

## ПУХЛИНИ ГОЛОВНОГО МОЗКУ

**Класифікація. Клініка. Патогенетичні механізми формування загальномозкових і локальних симптомів. Основні принципи діагностики пухлин головного мозку. Хірургічне лікування пухлин головного мозку. Радикальні та паліативні операції. Комбіноване лікування злоякісних пухлин.**

Пухлини головного мозку становлять близько 9% від загального числа всіх новоутворень людини (И. Я. Раздольский, 1954) і займають п'яте місце серед пухлин інших локалізацій. За даними А. П. Ромоданова та М. М. Мосійчука (1990), хворі з пухлинами головного мозку становлять близько 2% пацієнтів з органічними захворюваннями нервової системи. Щорічно реєструється один випадок пухлини мозку на кожні 15-20 тис. чоловік. Чоловіки й жінки хворіють приблизно однаково. Захворюваність у дітей дещо нижча, ніж у дорослих. Найчастіше пухлини спостерігаються у віці від 20 до 50 років.

**Етіологія і патогенез.** Природа пухлин головного мозку поліетіологічна, на сьогодні остаточно не з'ясована. Серед теорій, які пояснюють механізм виникнення пухлин, найбільш популярні ті, що пов'язують появу неконтрольованого росту зі змінами генетичної інформації клітин. Важливу роль тут відіграє гіперплазія, що виникає під впливом різноманітних несприятливих екзо- і ендогенних чинників (інтоксикації, запальні процеси, іонізуюче опромінення, канцерогени, гормональні порушення, тривала травматизація та інші). Порушення ембріонального розвитку, дисонтогенетична гетеротопія і атипія в будові мозку можуть стати причиною розвитку бластоматозного процесу. Остаточне вирішення цього питання належить майбутньому.

**Класифікація пухлин** головного мозку відображена в інформаційному блоці.

### КЛАСИФІКАЦІЯ ПУХЛИН ГОЛОВНОГО МОЗКУ

#### **I. За локалізацією:**

- супратенторіальні
- субтенторіальні
- конвекситальні
- базальні
- подвійної локалізації: краніоспінальні, супрасубтенторіальні

#### **II. По відношенню до мозкової тканини:**

- позамозкові
- внутрішньомозкові

#### **III. За походженням:**

- Первинні
  - Нейроектодермальні (з нервових клітин – астроцитома, гліома, гліобластома, епендимома, медулобластома, папілома, пінеалома, невринома)
- Вторинні (метастатичні)
  - З похідних мезенхіми (менінгіома, ангіоретикульома, саркома)
  - З клітин гіпофізу (аденома)
  - Із залишків гіпофізарного ходу (краніофарингіома)
  - Метастатичні (у 80% метастази раку легень та молочної залози)
  - Тератоми та тератоїдні пухлини
  - Гетеротопічні пухлини ектодермального походження (дермоїди)

Клініка. Клінічна картина пухлин головного мозку обумовлена специфікою пухлинного росту, для якого характерні:

- 1) загальний вплив на весь організм.
- 2) постійне наростання клітин - проградієнтність захворювання.
- 3) місцевий вплив на структуру головного мозку.

Клінічна картина залежить від розміру, локалізації, темпу росту пухлини та вираженості перифокального набряку. В клінічній картині пухлин головного мозку виділяють загально мозкові та вогнищеві симптоми.

**Загально мозкові симптоми** свідчать про наявність пухлини, вогнищеві (первинні та вторинні) — мають важливе значення в топічній діагностиці.

Загально мозкові симптоми. Виникнення загально мозкових симптомів обумовлене перш за все підвищенням внутрішньочерепного тиску в результаті поступового збільшення пухлини, розвитку супутнього набряку - набухання мозку, порушенням ліквороциркуляції та венозного відтоку. У виникненні загально мозкових симптомів певну роль відіграє інтоксикація організму, пов'язана як з безпосереднім токсичним впливом пухлини, так і з порушеннями функції внутрішніх органів, які виникають при розладі центральної регуляції через ріст пухлини.

Венозний застій призводить до трансудації рідкої частини крові та посилення продукції спинномозкової рідини судинними сплетеннями шлуночків при зниженні всмоктування і переповненими венами.

Найтиповішими загально мозковими симптомами при гіпертензивному синдромі є головний біль, блювання, запаморочення, порушення свідомості.

**Головний біль** при пухлинах частіше гіпертензійного походження, характеризується двобічністю та дифузністю, турбує переважно під ранок, може супроводжуватися блюванням, після якого можливе полегшення. Для менінгіом більш властивий головний біль оболонкового, судинного характеру - періодичний, переважно локалізований, посилюється після фізичних та психоемоційних навантажень.

**Блювання** центрального характеру, не пов'язане з прийманням їжі, виникає на висоті головного болю. Після блювання часто стан хворого покращується, зменшується вираженість головного болю. Блювання при зміні положення голови характерне для пухлин IV шлуночка.

**Запаморочення** проявляється відчуттям, що нагадує стан легкого сп'яніння, нудоти, невпевненою координацією рухів. Вважається, що основою даного відчуття є застійні явища у лабіринті

**Порушення свідомості** проявляються у вигляді **оглушення**, ступінь якого зростає з підвищенням внутрішньочерепного тиску. Можливі лабільність психіки, розлади пам'яті, мислення, сприйняття, зосередження, виникають марення, галюцинації. **Психічні розлади** можуть з'являтися пароксизмально у вигляді приступів, але частіше розвиваються поступово, коли оглушення переходить у сопор, а в подальшому і в кому. Патогенез психічних розладів при пухлинах мозку досить складний. В ряді випадків вони обумовлені пригніченням діяльності кори головного мозку в результаті гіпертензійного синдрому, в інших — психічні розлади є вогнищевим симптомом ураження переважно лобової частки.

Для пухлин головного мозку при вираженні гіпертензії характерні **зорові порушення**:

- порушення гостроти зору
- звуження полів зору, в першу чергу на червоний колір (ранній симптом гіпертензії)
- обнубіляції (тимчасові періодичні розлади зору).

На очному дні виявляють розширення вен сітківки, застій, а на більш пізніх стадіях — **атрофію** дисків зорових нервів, крововиливи в навколосишкових відділах сітківки. Кінцевою стадією **застійних дисків** є їх **вторинна атрофія**. При пухлинах головного мозку атрофія зорових дисків може бути і первинною, пов'язаною не стільки з підвищеним внутрішньочерепним тиском, скільки з безпосереднім стисненням зорових нервів, або перехресту їх пухлиною. Своєрідний феномен спостерігається при локалізації пухлини в ділянці базису передньої черепної ямки — **синдром Фостера-Кенеді** — на боці вогнища спостерігається проста атрофія, зниження гостроти зору до повної сліпоти з розвитком застійного диска зорового нерва на протилежному боці.

Крім перерахованих основних ознак підвищення внутрішньочерепного тиску можуть спостерігатися менінгеальні симптоми, брадикардія, зниження тиску, особливо діастолічного, циркуляторні розлади, епілептичний синдром, який може бути як локальним, так і гіпертензивним.

**Вогнищеві симптоми** поділяються на первинно-вогнищеві симптоми і вторинно-вогнищеві — по сусідству та на відстані.

Первинно-вогнищеві обумовлені безпосередньою дією пухлини на мозкові структури в місці локалізації. Вторинно-вогнищеві зумовлені зміщенням (дислокацією) мозку та ішемічними порушеннями.

**Первинно-вогнищеві симптоми** проявляються розладами функції тих ділянок мозку, на які пухлина має безпосередній вплив: це рухові, чутливі, нюхові, слухові, зорові, мовні **порушення**. Так, при ураженні лобової частки (задніх відділів нижньої лобової звивини — центру Брока) характерна **моторна афазія**.

При ураженні скроневої частки - слухові галюцинації, сенсорна афазія (задній відділ верхньої скроневої звивини домінантної півкулі — центр Верніке).

**Амнестична** афазія виникає при ураженні нижніх і задніх відділів тім'яної і скроневої часток. Хворим важко назвати предмет, хоча добре розуміють його призначення.

**Семантична** або змістова афазія розвивається при локалізації процесу на стику тім'яної, скроневої та потиличної частки лівої півкулі у праворуких.

**Епілептичні напади (судоми, припадки)** найбільш характерні при локалізації пухлини у скроневої частці. Досить часто судомні напади тривалий час є першою і єдиною клінічною ознакою захворювання, тому їх поява завжди повинна викликати підозру щодо наявності пухлини. Епіприпадки можуть бути малими (petit mal), локальними (Джексоновська епілепсія), генералізованими судомами із втратою свідомості. Деякі особливості нападів дають змогу судити про локалізацію процесу. Так, напади, яким передують галюцинації чи аури рухового характеру, спостерігаються при пухлині лобової частки, чутливі галюцинації — у тім'яній, нюхові, слухові, складні зорові — у скроневої, прості зорові - у потиличній частці.

**Вторинна вогнищева симптоматика** поділяється на симптоми "по сусідству" та на відстані. Вторинно-вогнищева симптоматика обумовлена зміщенням, придавленням (дислокацією) ділянок мозку чи його стовбура до виступів черепа, намету мозочка, серпоподібного відростка або порушенням кровопостачання при стисненні пухлиною судин мозку.

Найбільш небезпечними для життя при об'ємних процесах головного мозку (пухлина, гематома, абсцес та ін.) є дислокаційні синдроми, які можуть бути зумовлені такими видами вклинення мозку:

- 1) півмісяцевим вклиненням під фалькс;
- 2) скронево-тенторіальним;
- 3) мозочково-тенторіальним;
- 4) вклиненням мигдаликів мозочку в шийно-потилично-дуральну ліжку.

При цьому на фоні прогресуючого порушення свідомості спостерігаються посилення головного болю, блювання, брадикардія, артеріальна гіпертонія, наростання окорухових порушень, вегетативних розладів, посилення пірамідних розладів, тонічні судоми, аритмія, зростання частоти дихання з порушенням його ритму аж до зупинки, зниження артеріального тиску, клінічна смерть.

**Діагностика.** Ґрунтується на даних неврологічного огляду і додаткових методів дослідження.

Краніографія (оглядова у 2-х проєкціях та прицільна) виявляє ряд змін:

**1) Краніографія ознаки (симптоми),** обумовлені підвищенням внутрішньочерепного тиску (внутрішньочерепною **гіпертензією**):

- а) остеопороз спинки турецького сідла;
- б) потоншення кісток черепа, поглиблення пальцевих вдавлень — у дітей старшого віку, молодих людей;
- в) розходження швів - у дітей молодшого віку.

При тривалому перебігу гіпертензивного синдрому можуть спостерігатися потоншення Блюменбахового ската (clivus os occipitalis), посилення судинного малюнка, пороз крил основної кістки.

## 2) **Прямі вогнищеві краніографічні симптоми:**

- а) звапнення (можуть звапнюватися ехінокок, цистіцерк, токсоплазмоз, площинні гематоми, пухлини головного мозку);
- б) потоншення і руйнування кісток черепа (руйнування повне і неповне) - як результат дії дермоїдних пухлин;
- в) гіперостоз (потовщення кістки: голчасті, площинні, грибовидні — характерні для доброякісних пухлин кісток черепа та менингіом);
- г) посилення судинного малюнка в результаті:
  - збільшення калібру існуючих судин;
  - появи новоутворених судин з нетиповим ходом і розгалуженням.

## 3) **Непрямі вогнищеві краніографічні симптоми є результатом зміщення об'ємним процесом "фізіологічних" звапнень:**

- а) шишковидної залози;
- б) твердої мозкової оболонки, в тому числі, серпоподібного відростка;
- в) судинних сплетень;
- г) судин.

## 4) **Краніографічні симптоми ендокринних розладів, які характерні для пухлин діенцефальної ділянки (зміна кісток черепа при явищах акромегалії).**

**Ехоенцефалографія (ЕхоЕГ)** дозволяє виявляти зміщення серединних структур мозку при розташуванні пухлини у півкулях мозку. Зміщення М-ехо в таких випадках може сягати 10 та більше міліметрів. При пухлинах субтенторіальної локалізації зміщення М-ехо, як правило, не виникає, проте на ехоенцефалограмі можна виявити інші опосередковані ознаки пухлини, а саме - ознаки наростаючої гіпертензії, на що вказує збільшення розмірів шлуночків.

При **електроенцефалографії (ЕЕГ)** основною характерною ознакою пухлин головного мозку є поява вогнищ біоелектричної активності, які часто відповідають локалізації пухлини. Інколи поряд із цими вогнищами виявляються зони епіактивності. При вираженому гіпертензійному синдромі загальні зміни біоелектричної активності можуть переважати над вогнищевими.

**Пневмоенцефалографія та пневмовентрикулографія** дають можливість виявити зміщення (**дислокацію**) шлуночків мозку та цистерн, зміну їх форми (**деформацію**), збільшення розмірів (**гідроцефалію**) шлуночків мозку та субарахноїдального простору.

**Люмбальна пункція** при пухлинах головного мозку може бути малоінформативною. При певних локалізаціях пухлин (субтенторіальних) існує реальна небезпека викликати вклинення структур мозку. При люмбальній пункції виявляють переважно підвищення тиску спинномозкової рідини. Білково-клітинна дисоціація (підвищення кількості білка при нормальному цитозі) більш характерна для невриноом слухового нерва та базальних менингіом, хоча спостерігається і при інших видах пухлин мозку. При злоякісних пухлинах плеоцитоз може досягати декількох сотень клітин. Інколи в лікворі можна виявити клітини пухлин.

При **ангіографії** найважливішими ознаками пухлини головного мозку є зміщення судин та їх основних розгалужень, **поява нових судин**, також відзначають зміну **тривалості фаз ангіографії**. Ангіографія має вирішальне значення для виявлення джерел кровопостачання пухлини, допомагає у постановці топічного діагнозу та визначенні гістоструктури пухлини.

Найбільш інформативною в діагностиці пухлин головного мозку є **комп'ютерна томографія (КТ)** — метод пошарового обстеження структур мозку, що базується на різній здатності поглинати рентгенівське проміння та **магнітно-резонансна томографія (МРТ)**. Останній метод базується на явищі ядерно-магнітного резонансу, за відкриття якого в 1946 році І. Парцел та Ф. Блох отримали Нобелівську премію.

Ці методи дозволяють отримувати зображення, яке за якістю можна порівняти з гістологічним зрізом, при цьому дослідження можна проводити у будь-якій площині мозку. На зрізах виявляються не лише структурні та патологічні зміни, а й фізико-хімічні та патофізіологічні процеси як всього мозку, так і його окремих структур. При МРТ можна проводити не тільки функціональне дослідження самого мозку, а й виконувати магнітно-резонансну ангіографію, яка не потребує проведення пункції артерії. МРТ дозволяє побудувати тримірну реконструкції досліджуваної області, виділити судинну сітку і навіть окремі нерви, що проходять в субарахноїдальному просторі, все це створює оптимальні умови для раннього виявлення пухлин головного мозку, планування об'єму та особливостей хірургічного втручання та проведення післяопераційного контролю.

**Радіоізотопне сканування** — метод базується на здатності радіоактивних ізотопів, введених в організм, накопичуватись у пухлині в більшій кількості, ніж в оточуючих тканинах, що реєструється з допомогою спеціальних лічильників. Метод дозволяє приблизно в половині випадків виявити пухлину та уточнити її розташування.

**Лікування** пухлин головного мозку переважно хірургічне. При доброякісних пухлинах проводиться мікрохірургічне лікування. При злоякісних застосовується комбіноване лікування - хірургічне в поєднанні із хіміотерапією, променевою та імунотерапією.

**Хірургічне лікування.** При більшості позамозкових пухлин (менінгіоми, шваноми, аденоми гіпофіза) вдається повністю видалити пухлину та уникнути рецидивів. Операційний ризик залежить від стану хворого, супутніх захворювань, розмірів та локалізації пухлини, складності операції резекція пухлин великого розміру пов'язана із значним пошкодженням здорових ділянок мозку, що позначається на неврологічному статусі та кінцевому результаті лікування. Високий ризик характерний для локалізації пухлин, розміщених в порожнині III шлуночка, області гіпоталамуса, стовбура, великого потиличного отвору та пухлин, тісно з'єднаних з магістральними судинами — сонною артерією чи синусами мозку. Для видалення пухлин мозку використовують різні підходи до уражених ділянок мозку, переважно використовуючи **краніотомію**. Пухлини гіпофізу у більшості випадків видаляють **трансфеноїдальним доступом**. У зв'язку з появою ендоскопічної техніки з'явилася можливість видаляти внутрішньо-шлуночкові пухлини через спеціальний тубус, введений в шлуночкову систему через невеликий фрезований отвір. У випадках неоперабельних пухлин з метою зменшення клінічних проявів пухлини та зняття вираженості гіпертензійного синдрому проводиться **декомпресивна трепанація**. У випадках оклюзивної гідроцефалії і неможливості усунути причину її виникнення використовують **різні типи шунтуючих операцій (вентрикулоперитонеальне шунтування, вентрикулоцистернальне (операція Торкільдсена) та ін.** Використання збільшувальної оптики та мікрохірургічного інструментарію дозволило візуалізувати раніше недоступні структури та різко знизити частоту операційних ускладнень та післяопераційну летальність. Оптимальним результатом хірургічного лікування пухлини є **повне її видалення**. У випадках несприятливої локалізації пухлини з метою запобігання травматизації життєво важливих структур мозку чи появи грубого неврологічного дефіциту використовують **субтотальне видалення**, коли пухлина видаляється практично повністю, залишаючи лише частину її у функціонально важливих зонах мозку. При внутрішньомозкових пухлинах, для яких характерний переважно інфільтративний ріст, повне видалення

неможливе без значної травматизації інтактних структур мозку та появи вираженого неврологічного дефіциту. В таких випадках можливе **часткове видалення**, оскільки при цьому значно знижується внутрішньочерепний тиск, що збільшує ефективність наступної променевої та хіміотерапії.

**Променева терапія.** Опромінення тканин пухлини рентгенівським промінням в дозах понад 50 Гр призупиняє невпинний ріст таких пухлин як медулобластоми, епендімоми, метастази раку молочної залози та легень. Важливого значення надається застосуванню телекобальтової Терапії «gamma knife». Променева терапія показана при частковому видаленні пухлин. Проте більшість пухлин малочутливі до променевої терапії.

**Хіміотерапія.** Для медикаментозного впливу на ріст пухлин використовують різноманітні препарати, котрі мають здатність проникати через гематоенцефалічний бар'єр, концентруватися в тканинах пухлини та пригнічувати їх ріст. При лікуванні злоякісних гліом найбільша ефективність відмічена у похідних інтрозосечовини (кармустин, ломустин і т. п.) Після введення препарату спостерігається лейкопенія та тромбоцитопенія, картина крові на протязі 3-4 тижнів після введення препарату приходить до норми. Повторне введення препарату проводиться лише при нормалізації показників крові. На сьогодні використовується комбінована променева терапія з частим внутрішньошлуночковим введенням хіміопрепаратів (метотрексат, цитарабін, тіоТЕФ) за допомогою резервуара Оммаїя, розміщеного підпапоневротишно та сполученого з боковим шлуночком (інтратекальна хіміотерапія).