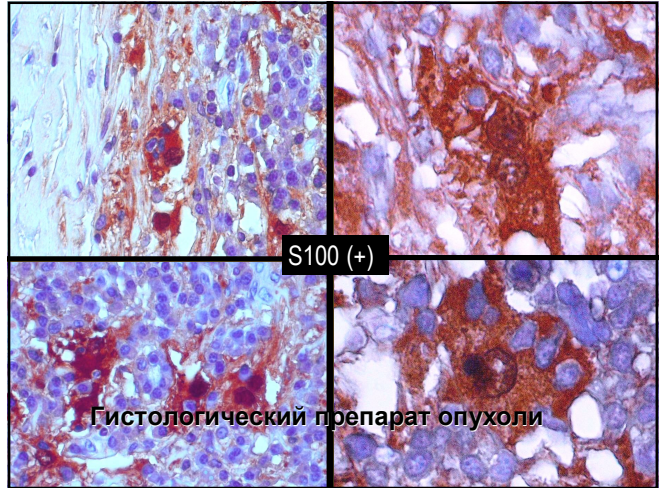
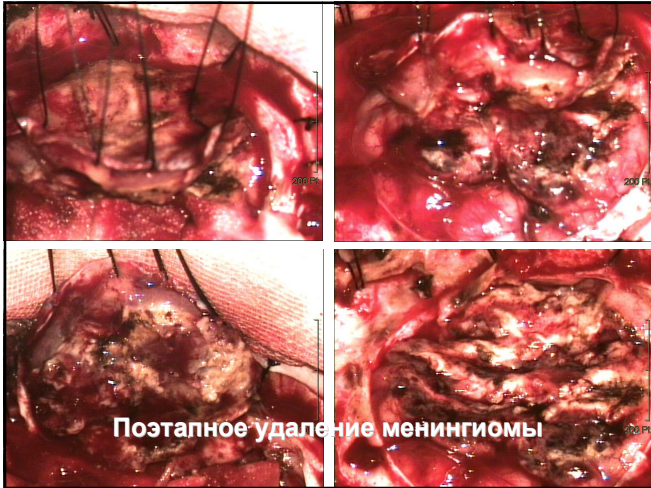
Скелетирование кости, выделение остеомы



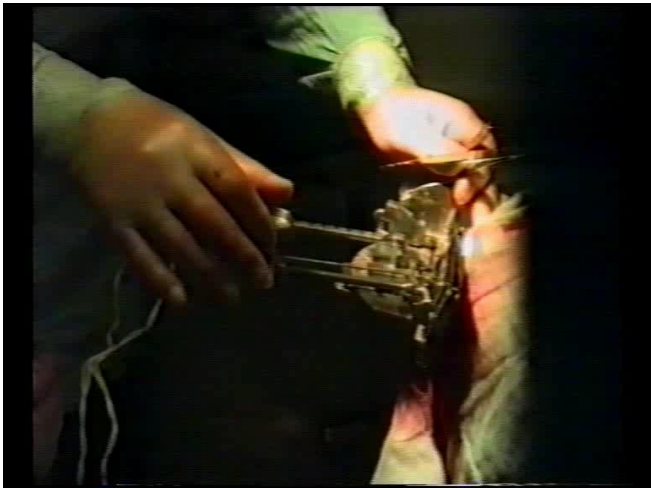
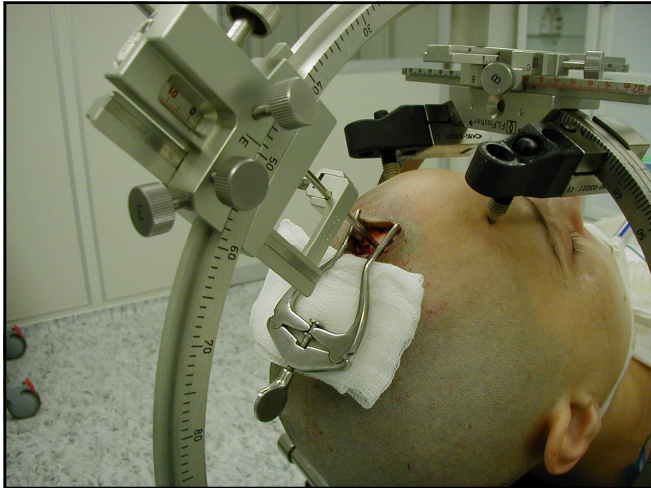
Резекция участка кости вместе с остеомой



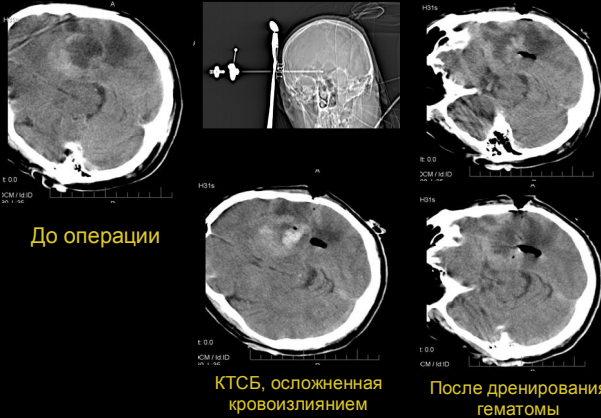
Костный фрагмент удален, ТМО изменена



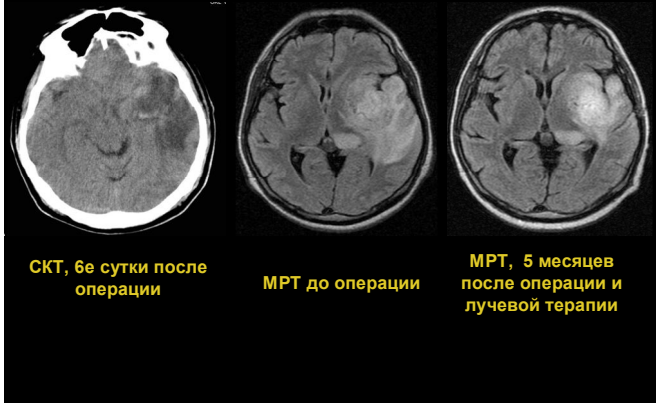




М-54. Глиобластома таламической области слева



М-54. Глиобластома таламической области слева



Стереотаксическая радиотерапия и радиохирургия



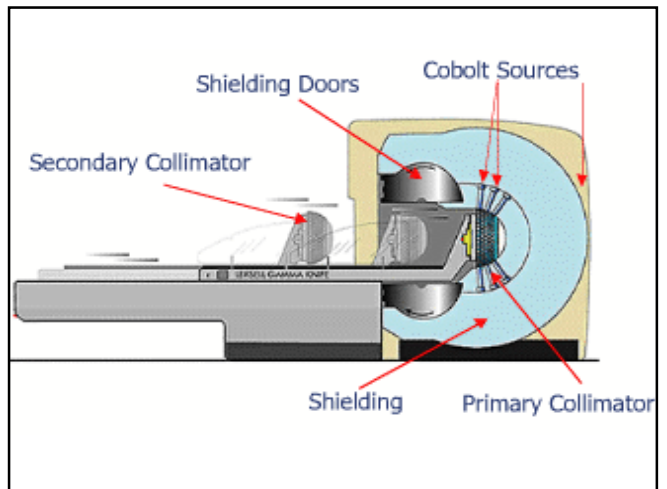
Существует несколько типов аппаратов для **стереотаксической радиохирургии**: **Gamma Knife, LINAC, XKnife, SynergyS, Trilogy, CyberKnife, Novalis** и **Cyclotron**. Принцип работы у всех аппаратов одинаков, а различаются они источниками энергии и методами наведения излучения на цель. Так например **LINAC** это линейный акселератор, который использует в своей основе рентгеновские лучи и электромагнитные волны позволяющие достичь энергии в **46 MeV**. Во время процедуры лечения аппарат вращается вокруг пациента, обеспечивая точное излучение, фокусирующееся на опухоли. В аппарате **Gamma Knife** используется **201** источник радиоактивного кобальта и электромагнитные волны, с возможностью достичь максимальной энергии до **1,25MeV**



1951 год. Первый радиохирургический больной: неинвазивная деструкция глубинных структур с помощью комбинации стереотаксической рамы и рентгеновской трубки привела к уменьшению выраженности болевого синдрома



1968 год – появление первой модели «Leksell GammaKnife»





Примеры радиохирургии

Метастаз лобной доли

Восемь месяцев после лечения

Результаты лечения артериовенозной мальформации через 2 года после лечения, проведенном на аппарате «Leksell GammaKnife»

Патология детского возраста



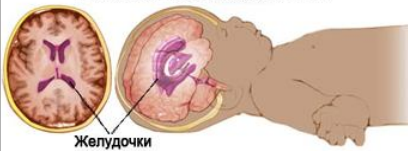
ГИДРОЦЕФАЛИЯ



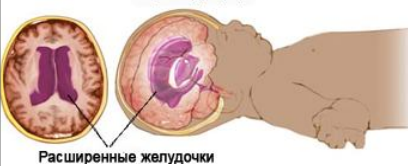
ГИДРОЦЕФАЛИЯ

Гидроцефалия, или водянка мозга, представляет собой избыточное скопление жидкости (ликвора) в полости черепа, в результате которого увеличиваются размеры ликворонесущих путей, желудочков мозга, базальных цистерн, субарахноидальных пространств

Нормальный мозг и желудочки мозга



Желудочки
Мозг при гидроцефалии



Расширенные желудочки



Классификация гидроцефалии

Различают гидроцефалию **открытую** (сообщающуюся), **закрытую** (окклюзионную) и **ex vacuo**;

Открытая гидроцефалия

- гиперсекреторная;
- арезорбтивная;
- смешанная;

Закрытая гидроцефалия возникает в результате разобщения ликворонесущих путей на различных уровнях. При окклюзии на уровне межжелудочкового отверстия образуется расширение одного бокового желудочка мозга, на уровне III желудочка - обоих боковых желудочков, на уровне водопровода мозга и IV желудочка - боковых и III желудочка (тривентрикулярная форма), на уровне большой затылочной цистерны - расширение всей желудочковой системы мозга;

Гидроцефалия ex vacuo это следствие уменьшения объема мозговой паренхимы в результате атрофии, при старении организма (как физиологическая норма) или при патологических состояниях центральной нервной системы, сопровождающихся атрофическими изменениями (например, болезнь Крейтцфельда-Якоба, болезнь Альцгеймера). Гидроцефалия ex vacuo является не истинной гидроцефалией, обусловленной нарушением ликвородинамики, а следствием заполнения ликвором "свободных" внутричерепных пространств



Морфологически гидроцефалию разделяют также в соответствии с расположением расширенных ликворных пространств по отношению к мозговой ткани: на **внутреннюю** (внутрижелудочковую), **наружную** (субарахноидальную) и **смешанную**

внутренняя наружная смешанная

Рисунок 1. МРТ головного мозга Больного А., 2,5 года

Normal Hydrocephalic

Признаки гидроцефалии

КРАНИОГРАФИЯ

- 1) Расхождение швов;
- 2) Усиление рисунка «пальцевых вдавлений»;
- 3) Остеопороз турецкого седла

СИМПТОМЫ

- головная боль;
- тошнота, рвота;
- нарушение зрения;
- неустойчивая походка;
- недержание мочи;
- нарушение поведения;
- сонливость;
- кома (бессознательное состояние)

Причины гидроцефалии:

- врожденное сужение силвиева водопровода (приводит к окклюзионной гидроцефалии);
- внутрижелудочковое кровоизлияние у недоношенных младенцев (нарушается всасывание спинномозговой жидкости);
- менингит (нарушается всасывание спинномозговой жидкости);
- опухоли (приводит к окклюзионной гидроцефалии);
- травма головы (нарушается всасывание спинномозговой жидкости);
- часто причина остается неясной

Vacuum Extraction Delivery with Fatal Head Injuries Skull and Brain Injuries with Subsequent Hydrocephalus

Brain Injuries Normal Anatomy Frontal lobe Occipital lobe

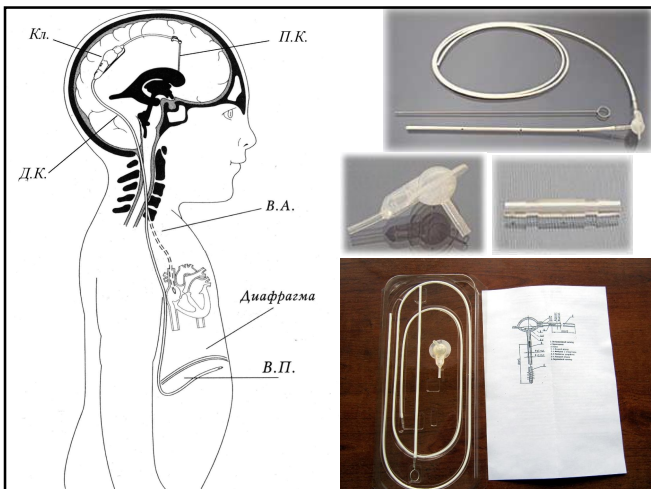
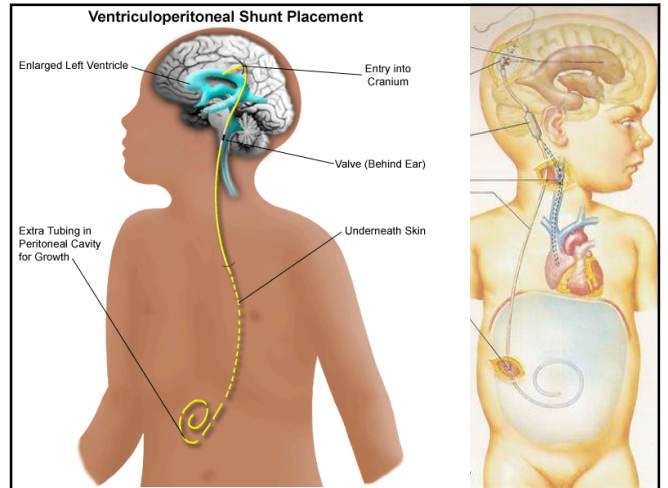
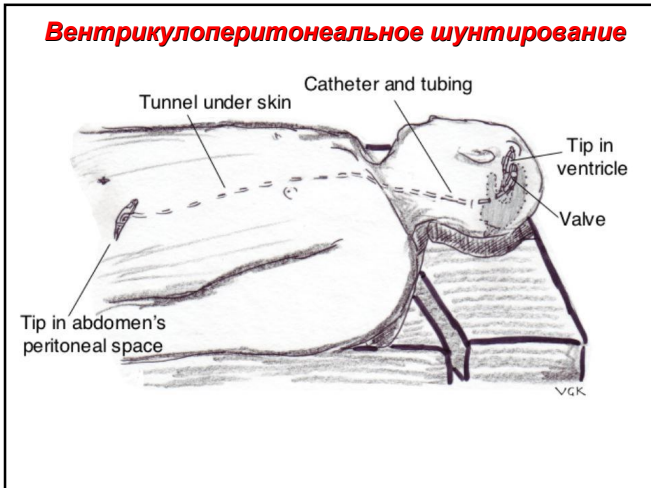
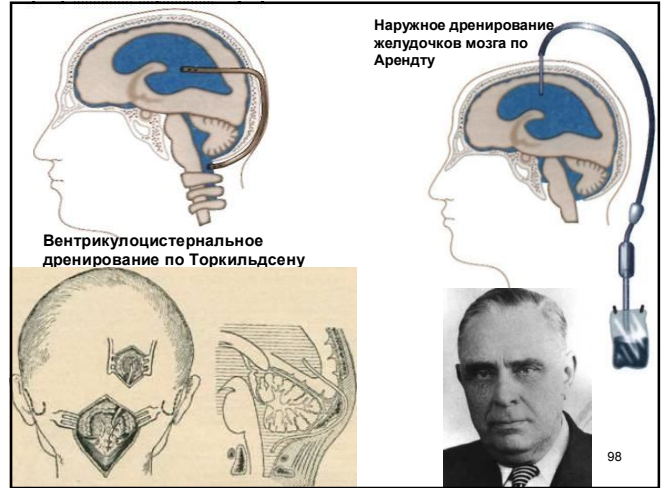
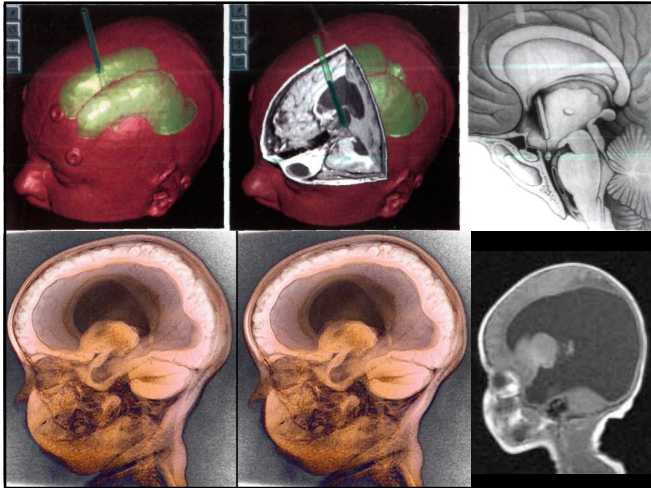
Brain Injuries Subsequent Hydrocephalus

Fatal Brain Injuries Viewed From Above Cut-Away View Of Fatal Brain Injuries From The Side

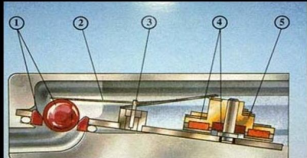
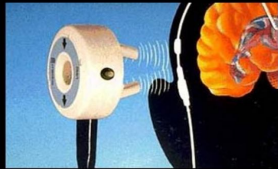
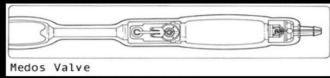
Современные методы нейровизуализации

Внутренняя гидроцефалия у ребенка 1 года. Объемная стерео 3D реконструкция

Виртуальная вентрикулография после МРТ стерео реконструкции



Магнитный клапан с регулируемым давлением



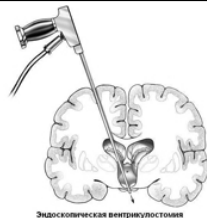
Нейроэндоскопия (Endoscopic Third Ventriculostomy) – эндоскопическое вскрытие III желудочка мозга

Это относительно новая процедура, при которой производится отверстие основания III желудочка мозга. Такое хирургическое вмешательство заменяет шунтирование при окклюзионной гидроцефалии и восстанавливает ликвороциркуляцию. Тонкий эндоскопический катетер вводится в мозговую ткань (чаще всего это передняя правая часть мозга). Пройдя боковой желудочек, катетер проникает в третий через отверстие Монро. С помощью источника света и оптических волокон информация об анатомии мозга и различных новообразованиях поступает на монитор оперирующего хирурга. Специальными инструментами выполняется отверстие на дне III желудочка, позволяющее быстрый отток спинномозговой жидкости и ее циркуляцию, минуя Сильвиев водопровод

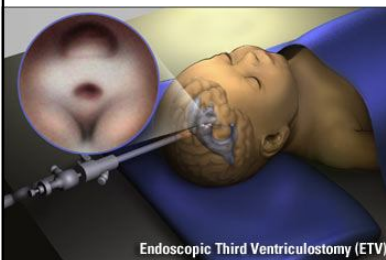
104

Условия и показания для Endoscopic Third Ventriculostomy:

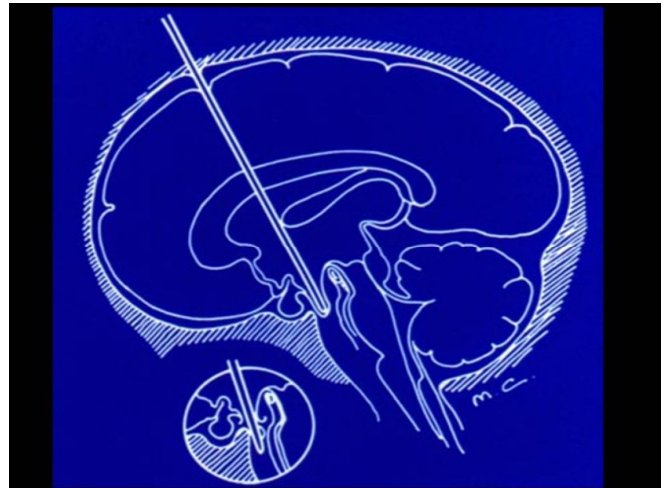
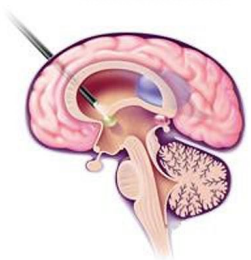
- пациент старше двух лет с суженным Сильвиевым каналом;
- цисты или опухоли, закрывающие или сужающие проход Сильвиев водопровод;
- различные патологии, нарушающие нормальный отток спинномозговой жидкости из IV желудочка (Арнольд-Киари или Дэнди-Уокер)



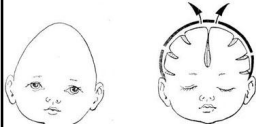
Эндоскопическая вентрикулостомия



Endoscopic Third Ventriculostomy (ETV)



Лечение краниостеноза



Краниостеноз — преждевременное зарастание одного, нескольких или всех швов между костями черепа ребенка, что ведет к его деформации и повышению внутричерепного давления. В раннем периоде anomalies развития костей черепа часто сопровождаются пороками развития головного мозга или препятствуют его дальнейшему развитию. Частота появления краниостеноза **1 на 1000** новорожденных. Причины возникновения до конца не выяснены: среди факторов называют как внешние факторы, так и наследственную предрасположенность. Диагноз устанавливается на основании характерных изменений строения черепа, данных рентгенологического и офтальмологического обследования. Суть оперативного лечения — ремоделирование костей черепа. Для фиксации ремоделированных костей обычно используют титановые минишурупы и минипластины, а также проволочные швы; фиксирующие конструкции убирают через 1 год после операции. Но в последнее время появилась возможность использовать самораспускающиеся фиксирующие материалы, что значительно облегчает лечение маленьких пациентов. Со временем такие материалы самозаменяются собственной костью человека

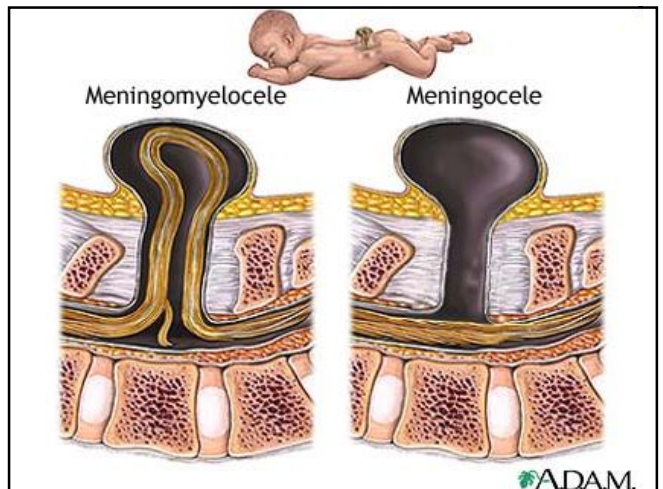
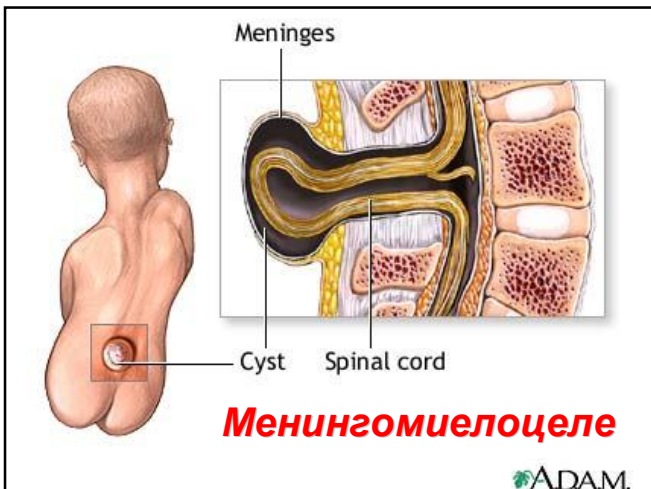
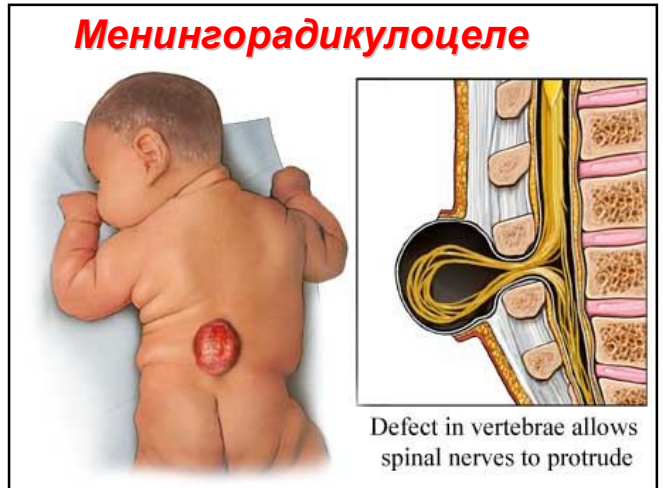
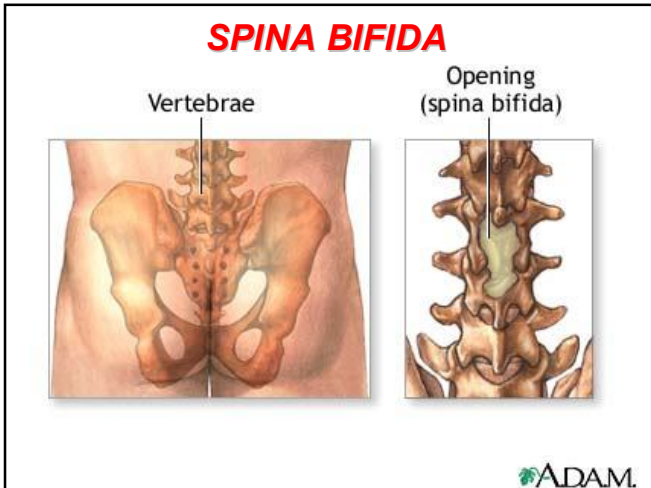
107

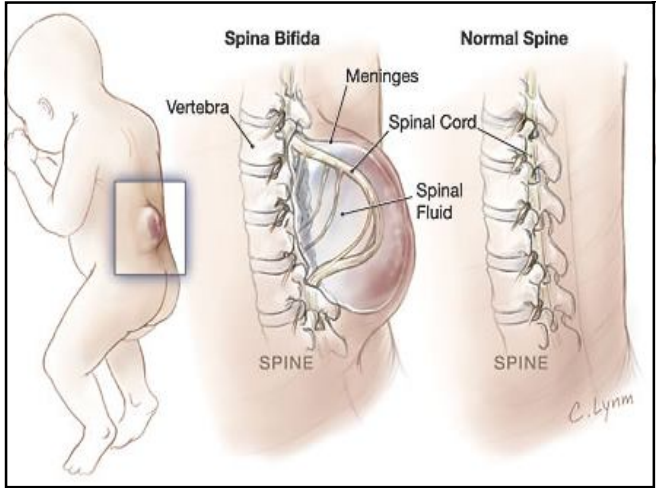
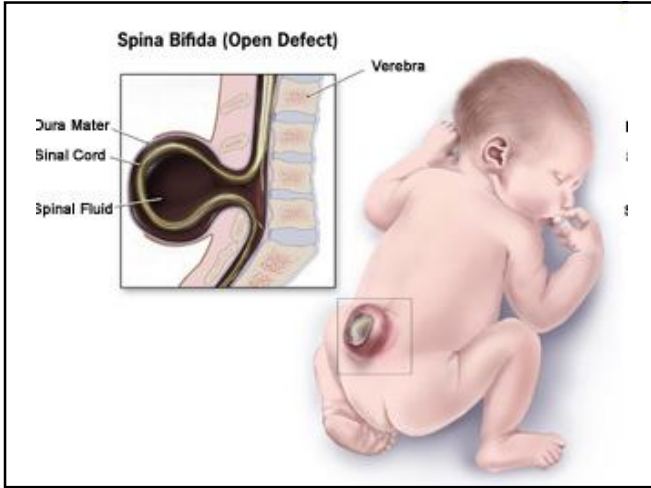
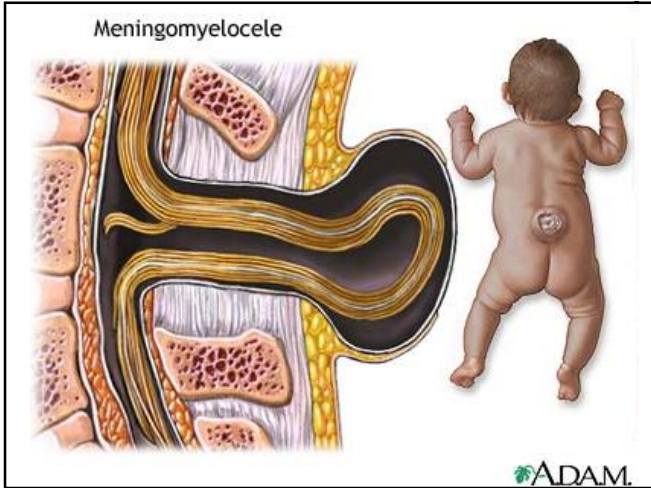
Черепно-мозговая грыжа редкий порок развития (встречается у **1 из 4000-8000** новорожденных), при котором через дефекты в костях черепа пролабируют оболочки мозга, а иногда и его вещество. Возникновение черепно-мозговых грыж связывают с нарушением развития черепа и мозга в ранних стадиях эмбрионального периода, когда происходит закладка мозговой пластинки и замыкание ее в мозговую трубку. Среди причин, вызывающих черепно-мозговые грыжи, отмечают инфекционные и другие заболевания матери во время беременности. Большое значение придается наследственности. Грыжи делят на передние, сагиттальные (свода черепа), задние и грыжи основания черепа (базиллярные)

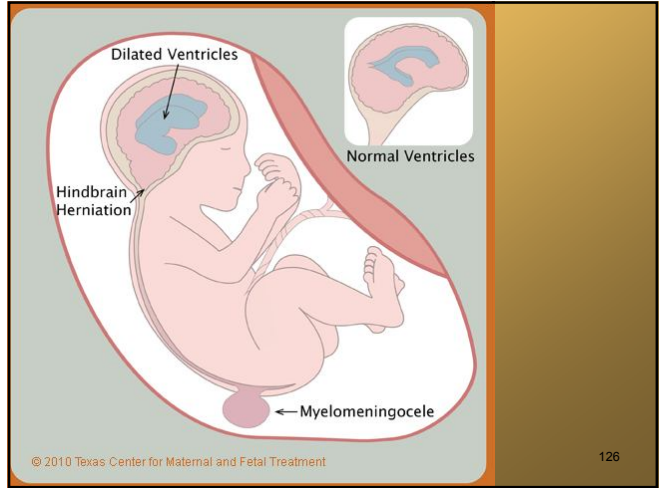
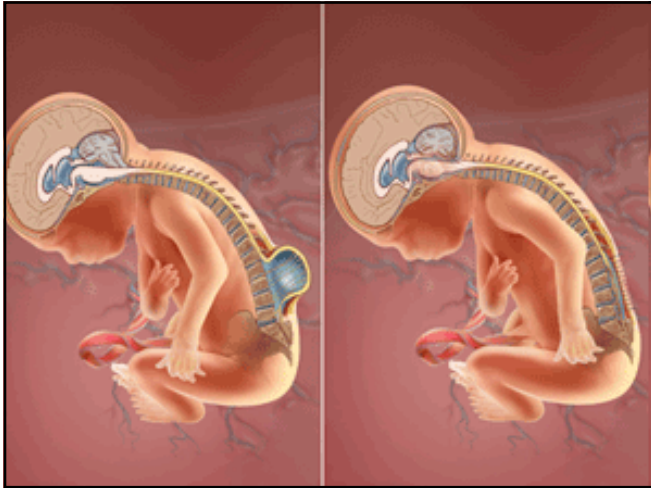
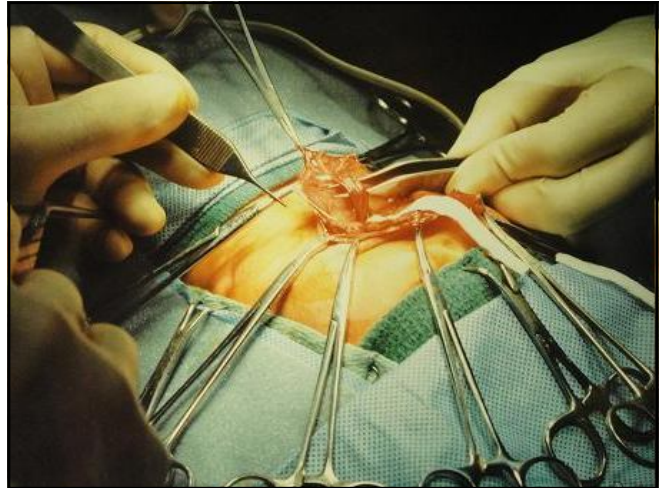
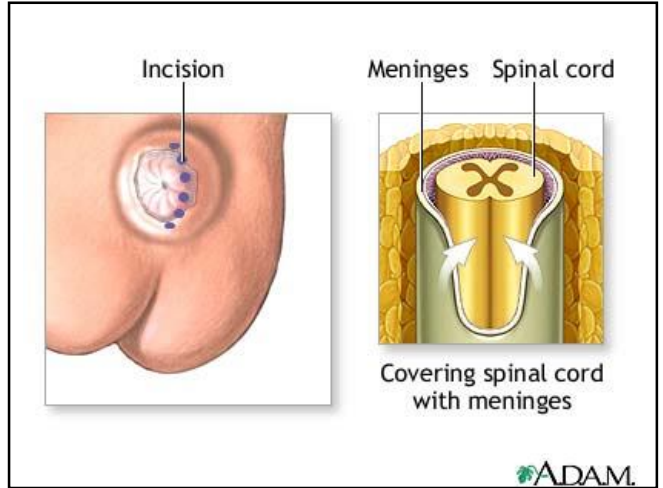
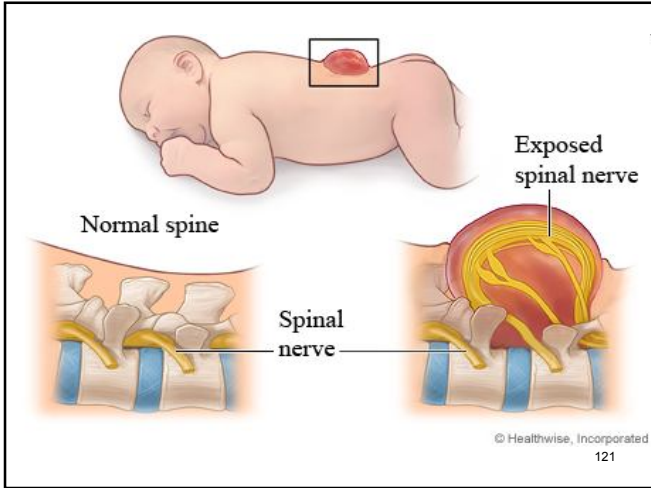


Формы черепно-мозговой грыжи (схема): менингоцеле (а), энцефалоцеле (б), энцефалоцистоцеле (в)

108







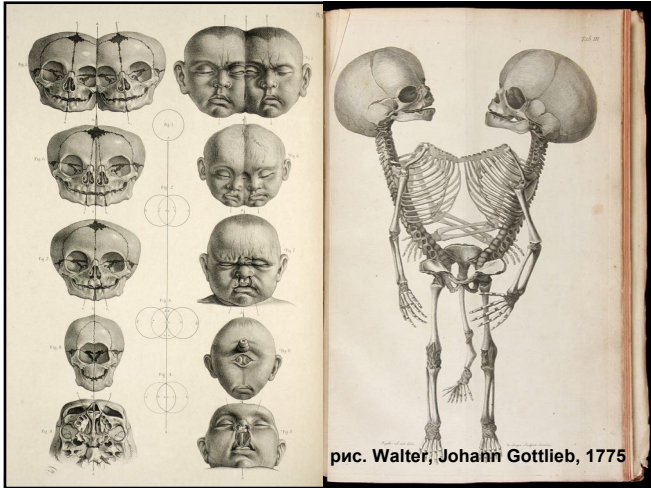


рис. Walter, Johann Gottlieb, 1775



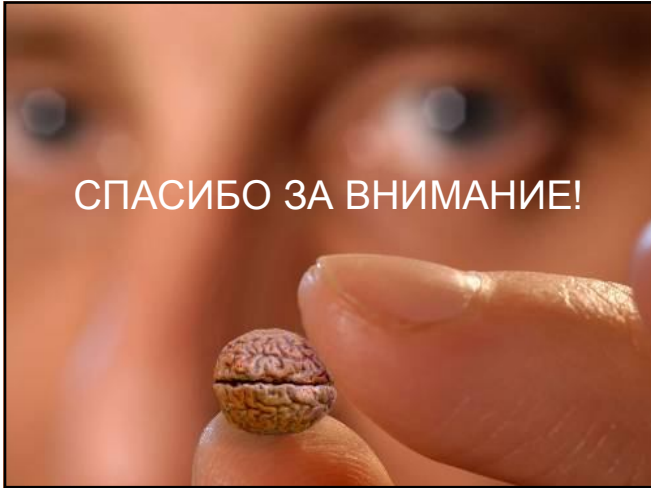
Циклопизм, "жаберные щели"



Анацефалы



Анацефалы. Многочисленные анатомические дефекты развития черепа. Из книги «Specimen Observationum Academicarum, ad Monstrorum Historiam, Anatomem, Pathologiam, et Artem Obstetriciam, Praecipue Spectantum», 1765



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!