

## 1. Общие сведения о происхождении опухолей ЦНС

К опухолям ЦНС относятся опухоли головного и спинного мозга. Первичные опухоли ЦНС развиваются из мутировавших клеток, составляющих центральную нервную систему (нейронов (редко), глиальных клеток, эндотелиальных клеток сосудов, клеток, образующих оболочки мозга или оболочки нервов и др.), или их предшественников (стволовых клеток). Вторичные (метастатические) опухоли ЦНС (как правило, головного мозга) развиваются из занесенных в головной мозг током крови клеток, отделившихся от опухоли, расположенной за пределами ЦНС (например, рака легкого или молочной железы). Также структуры ЦНС (чаще спинной мозг) могут быть поражены опухолями, растущими из соседних органов и тканей (позвоночника и черепа, мягких тканей и др.).

## 2. Какие бывают формы опухолей ЦНС

Опухоли ЦНС – собирательное понятие и включают обширную группу доброкачественных и злокачественных новообразований, различающихся по своему клиническому течению, прогнозу и методам лечения. Из злокачественных опухолей наиболее часто встречаются глиобластома (опухоль из нейроглии – сложного комплекса вспомогательных клеток нервной системы, которые окружают нейроны и выполняют важные функции при развитии и поддержании структуры ЦНС) и метастатические опухоли. Из доброкачественных опухолей наиболее часто встречаются менингиомы (опухоли из оболочек головного и спинного мозга), шванномы (синонимы - неврилеммномы, невриномы) (опухоли из оболочек нервов).

## 3. Некоторые эпидемиологические данные (статистика) по опухолям ЦНС

Первичные злокачественные опухоли ЦНС в структуре всей онкологической заболеваемости составляют около 1,5%. У детей опухоли ЦНС встречаются значительно чаще ( $\approx$  в 20%) и уступают только лейкозам. В абсолютных значениях заболеваемость увеличивается с возрастом. Мужчины болеют в 1,5 раза чаще женщин, белые – чаще, чем представители других рас. На одну опухоль спинного мозга приходится свыше 10 опухолей головного мозга. Метастатические опухоли ЦНС (преимущественно головного мозга) развиваются у 10-30% пациентов со злокачественными опухолями других органов и тканей. Предполагается, что они встречаются даже чаще, чем первичные опухоли ЦНС. Наиболее часто в головной мозг метастазируют рак легкого, молочной железы, меланомы кожи, рак почки и колоректальный рак.

## 4. Группы риска и факторы, предрасполагающие к развитию опухолей ЦНС

Абсолютное большинство (более 95%) первичных опухолей ЦНС возникает без видимых причин. К факторам риска развития заболевания относятся облучение и отягощенная наследственность (нейрофиброматоз I-го и II-го типов и др.). Влияние мобильной связи на возникновение опухолей ЦНС в настоящее время НЕ ДОКАЗАНО, но контроль за воздействием этого фактора продолжается.

## 5. Клинические проявления развития опухолей ЦНС

Опухоли ЦНС проявляются головной болью, психическими нарушениями, судорожными приступами или их бессудорожными эквивалентами, нарушением функции черепных нервов (обоняния, зрения, слуха и др.), нарушением функции рук и/или ног, нарушением чувствительности (при опухолях головного мозга), а также болями в спине, руках и ногах, нарушением чувствительности и движений в руках и/или ногах, нарушением мочеиспускания и дефекации (при опухолях спинного мозга). Опухоли в области гипофиза могут также вызывать различные эндокринные нарушения. Эти симптомы характерны не только для опухолей ЦНС и возникают также (и со значительно большей частотой) при других заболеваниях и травмах ЦНС. Течение заболевания при опухолях ЦНС мягких тканей зависит от ее степени злокачественности и расположения в пределах ЦНС. При расположении в функционально важных зонах ЦНС даже доброкачественные опухоли могут представлять серьезную угрозу жизни и здоровью пациента. Злокачественные опухоли принято делить на высокозлокачественные (низкодифференцированные) и низкоквалифицированные (высокодифференцированные). Высококвалифицированные опухоли характеризуются быстрым ростом и плохим прогнозом вследствие резистентности (устойчивости) к любым видам лечения (хирургии, лучевой терапии, химиотерапии). Низкоквалифицированные и доброкачественные опухоли растут медленно и прогноз при них благоприятнее. Особенностью опухолей ЦНС является то, что они крайне редко метастазируют за пределы ЦНС.

## 6. Как выявляются опухоли ЦНС

Диагностика саркомы проводится путем осмотра невролога, применения средств современной медицинской визуализации (рентгеновская компьютерная и/или магнитно-резонансная томография с внутривенным контрастным усилением). Необходимость других дополнительных методов обследования определяется индивидуально.

**II.** Профилактика и раннее выявление опухолей ЦНС Специфической профилактики опухолей ЦНС нет, так как современной медицинской науке не известны факторы их вызывающие.

**III.** Диагностика опухолей ЦНС

**1.** Методы обследования перед назначением лечения «Золотым стандартом» диагностики опухолей ЦНС является выполнение магнитно-резонансной томографии с внутривенным контрастным усилением. При отсутствии данного оборудования в определенных случаях допустимо проведение рентгеновской

компьютерной томографии с внутривенным контрастным усилением. Последняя также проводится при наличии противопоказаний для проведения магнитно-резонансной томографии (наличие у пациента ферромагнитных инородных тел или имплантатов, кардиостимулятора и др.). Эти же исследования могут повторяться, если до операции проводится химиотерапии или лучевая терапия (с целью оценки их эффективности). В сложных диагностических случаях, а также при нехарактерном клиническом течении с целью уточнения диагноза может потребоваться биопсия патологического образования ЦНС. Вид опухоли и степень ее злокачественности устанавливаются на основании данных морфологического исследования фрагмента опухоли, полученного путем биопсии. Для уточнения распространенности опухоли при подозрении на метастатическое поражение ЦНС и выработки оптимальной тактики лечения проводится рентгеновская компьютерная томография органов грудной клетки, брюшной полости, малого таза. другие необходимые исследования.

**2. Стадирование опухолей ЦНС** В отличие от большинства других злокачественных новообразований, опухоли ЦНС не классифицируются по стадиям. Они подразделяются по степени злокачественности, при этом, также в отличие от большинства других злокачественных опухолей, в эту классификацию включаются также доброкачественные новообразования ЦНС.

## **Степень злокачественности**

**I степень** Доброкачественные опухоли (медленно растущие опухоли, которые могут быть излечены только при помощи хирургии)

**II степень** Опухоли промежуточной, неопределенной и низкой степени злокачественности (медленно растущие опухоли, которые однако склонны к рецидивированию после проведенного лечения вследствие своего инфильтративного характера роста (прорастания в нормальные ткани); способны трансформироваться в высокозлокачественные опухоли)

**III степень** Высокозлокачественные опухоли, требующие проведения лучевой терапии и/или химиотерапии

**IV степень** Высокозлокачественные опухоли, быстро растущие, несмотря на проводимое лечение.

## ***IV Лечение опухолей ЦНС***

### **1. Методы лечения опухолей ЦНС**

Выбор метода лечения опухоли ЦНС зависит от ее степени злокачественности, распространенности и локализации.

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ.** Как правило, лечение опухолей ЦНС начинается с хирургического компонента. Его целью является максимально возможное удаление опухоли. При этом хирург пытается нанести наименьшую возможную травму здоровой ткани мозга. Качество жизни пациента при этом является приоритетом. Кроме того операция позволяет получить образцы ткани опухоли для установления точного морфологического диагноза. Это важно для выбора в дальнейшем методов лучевой терапии и химиотерапии. В тех случаях, когда опухоль полностью удалить невозможно (как правило, при расположении в функционально важных зонах ЦНС), проводится ее частичное удаление. В некоторых ситуациях возможно только проведение биопсии опухоли.

**ЛУЧЕВОЕ ЛЕЧЕНИЕ.** При лечении высокозлокачественных опухолей ЦНС после выполнения хирургического компонента выполняется контрольное исследование (рентгеновская компьютерная и/или магнитно-резонансная томография с внутривенным контрастным усилением). Далее, в зависимости от морфологического строения опухоли, проводится облучение ложа опухоли (остаточной опухоли) с прилегающими к нему отделами мозга, всего головного мозга или же и головного, и спинного мозга одновременно. Начало проведения лучевой терапии – не позднее 8 недель после операции. При лечении опухолей ЦНС низкой степени злокачественности лучевая терапия проводится при невозможности полного удаления опухоли. При лечении доброкачественных опухолей ЦНС лучевая терапия также проводится при невозможности выполнения хирургического лечения. В последние годы в арсенале лучевой терапии появился особый метод лучевого лечения опухолей ЦНС малых размеров – стереотаксическая радиохирургия/радиотерапия. Суть метода заключается в высокоточном подведении к опухоли больших доз излучения в короткие сроки. При этом удается воздействовать на опухоли, которые ранее считались нечувствительными к облучению.

**ХИМИОТЕРАПИЯ.** Химиотерапии применяется при лечении высокозлокачественных опухолей ЦНС, в том числе (при глиальных опухолях высокой степени злокачественности) на фоне лучевой терапии. При глиальных опухолях низкой степени злокачественности химиотерапия применяется опционально, при невозможности проведения хирургии и лучевой терапии. Как правило, химиотерапия дополняет хирургический и лучевой методы лечения, однако, при некоторых редко встречающихся опухолях ЦНС, таких как лимфомы или герминоклеточные опухоли, она является основным методом лечения.

**2.** Наблюдение и обследование после проведенного лечения Диспансерное наблюдение за пациентами с опухолями ЦНС низкой (I-II) степени злокачественности осуществляется после окончания лечения в течение первого года – 1 раз в 6 месяцев, в дальнейшем – 1 раз в год. При опухолях высокой (III-IV) степени злокачественности МРТ обследование проводится 1 раз в 3 месяца в 1-й год, в дальнейшем – каждые 4-6 месяцев. При возникновении тревожащих пациента симптомов следует немедленно (не дожидаясь контрольных сроков) обратиться за медицинской помощью. При глиобластоме первый контрольный осмотр выполняется через 1 мес. после завершения лучевой терапии (МРТ-исследование). Для дифференциальной диагностики радионекроза и продолженного роста опухоли после комбинированного лечения может быть целесообразна МР-спектроскопия. Инструментальное обследование включает: магнитно-резонансную томографию с внутривенным контрастным усилением при метастатическом поражении ЦНС - консультацию профильного врача-онколога с выполнением необходимых обследований согласно его рекомендациям; другие исследования (по показаниям).

При возникновении рецидива высокозлокачественной опухоли решение о тактике лечения принимается консилиумом в составе нейрохирурга, радиационного онколога и химиотерапевта. При рецидивах низко злокачественных опухолей, в первую очередь, рассматривается вопрос о возможности хирургического лечения.