

# Классификация и общая характеристика опухолей нервной системы

# Актуальность

- Первичные опухоли ЦНС являются довольно редкой патологией, но значимость ее определяется тем, что данный вид опухолей достаточно часто встречается у взрослых и детей в трудоспособном возрасте.
- Прогноз выживаемости при наиболее часто встречающихся злокачественных опухолях ЦНС крайне неблагоприятен, более 5 лет после установки диагноза живут обычно не более 10% больных

# Классификация

1. Опухоли головного мозга бывают первичными и вторичными (метастатическими)
2. Доброкачественные и злокачественные
3. Одиночные и множественные
4. Вне мозговые (экстрацеребральные) и внутримозговые (интрацеребральные).

# **WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System (2007) / Eds. D.N. Louis, H. Ohgaki, O.D. Wistler, W.Cavenee.**

Современная гистологическая классификация опухолей ЦНС позитивно отличается от предыдущих редакций 1979, 1993, 2000 г.

В ней отражены изменения во взглядах на гистогенез и степень злокачественности ряда опухолей, которые произошли после внедрения новейших методик — иммуногистохимии и молекулярно-генетического анализа.

В ней описано более 100 различных гистологических подтипов опухолей ЦНС, объединённых в 12 категорий.

# Система классификации опухолей

Используется двойная система градации степени злокачественности. Первая оценивает поведение опухоли: по системе МКБ/О обозначается последней цифрой в коде опухоли.

/0 - доброкачественная опухоль,

/1 - опухоль промежуточной степени злокачественности,

/2 - карцинома "in situ",

/3 - злокачественная опухоль.

# Система классификации опухолей

Градация по второй системе определяется ретроспективным анализом прогностических значимых факторов множества опухолей аналогичного строения. Она является важной с прогностической точки зрения.

G I	новообразования с низким пролиферативным потенциалом и с минимальной ядерной атипией, которые могут быть излечены путем хирургического удаления.
G II	характеризуются инфильтративным ростом и низким уровнем пролиферативной активности, однако склонны к рецидивированию. Некоторые типы опухолей GII обладают способностью к повышению степени злокачественности
G III	новообразования с гистологическими признаками злокачественности, включая ядерную атипию и выраженную митотическую активность. В большинстве случаев больным с опухолями GIII необходимо проведение адъювантной лучевой и/или химиотерапии.
G IV	цитологически злокачественные новообразования с высоким уровнем митотической активности, очаговыми некрозами и сосудистой пролиферацией. Часто проявляются быстрым прогрессированием и смертельным исходом

# Система классификации опухолей

Стадирование опухолей в зависимости от ее распространения	
М - стадия	Определение
М 0	Метастазов нет
М 1	Опухолевые клетки в ликворе
М 2	Метастазы в пределах головного мозга
М 3	Метастазы в спинной мозг
М 4	Экстраневральные метастазы

Тип опухолей	Код МКБ/О	Степень злокачественности (G)
<b>1. НЕЙРОЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ</b>		
<i>1.1. Астроцитарные опухоли</i>		
Пилоцитарная астроцитома	9421/1	G = I
Пиломиксоидная астроцитома	9425/3	G = II
Субэпендимарная гигантоклеточная астроцитома	9384/3	G = I
Плеоморфная ксантоастроцитома	9424/3	G = I
Диффузная астроцитома	9420/3	G = II
фибрилярная	9420/3	G = II
протоплазматическая	9410/3	G = II
тучноклеточная	9411/3	G = II
Анапластическая астроцитома	9401/3	G = III
Глиобластома	9440/3	G = IV
Гигантоклеточная глиобластома	9441/3	G = IV
Глиосаркома	9442/3	G = IV
Глиоматоз мозга	9381/3	G = III
<i>1.2. Олигодендроглиальные опухоли</i>		
Олигодендроглиома	9450/3	G = II
Анапластическая олигодендроглиома	9451/3	G = III
<i>1.3. Олигоастроцитарные опухоли</i>		
Олигоастроцитома	9382/3	G = II
Анапластическая олигоастроцитома	9382/3	G = III
<i>1.4. Эпендимарные опухоли</i>		
Миксопапиллярная эпендимома	9394/1	G = I
Субэпендимома	9381/1	G = I
Эпендимома	9391/3	G = II
клеточная	9391/3	G = II
папиллярная	9391/3	G = II
светлоклеточная	9391/3	G = II
таницитарная	9391/3	G = II
Анапластическая эпендимома	9392/3	G = III
<i>1.5. Опухоли хориоидного сплетения</i>		
Папиллома хориоидного сплетения	9390/0	G = I
Атипическая папиллома хориоидного сплетения	9390/1	G = II
Карцинома хориоидного сплетения	9390/3	G = III
<i>1.6. Другие нейроэпителиальные опухоли</i>		
Астробластома	9430/3	неясна
Хордоидная глиома третьего желудочка	9444/1	G = II
Ангиоцентрическая глиома	9431/1	G = I



<i>1.7. Нейрональные и смешанные нейронально-глиальные опухоли</i>		
Диспластическая ганглиоцитома мозжечка (болезнь Лермитт-Дюкло)	9493/0	G = I
Инфантильная десмопластическая астроцитома/ганглиоглиома	9421/1	G = I
Дисэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль	9413/0	G = I
Ганглиоцитома	9492/0	G = I
Ганглиоглиома	9505/1	G = I
Анапластическая ганглиоглиома	9505/3	G = III
Центральная нейроцитома	9506/1	G = II
Экстравентрикулярная нейроцитома	9506/1	G = II
Мозжечковая липонейроцитома	9506/1	G = II
Папиллярная глионейрональная опухоль	9509/1	G = I
Розеткообразующая глионейрональная опухоль четвертого желудочка	9509/1	G = I
Спинальная параганглиома (терминальной нити конского хвоста)	8660/1	G = I
<i>1.9. Опухоли шишковидной железы</i>		
Пинеоцитома	9361/1	G = I
Опухоль эпифиза промежуточной степени злокачественности	9362/3	G = II-III
G = II-III Пинеобластома	9362/3	G = IV
Папиллярная опухоль шишковидной железы	9395/3	G = II-III
Опухоль паренхимы шишковидной железы промежуточной степени злокачественности	9362/1	G = III
<i>1.11. Эмбриональные опухоли</i>		
Медуллобластома	9470/3	G = IV
Десмопластическая/нодулярная медуллобластома	9471/3	G = IV
Медуллобластома с выраженной нодулярностью	9471/3	G = IV
Анапластическая медуллобластома	9474/3	G = IV
Крупноклеточная медуллобластома	9474/3	G = IV
Меланотическая медуллобластома	9472/3	G = IV
Примитивная нейроэктодермальная опухоль ЦНС (PNET)	9473/3	G = IV
Нейробластома ЦНС	9473/3	G = IV
Ганглионейробластома ЦНС	9490/3	G = IV
Медуллоэпителиома	9501/3	G = IV
Эпендимобластома	9392/3	G = IV
Атипичическая тератоидная/рабдоидная опухоль	9508/3	G = IV

## 2. ОПУХОЛИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ И ПАРАСПИНАЛЬНЫХ НЕРВОВ

2.1. Шваннома (неврилеммома, невринома)	9560/0	G = I
клеточная	9560/0	G = I
плексиформная	9560/0	G = I
меланотическая	9560/0	G = I
2.2. Нейрофиброма	9540/0	G = I
плексиформная	9550/0	G = I
2.3. Периневрома	9571/0	G = I
интраневральная периневрома	9571/0	G = I
злокачественная периневрома	9571/0	G = I
2.4. Злокачественная опухоль периферического нерва (ЗОПН)	9540/3	G=III-IV
эпителиоидная	9540/3	G=III-IV
с мезенхимальной дифференцировкой	9540/3	G=III-IV
меланотическая	9540/3	G=III-IV
с железистой дифференцировкой	9540/3	G=III-IV

## 3. ОПУХОЛИ ОБОЛОЧЕК

3.1. Опухоли из менинготелиальных клеток		
Типическая менингиома	9530/0	G = I
менинготелиоматозная	9531/0	G = I
фиброзная	9532/0	G = I
переходная	9537/0	G = I
псаммоматозная	9533/0	G = I
ангиоматозная	9534/0	G = I
микрокистозная	9530/0	G = I
секреторная	9530/0	G = I
с обилием лимфоцитов	9530/0/	G = I
метапластическая	9530/0	G = I
Атипическая менингиома	9539/1	G = II
Хордоидная менингиома	9538/1	G = II
Светлоклеточная менингиома	9538/1	G = II
Анапластическая менингиома	9530/3	G = III
Рабдоидная менингиома	9538/3	G = III
Папиллярная	9538/3	G = III

### 3.2. Мезенхимальные опухоли оболочек (неменинготелиоматозные)

Липома	8850/0	G = I
Ангиолипома	8861/0	G = I
Гибернома	8880/0	G = I
Липосаркома	8850/3	G = III
Солитарная фиброзная опухоль	8815/0	G = I
Фибросаркома	8810/3	G = III
Злокачественная фиброзная гистиоцитома	8830/3	G = III
Лейомиома	8890/0	G = I
Лейомиосаркома	8890/3	G = III
Рабдомиома	8990/0	G = I
Рабдомиосаркома	8900/3	G = III
Хондрома	9220/0	G = I
Хондросаркома	9220/3	G = III
Остеома	9180/0	G = I
Остеосаркома	9180/3	G = III
Остеохондрома	0921/1	G = I
Гемангиома	9120/0	G = I
Эпителиоидная гемангиоэндотелиома	9133/1	G = II
Гемангиоперицитома	9150/1	G = II
Анапластическая гемангиоперицитома	9150/3	G = III
Ангиосаркома	9120/3	G = III
Саркома Капоши	9140/3	G = III
Саркома Юинга	9364/3	G = IV
<i>3.3. Первичные меланотические поражения</i>		
Диффузный меланоцитоз	8728/0	
Меланоцитома	8727/1	
Злокачественная меланома	8720/3	
Менингеальный меланоматоз	8728/3	
<i>3.4. Другие опухоли, относящиеся к оболочкам</i>		
Гемангиобластома	9661/1	
<i>3.5. Лимфомы и опухоли кроветворной системы</i>		
Злокачественная лимфома	9590/3	
Плазмоцитома	9731/3	
Гранулоцитарная саркома	9930/3	

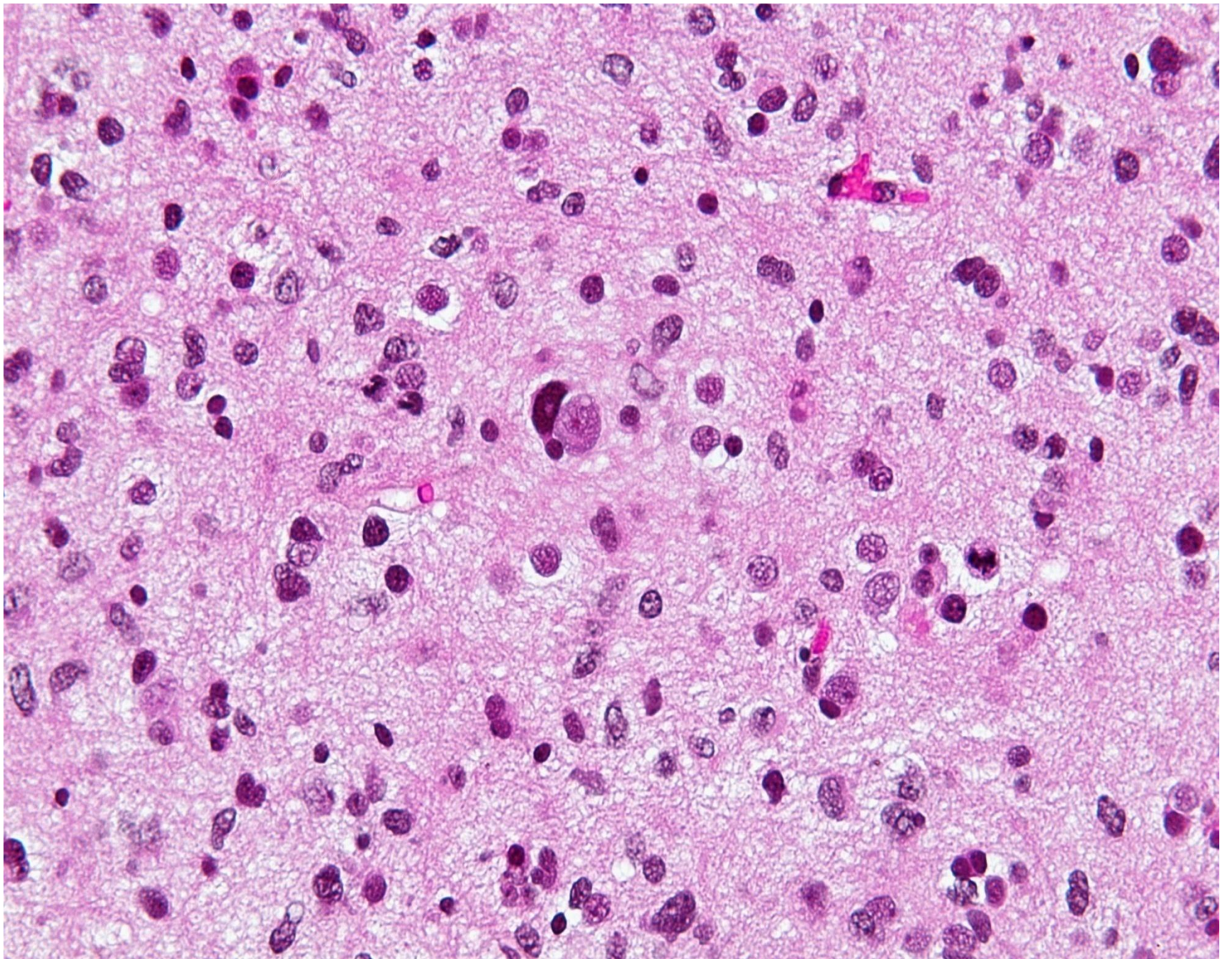
<i>3.6. Герминогенные опухоли</i>			
Герминома	9064/3		
Эмбриональная карцинома	9070/3		
Опухоль желточного мешка	9071/3		
Хорионкарцинома	9100/3		
Тератома	9080/1		
зрелая	9080/0		
незрелая	9080/3		
Тератома со злокачественной трансформацией	9084/3		
Смешанная герминогенная опухоль	9085/3		
<i>3.7. Опухоли турецкого седла</i>			
Краниофарингиома	9350/1		
адамантинозная	9351/1	G = I	
папиллярная	9352/1	G = I	
Зернистоклеточная опухоль	9582/0	G = I	
Питуицитома	9432/1	G = I	
Веретенноклеточная онкоцитома аденогипофиза	8291/0	G = I	
<i>3.8. Метастатические опухоли наследственные опухолевые синдромы с вовлечением нервной системы</i>			
Нейрофиброматоз первого типа			
Нейрофиброматоз второго типа			
Синдром Гиппель-Линдау			
Туберозный склероз			
Синдром Ли-Фраумени			
Синдром Ковдена			
Синдром Тюрко			
Синдром Горлина			

# Нейроэпителиальные опухоли

- Основную часть опухолей ЦНС составляют НЭО (=глиомы) – опухоли, исходящие непосредственно из мозгового вещества.
- По данным различных источников среди глиом, наиболее часто встречаются астроцитомы
- Хирургическое лечение НЭО практически никогда не приводит к излечению, хотя выживаемость коррелирует с радикальностью удаления опухоли и применением лучевой терапии.

# Астроцитомы

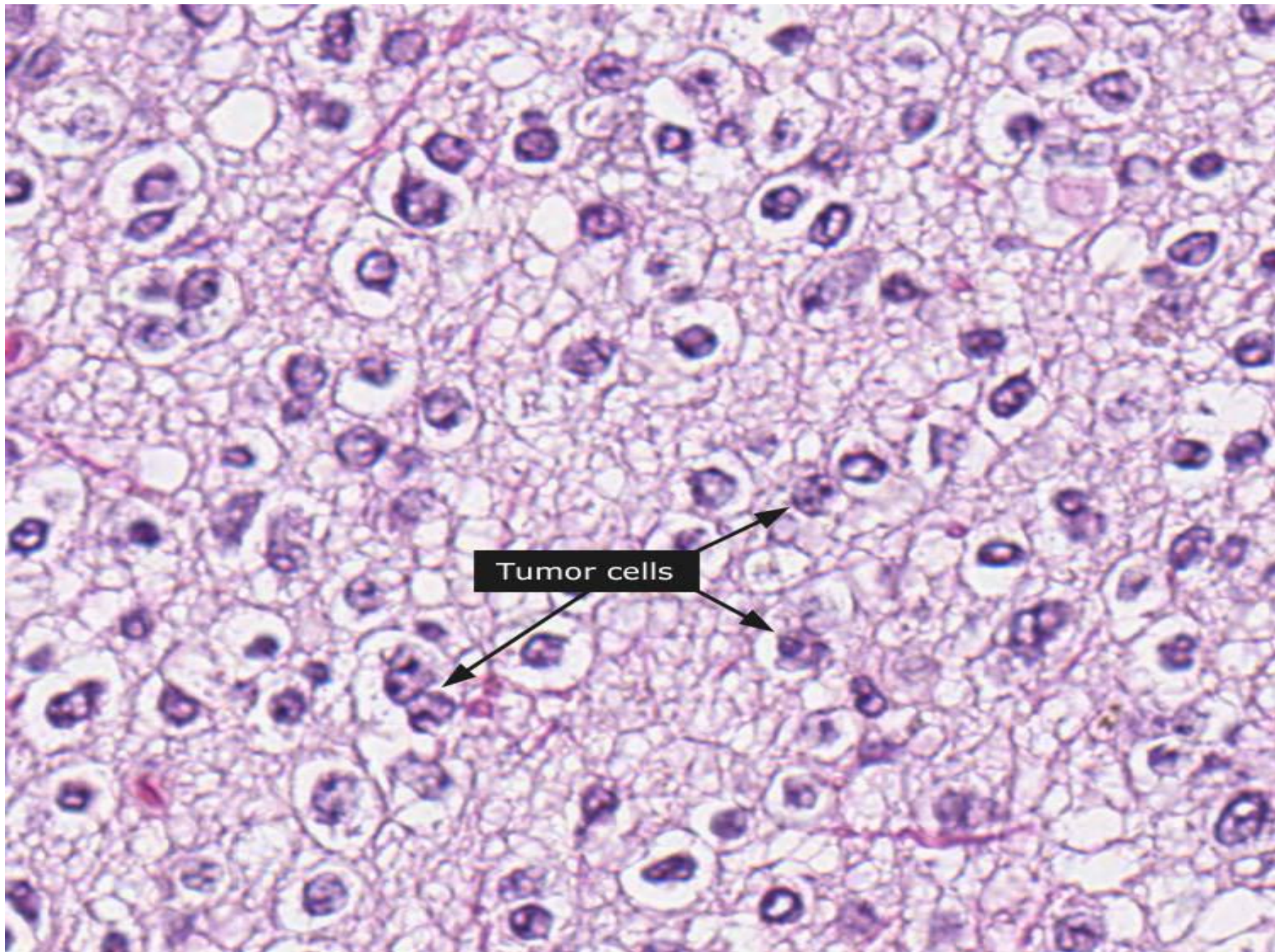
- Составляют 38% НЭО, происхождение связано с астроцитами разной степени анаплазии. Локализуются обычно в больших полушариях мозга и мозжечке.
- В зависимости от степени анаплазии делят на собственно астроцитому (G I-II), анапластическую астроцитому (G III) и глиобластому или мультиформную глиобластому (G IV).
- При этом в ходе роста и развития опухоли возможна трансформация астроцитомы в анапластическую астроцитому и в глиобластому соответственно.
- Глиобластома — наиболее злокачественная опухоль из всех глиом. Характеризуется отсутствием четких границ, быстрым ростом, инвазией в мозговую ткань, а также обширными участками некрозов и кровоизлияний.



# Олигодендроглиомы

- Занимают второе место по встречаемости среди глиом и составляют около 9,4% всех опухолей ЦНС.
- Средний возраст таких больных на момент постановки диагноза составляет 35 лет.
- Олигодендроглиомы несколько чаще встречаются у мужчин и аналогично астроцитомам разделяются по степени анаплазии





# Менингиомы

- Менингиомы - первичная опухоль оболочек головного мозга, растущая из клеток паутинной оболочки.
- По распространённости они занимают второе место среди первичных внутричерепных опухолей у взрослых, встречаются по данным разных источников в 22–35 % случаях всех внутричерепных новообразований.
- Пик заболеваемости приходится на 40—50 лет. В отличие от других первичных опухолей мозга менингиомы чаще встречаются у женщин, чем у мужчин (в соотношении 2:1).
- Пятилетняя выживаемость составляет 91,3% случаев. Смертность составляет 6% от смертности всех опухолей ЦНС.

# Менингиомы

- Подавляющее большинство менингиом (92%) не имеют признаков клеточного атипизма, оставшиеся 8% с признаками клеточного атипизма - относят к анапластическим менингиомам или к менингиальным саркомам.
- Наиболее распространенным гистопатологическим подтипом доброкачественных менингиом является менинготелиоматозный (63%), затем переходный (19%), фиброзный (13%), а наименее распространен псаммоматозный подтип (2%).

# Прогностические факторы

- Основные прогностические критерии – гистологический диагноз в соответствии с классификацией опухолей.
- Неблагоприятный прогноз у пациентов с глиобластомой. Смешанная анапластическая олигоастроцитома и анапластическая астроцитома занимают промежуточное положение.
- Нередко прогноз заболевания зависит не от степени злокачественности, а от локализации опухоли и возможности ее полного удаления.
- Кроме того, прогноз заболевания находится в обратной зависимости от возраста пациента и в прямой зависимости от общего клинического состояния пациента.

# Детские особенности

- У детей 70% опухолей ЦНС составляют именно НЭО.
- Диагностика сложна из-за низкой степени дифференцировки опухолевых клеток.
- У детей до 15 лет преобладают эмбриональные опухоли и астроцитомы различной степени дифференцировки
- В подростковой группе возрастает число новообразований, которые встречаются у взрослых пациентов.
- В последние десятилетия значительно увеличился процент детей, излеченных от опухолей ЦНС, 5-летняя выживаемость составляет 60–70%.

# **Клинико-морфологический анализ случаев опухолей ЦНС по материалам пермского краевого патологоанатомического бюро за 2013-14 гг.**

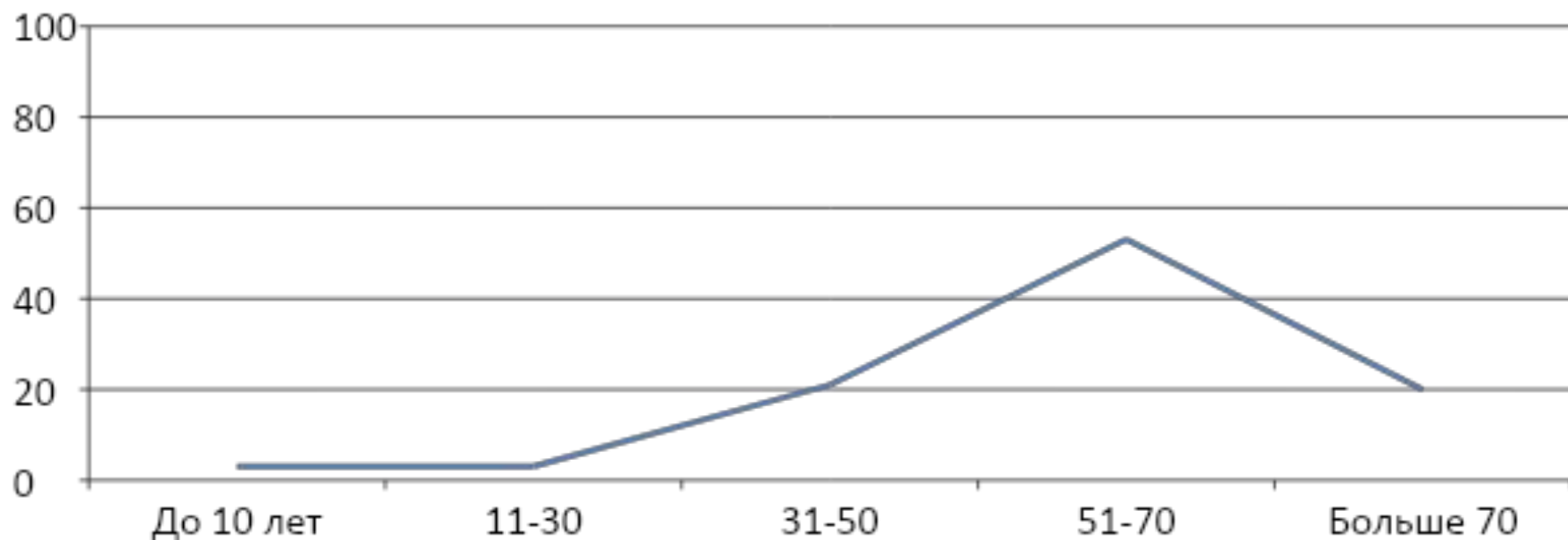
- **Цель работы:** провести клинико-морфологический анализ случаев опухолей ЦНС по материалам пермского краевого патологоанатомического бюро за 2013-14 гг.
- **Материалы и методы:** анализ гистологических заключений и стеклопрепаратов опухолей ЦНС пермского краевого патологоанатомического бюро за 2013-14 гг.

# Результаты

- Проанализированы результаты 66 операционных биопсий. Из них 36 исследований было проведено в 2013 году и 30 за первое полугодие 2014 года. В 49 случаях был верифицирован диагноз опухоли ЦНС - 27 за 2013 год и 22 за первое полугодие 2014 года соответственно.
- Возраст пациентов представлен значениями от 2 до 78 лет. Из них 33 женщины (50%) и 33 мужчины (50%).

# Результаты

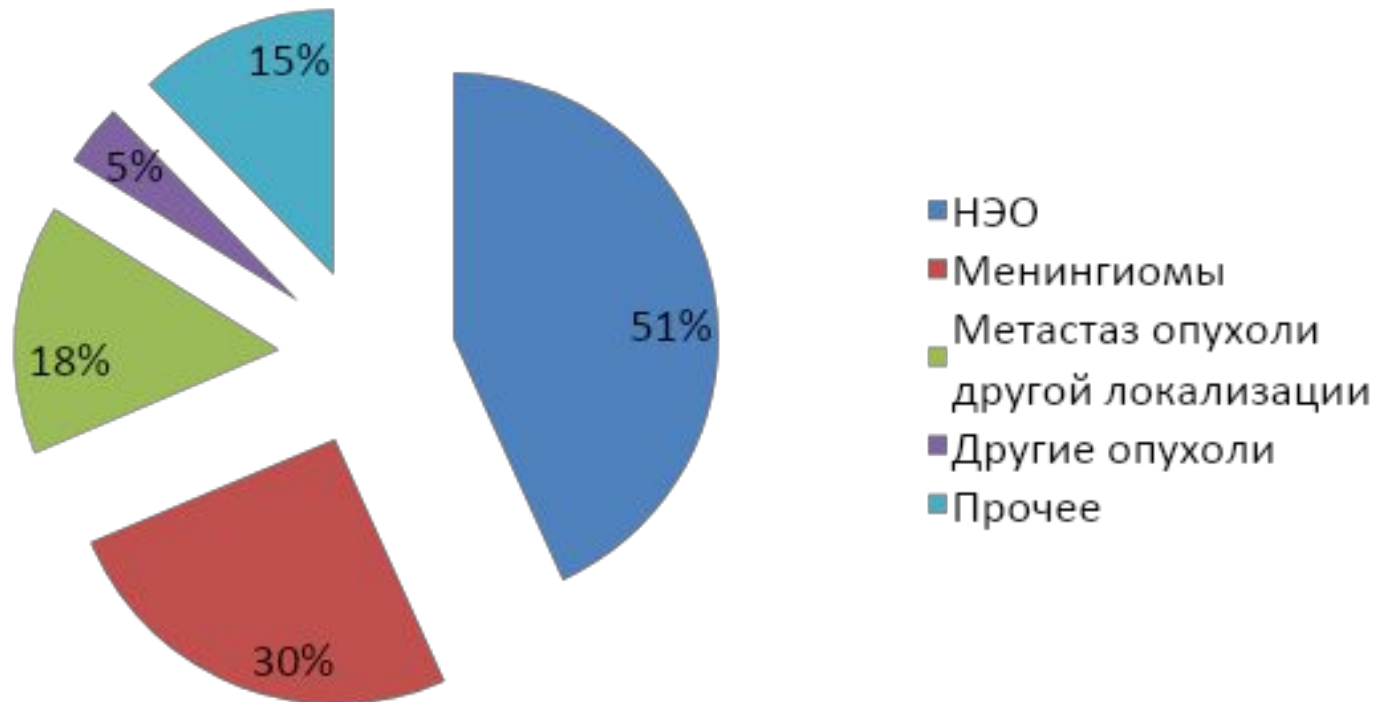
Распределение операционно-биопсийного материала в зависимости от возраста больных





# Результаты

Частота встречаемости различных образований  
головного мозга



# Результаты

- Наиболее часто встречаемыми оказались НЭО.
- Среди них большая часть была представлена опухолями астроцитарного происхождения, из числа которых чаще других встречались глиобластомы и анапластические астроцитомы.
- Среди оставшихся глиом были обнаружены единичные случаи различных подтипов астроцитарных, олигодендроглиальных, эпиндимарных и смешанных нейрональноглиальных опухолей.

# Результаты

- На втором месте по распространенности оказались опухоли из оболочек.
- Из них 35% приходилось на менинготелиоматозную менингиому, 25% на псаммоматозную менингиому, 10% на фиброзную менингиому. По 5% приходилось на ангиоматозную и смешанную менингиомы.
- В 10% случаев были выявлены менингиомы высокой степени злокачественности (GIII) - анапластическая менингиома.
- Мезенхимальные опухоли оболочек (неменинготелиоматозные) наблюдались в 10% случаев.

## Распределение наиболее часто встречаемых опухолей по полу

	Женщины	Мужчины	Всего
Нейроэпителиальные опухоли:	9	16	<b>25 (51%)</b>
Опухоли оболочек мозга:	14	6	<b>20 (30%)</b>
Метастаз опухоли другой локализации	4	8	<b>12 (18%)</b>
Другие опухоли	1	2	<b>3 (4,5%)</b>
Прочее	4	1	<b>5 (14,5%)</b>