



Болезни центральной нервной системы.

Тема: Болезни центральной нервной системы.

I. Микропрепараты:

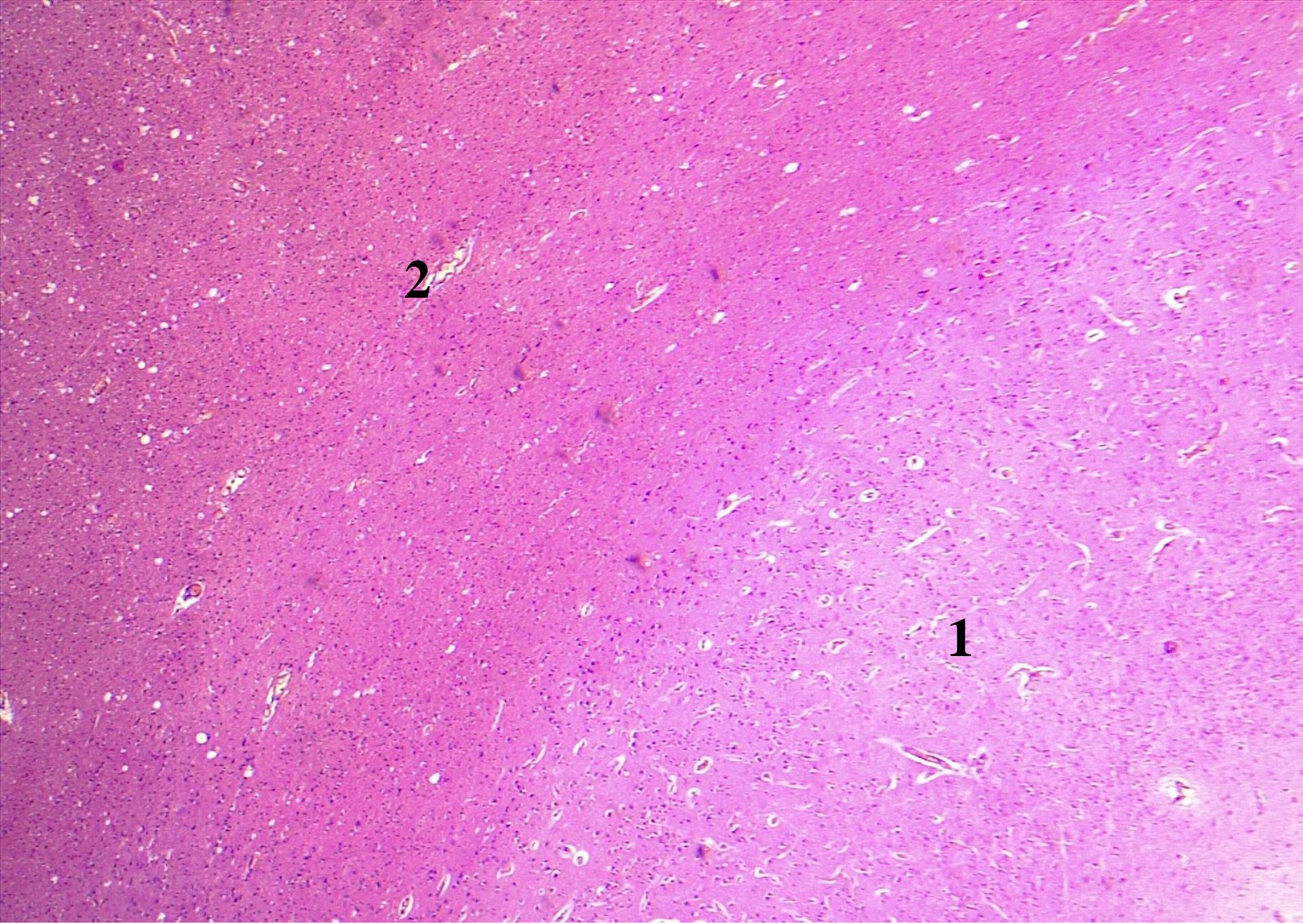
№ 68. Ишемический инфаркт головного мозга (серое размягчение). (окраска Г-Э).

Обозначения:

1. Зона некроза с разрежением мозгового вещества.
2. Прилежащая мозговая ткань с отеком.

В микропрепарate отмечается зона разрежения мозговой ткани, большая часть нервных клеток безъядерны, сохранившиеся с признаками кариопикноза, выраженный периваскулярный и перицеллюлярный отек, местами пролиферация глиальных элементов (реактивный глиоз), перифокальная лейкоцитарная инфильтрация, прилежащая ткань отечна. Артериолы с утолщенными стенками, склерозированы, с признаками гиалиноза (гиалиновый артериолосклероз).

Ишемический инфаркт головного мозга в абсолютном большинстве случаев связан с тромбозом и тромбоэмболией церебральных артерий, что вызывает гипоперфузию или полную остановку доставки артериальной крови к определенному участку мозговой ткани. Является одной из форм цереброваскулярных болезней. Тромбоз церебральных артерий наблюдается при атеросклерозе, при состояниях гиперкоагуляции, а тромбоэмболия может быть при атеросклерозе сонных артерий и аорты, при мерцательной аритмии. Бывают случаи раковой клеточной эмболии или эмболии фрагментами опухолевой ткани (например, при миокарде сердца), тромбами из левых полостей сердца при инфекционном эндокардите, инфаркте миокарда, кардиомиопатиях. Макроскопически зона инфаркта имеет неправильную форму, нечеткие контуры, граница между серым и белым веществом стерта, рыхлую консистенцию, беловато-серого цвета (белое или серое размягчение мозга). Клинически проявляется параличами, афазией. Исходы: резорбция макрофагами некротических масс и фиброглиальная организация, образование кист.



№ 68. Ишемический инфаркт головного мозга (*серое размягчение*). (окраска Г-Э).

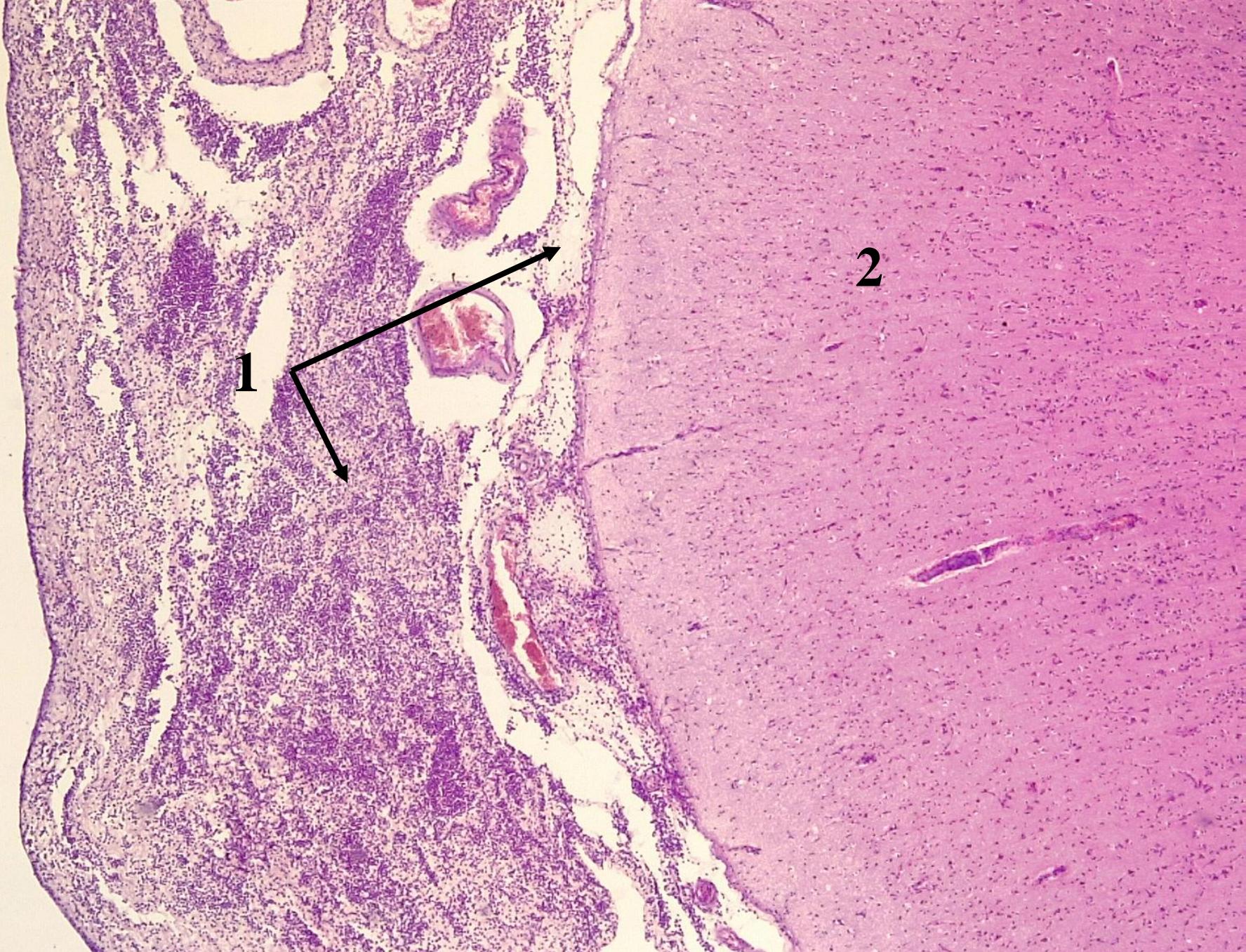
№ 28. Гнойный лептоменингит. (окраска Г-Э.).

Обозначения:

1. Инфильтрация нейтрофилами мягкой мозговой оболочки.
2. Гной (нейтрофилы) в субарахноидальном пространстве.
3. Отёчная мозговая ткань.

В препарате невооруженным глазом видна утолщенная, интенсивно базофильная мягкая мозговая оболочка и ткань мозга, окрашенная эозинофильно. При малом увеличении мягкая мозговая оболочка диффузно инфильтрирована нейтрофильными лейкоцитами, отечна, кровеносные сосуды расширены, полнокровны, в субарахноидальном пространстве имеются скопления лейкоцитов. В мозговой ткани отмечается периваскулярный и перицеллюлярный отек (просветления вокруг сосудов и клеток), расширение и полнокровие сосудов, точечные кровоизлияния, очаговая инфильтрация нейтрофильными лейкоцитами.

Гнойный лептоменингит является примером флегмонозного воспаления – воспаления без отчетливых границ, при котором экссудат распространяется диффузно между тканевыми элементами. Гной распространяется по межмышечным прослойкам, жировой ткани, вдоль нервно-сосудистых стволов и т.д. Кроме мягкой мозговой оболочки наблюдается в подкожно-жировой клетчатке, мышцах, стенках полостных и трубчатых органов (червеобразного отростка, желчного пузыря, желудка, кишечника). Наиболее частым этиологическим фактором гноиного лептоменингита является менингококк. В исходе возможна резорбция экссудата и полное восстановление или может развиться утолщение мозговых оболочек и образование спаек как между самими оболочками, так и между ними и поверхностью мозга, что может привести к внутренней гидроцефалии из-за сужения или обструкции отверстий Magendie и Luschka.



№ 28. Гнойный лептоменингит. (окраска Г-Э.).

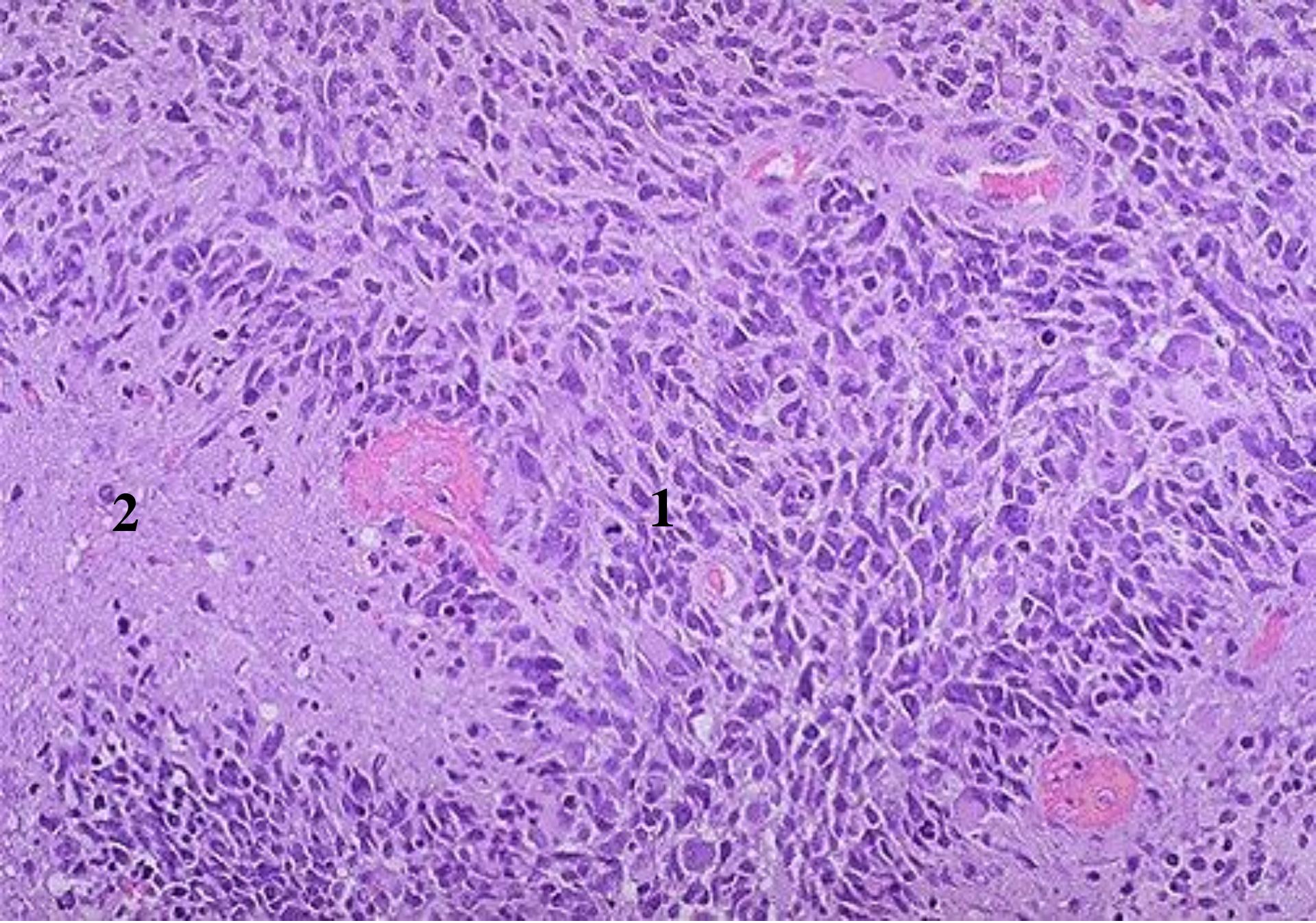
№ 45. Мультиформная глиобластома. (окраска Г-Э).

Обозначения:

1. Полиморфные и атипичные опухолевые клетки.
2. Очаг некроза.

В ткани опухоли отмечается высокая клеточность, выраженный клеточный и ядерный полиморфизм, имеются веретенообразные клетки, мелкие полиморфные и гигантские клетки, некоторые многоядерные, фигуры митозов, безъядерные эозинофильные очаги коагуляционного некроза, окруженные палисадно расположенными опухолевыми клетками, многочисленные сосуды, некоторые с тромбами, другие сужены пролиферирующими эндотелиальными клетками, очаги некроза и кровоизлияний.

Опухоли ЦНС составляют 2% в структуре летальности от злокачественных опухолей среди взрослых и 20% - среди детей. Глиобластома встречается в 40% первичных опухолей головного мозга у взрослых. Это агрессивная опухоль, глиального происхождения, с низкой степенью дифференцировки. Может развиваться de novo или путем прогрессирования диффузной астроцитомы. Местные эффекты опухоли заключаются в компрессии и деструкции прилежащей мозговой ткани, инфарктах и кровоизлияниях из-за инвазии кровеносных сосудов, перифокальном отеке, нарушениях циркуляции спинномозговой жидкости. Метастазирует через ликвор в пределах ЦНС и не дает внечерепные метастазы (или пациенты умирают до развития таких метастазов).



№ 45. Мультиформная глиобластома. (окраска Г-Э).

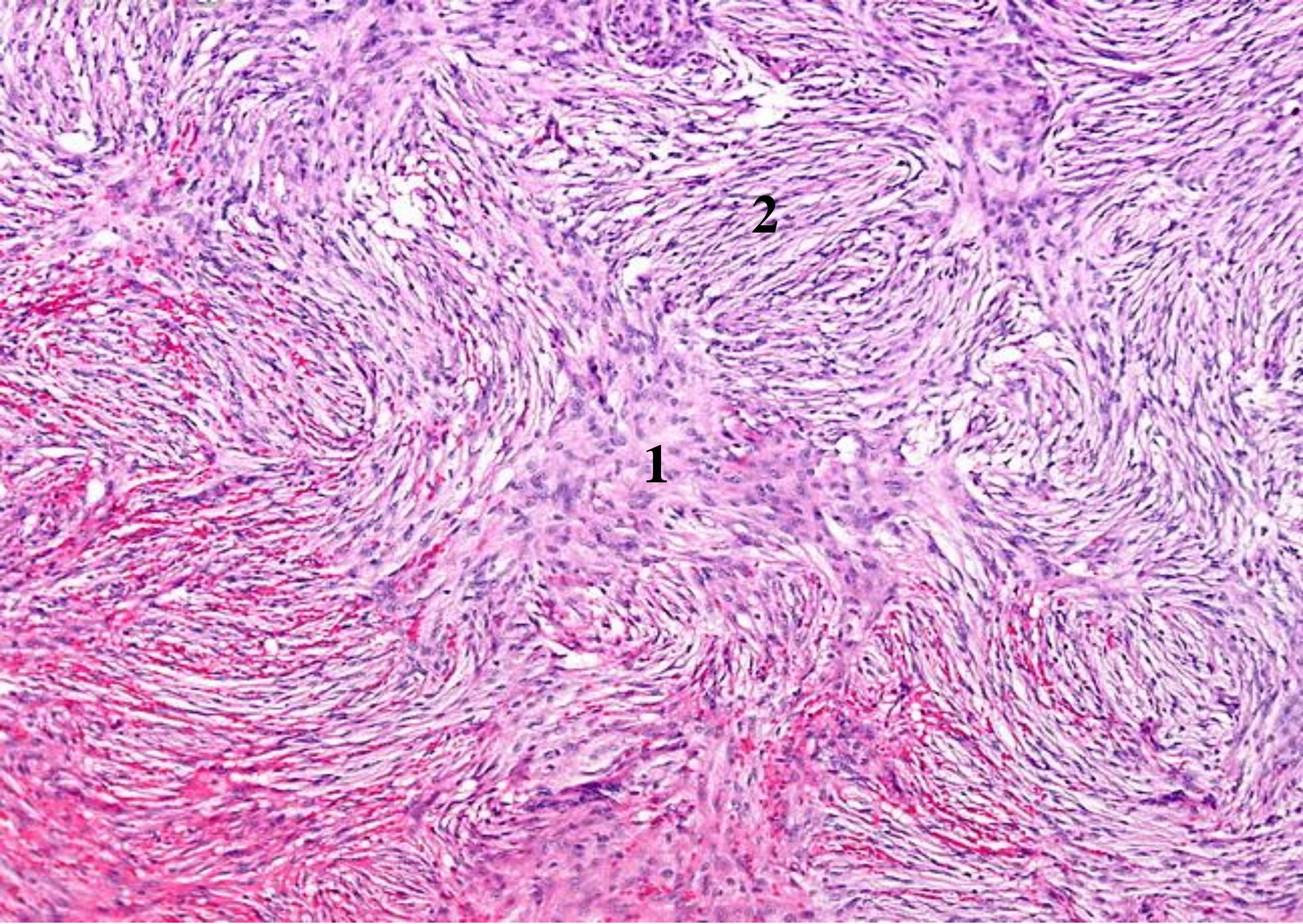
№ 123. Фибробластическая менингиома. (окраска Г-Э).

Обозначения:

1. Пучки опухолевых клеток типа фибробластов.
2. Пучки коллагеновых волокон.

Опухоль состоит из концентрических скоплений удлиненных клеток типа фибробластов, образующих слоистые структуры наподобие «луковицы», с богатым содержанием коллагеновых волокон, отмечаются очаги кровоизлияний.

Менингиома является доброкачественной опухолью, образующей обычно солитарный узел, которая встречается преимущественно у женщин 60-70 лет, составляет около 20% внутричерепных опухолей. Происходит из менинготелиальных клеток паутинной оболочки (из арахноидальных клеток). Локализуется чаще всего по парасагиттальной линии, по ходу falx cerebri. Макроскопически представляет собой опухолевый узел диаметром 1-10 см, плотно прилежащий к твердой мозговой оболочке и сдавливающий головной мозг, но не инфильтрирующий мозговую ткань, плотной консистенции, на разрезе имеет фиброзный вид, могут быть очаги кальциноза. Гистологические варианты: менинготелиальная, фиброзная (фибробластическая) и смешанная (имеет признаки менинготелиальной и фибробластической менингиом). Клинические проявления зависят от локализации и от размеров опухоли. Очень редко происходит малигнизация.



№ 123. Фибробластическая менингиома. (окраска Г-Э).

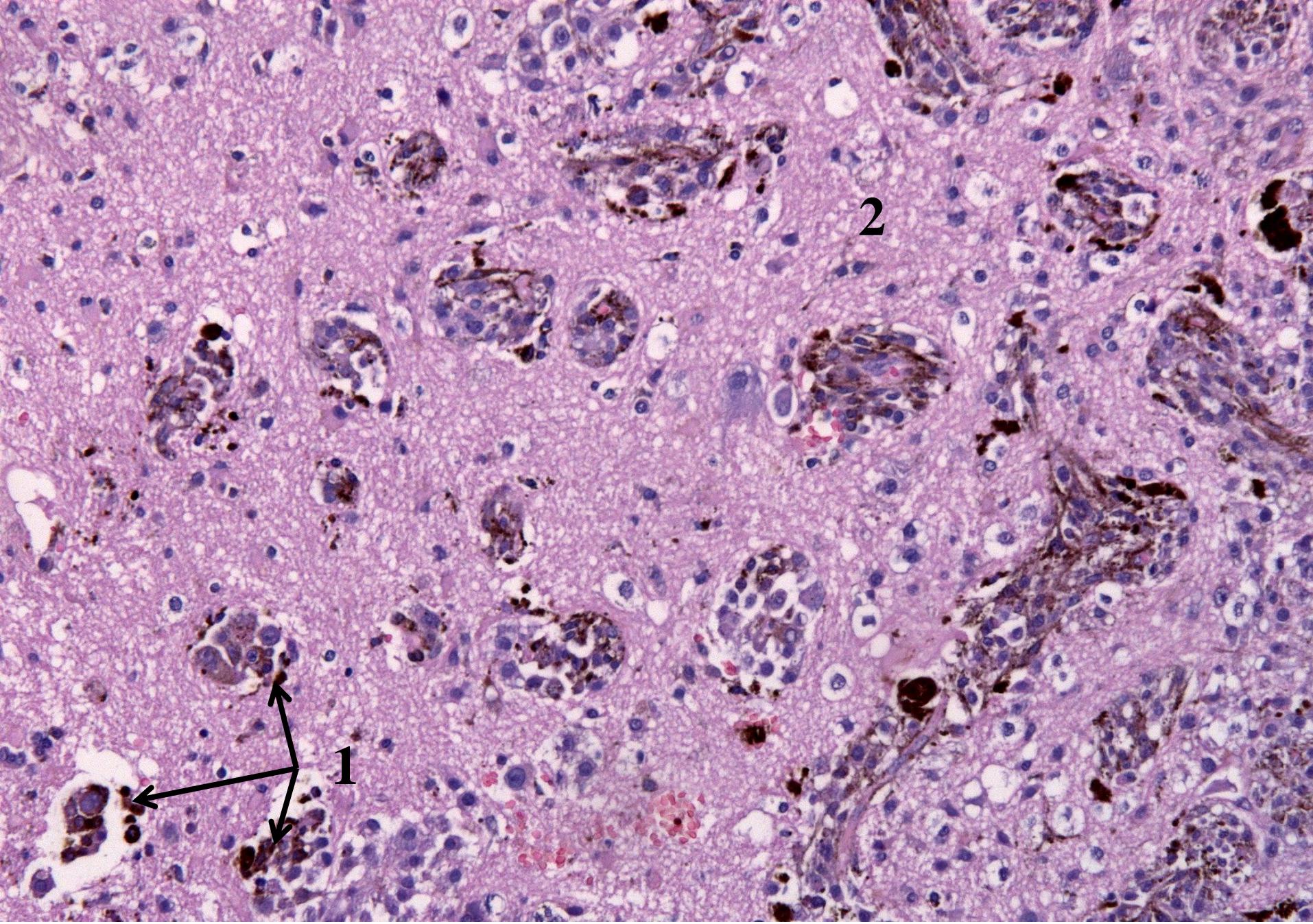
№ 225. Метастазы меланомы в головной мозг. (окраска Г-Э).

Обозначения:

1. Опухолевые клетки, содержащие меланин.
2. Прилежащая мозговая ткань с отеком.

В микропрепарate отмечаются множественные гнезда злокачественных меланоцитарных клеток, разнообразной формы и размеров, с выраженным клеточным и ядерным полиморфизмом, гиперхромными ядрами, хорошо видимыми ядрышками, фигурами митозов, в цитоплазме обильные отложения меланина, местами встречаются свободно лежащие гранулы меланина, образующиеся вследствие некроза опухолевых клеток, в прилежащей мозговой ткани периваскулярный и перицеллюлярный отек.

Вторичные, метастатические опухоли составляют около 25% из общего числа опухолей ЦНС. Меланома является злокачественной опухолью меланоцитарного происхождения, которая встречается на коже, в слизистой ротовой полости, аноректальной области, пищеводе, мозговых оболочках, глазном яблоке. Исключительно злокачественна, например, опухоль толщиной всего лишь в несколько мм может давать множественные метастазы. Метастазирует лимфогенным путем в регионарные лимфоузлы и гематогенно чаще в печень, легкие, головной мозг и, практически, в любую область тела. В большинстве случаев метастазы имеют черную окраску из-за содержания меланина. Другие опухоли, которые часто дают метастазы в головной мозг это рак легкого, молочной железы, почек, желудочно-кишечного тракта и хориокарцинома. Вторичные поражения ЦНС могут быть при лейкозах и лимфомах. Клинические проявления метастазов зависят от их локализации, количества и размеров.



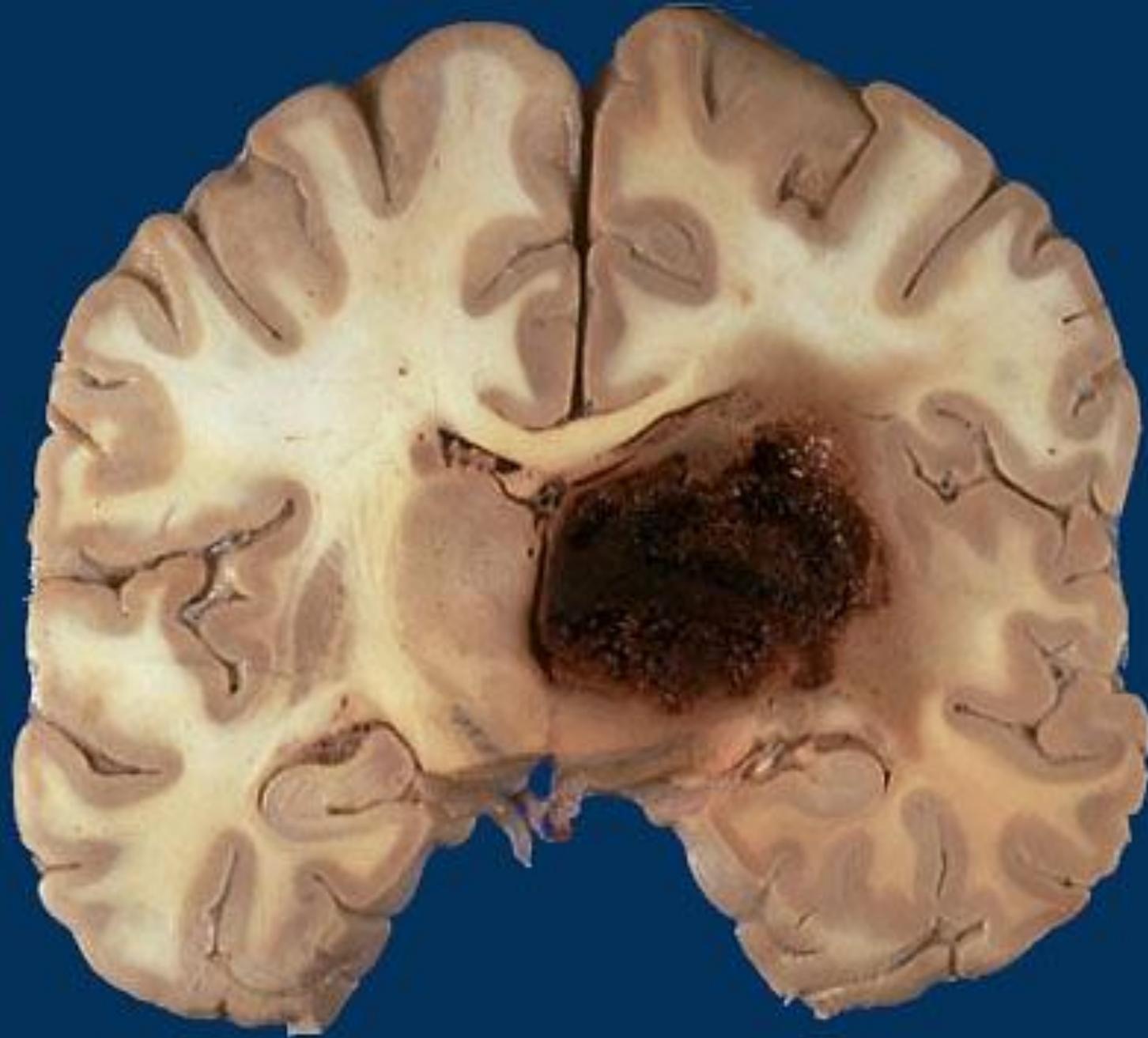
№ 225. Метастазы меланомы в головной мозг. (окраска Г-Э).

II. Макропрепараты:

№ 121. Гематома мозга.

В головном мозгу отмечается скопление свернувшейся крови темно-красного цвета, прилежащая мозговая ткань размягчена, рыхлой консистенции, отечна.

Основная причина паренхиматозных внутримозговых кровоизлияний это разрыв артерий. Является одной из форм цереброваскулярных болезней. Наблюдается чаще всего при артериальной гипертонии (образование микроаневризм, фибринOIDНЫЙ некроз стенок артериол при гипертоническом кризе), при лейкозах, тяжелых тромбоцитопениях, врожденных аневризмах церебральных артерий. Наиболее частая локализация: базальные ядра и таламус – 65%, варолиев мост - 15%, мозжечок – 10%. Кровоизлияние вызывает не только прямое повреждение мозговой ткани, но также и вторичные ишемические изменения. Исходы: фиброглиальная организация, образование кистозных полостей.



№ 121. Гематома мозга.

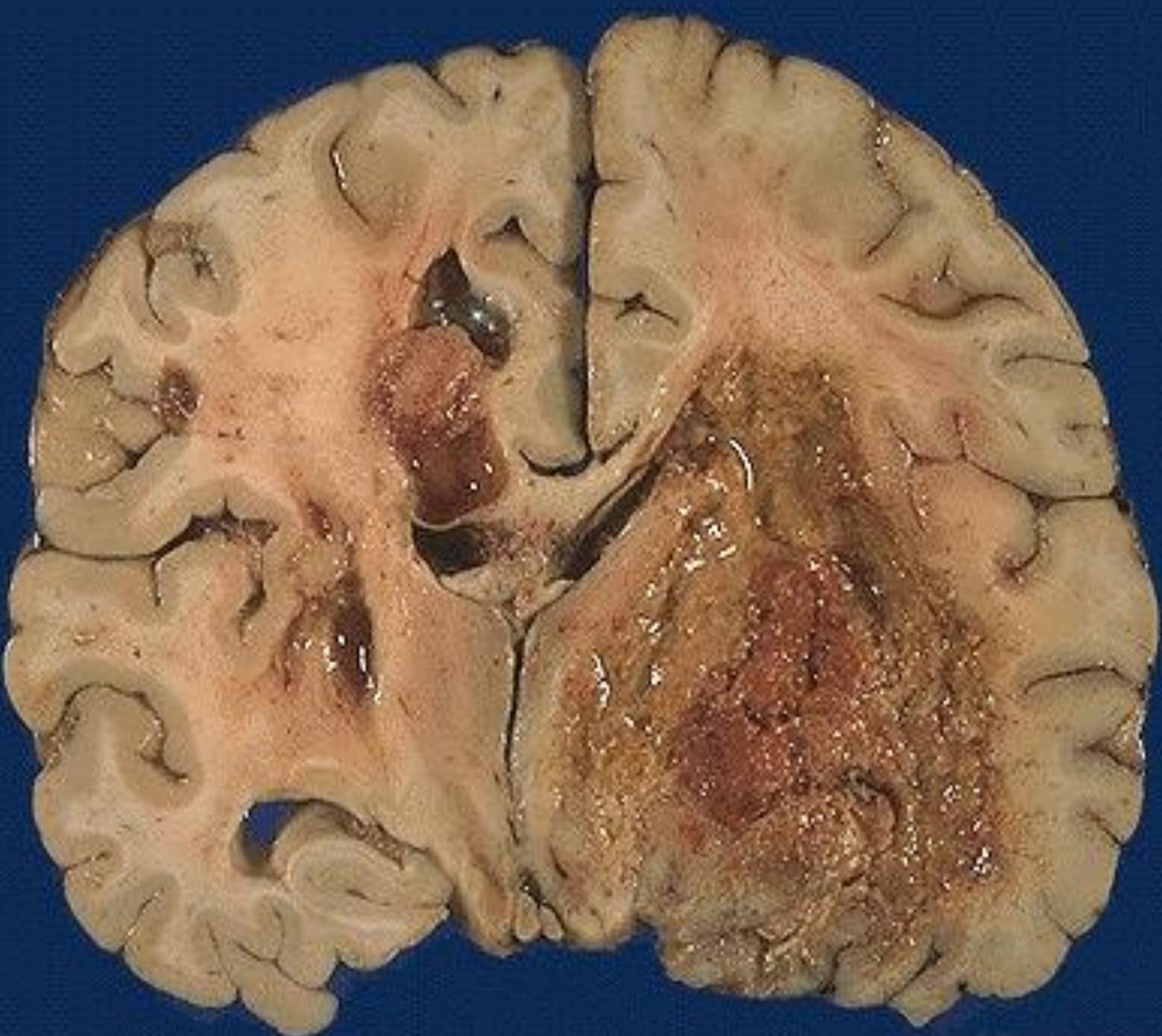
№ 122. Опухоль мозга (gliобластома).

В головном мозгу на разрезе имеется опухолевый узел, диаметром в несколько см, неправильной формы, без четких контуров, беловато-серого цвета, с очагами некроза, кровоизлияниями, мелкими кистами, локализованный в белом веществе, окружающая мозговая ткань с признаками разрежения и размягчения. (*микропрепарат № 45*).

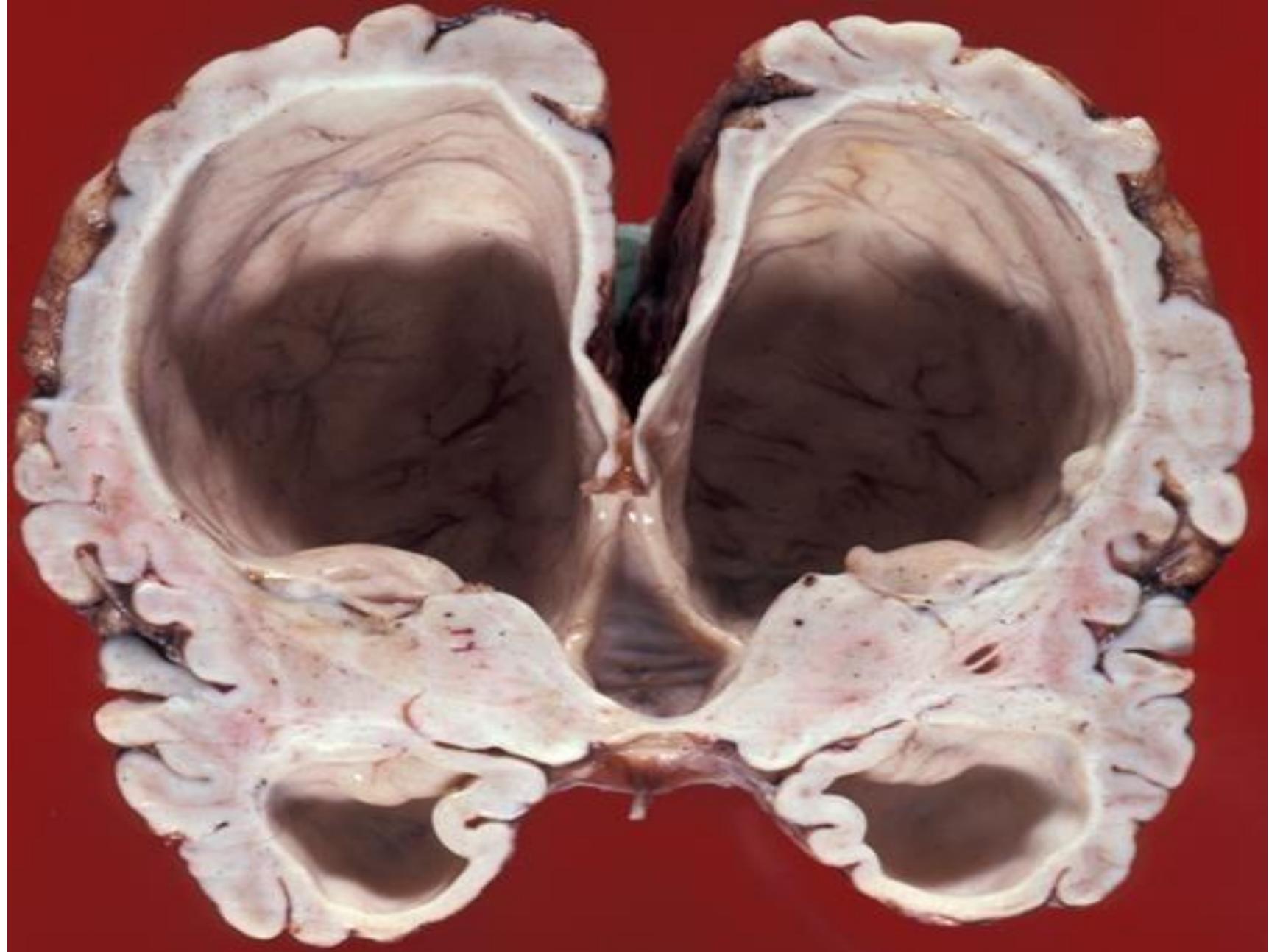
№ 123. Гидроцефалия.

Головной мозг увеличен в размерах, боковые желудочки значительно расширены, мозговая ткань атрофирована.

Гидроцефалия – избыточное скопление спинномозговой жидкости в желудочковой системе, обусловленное стенозом сильвиеева водопровода, отверстий Monro, Magendie и Luschka. Может развиться вследствие лептоменингитов, опухолей мозга, травм ЦНС, встречается гидроцефалия ex vacuo, когда происходит компенсаторная гиперпродукция ликвора как реакция на убыль мозговой ткани при болезни Альцгеймера, после паренхиматозных кровоизлияний, ишемических инфарктов мозга. Если расширена вся желудочковая система гидроцефалия называется «сообщающейся», а если имеется препятствие внутри желудочеков – «несообщающейся» гидроцефалией, в таких случаях расширяется только часть желудочка. Несообщающийся вариант наблюдается при эпендимальных опухолях, папилломах сосудистых сплетений, абсцессах мозга, паренхиматозных, внутрижелудочных, эпи- или субдуральных кровоизлияниях. Гидроцефалия вызывает атрофию от сдавления паренхимы головного мозга.



№ 122. Опухоль мозга (глиобластома).



№ 123. Гидроцефалия.

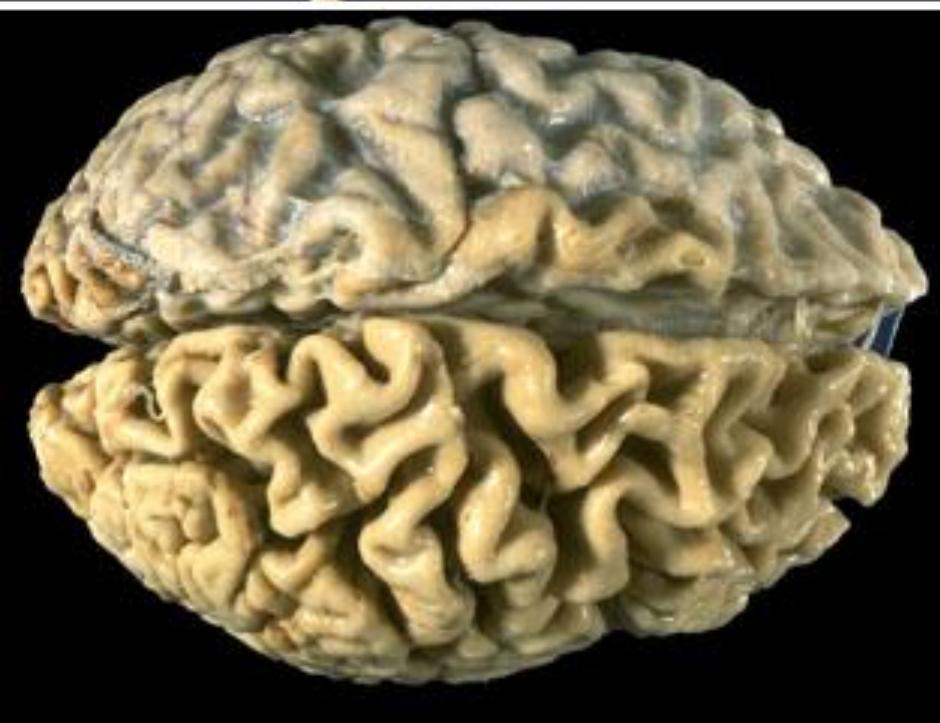
№ 124. Гнойный лептоменингит.

Мягкая мозговая оболочка на выпуклой поверхности мозга, особенно в лобных, височных, теменных областях утолщена, отечна, пропитана гноинм экссудатом серовато-желтого цвета, эта зона не имеет четких контуров, кровеносные сосуды расширены, полнокровны.

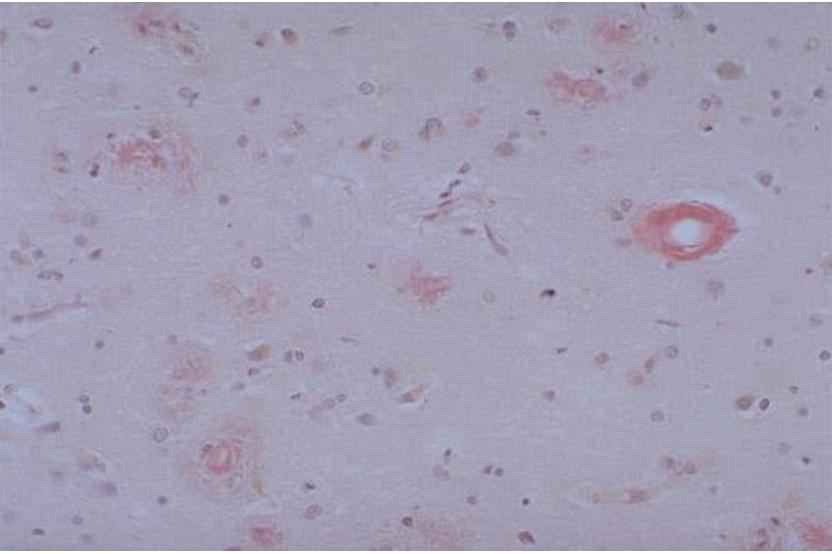
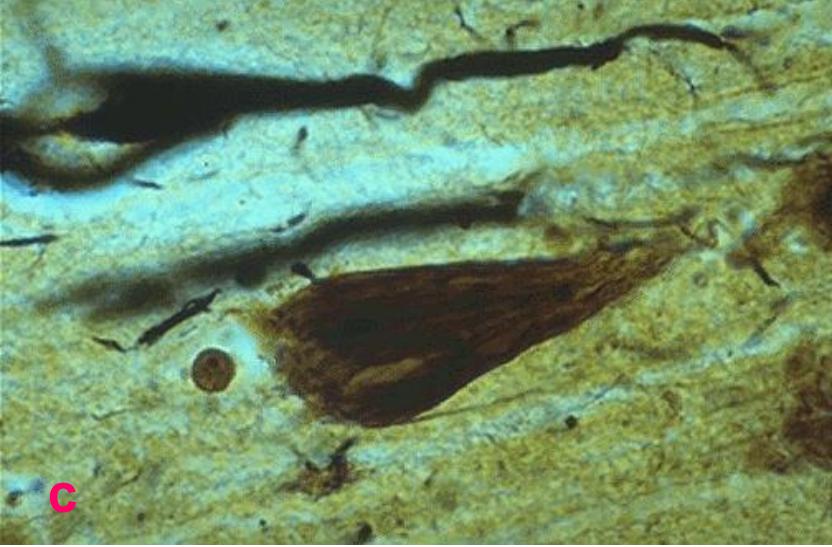
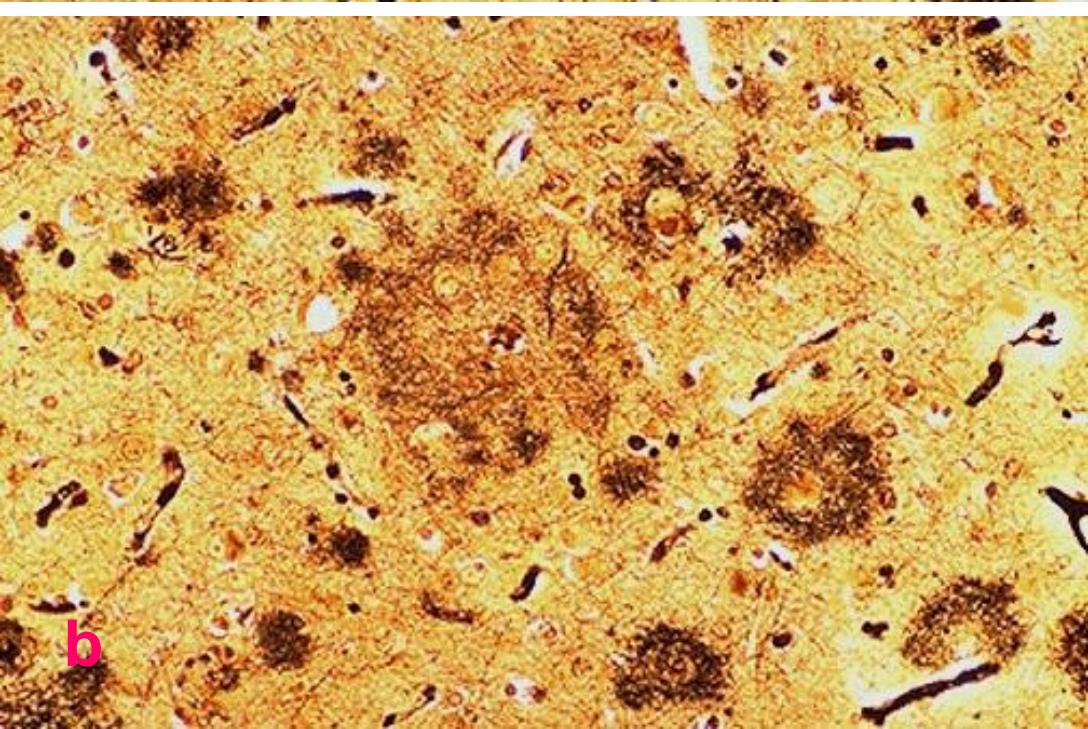
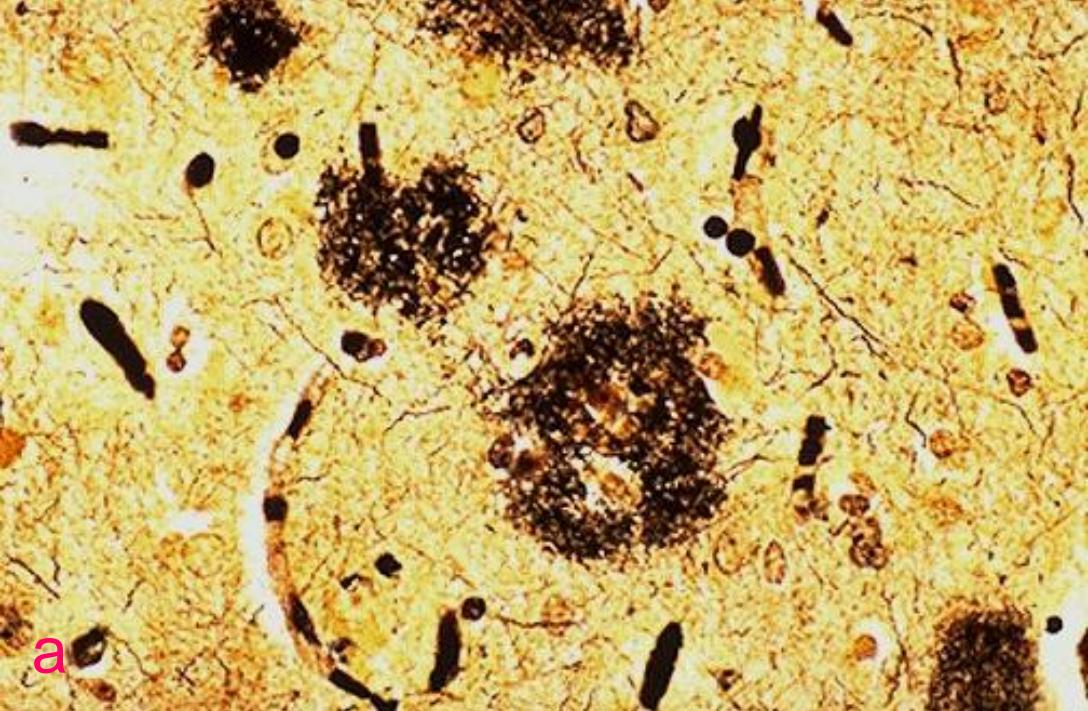
Гнойный лептоменингит имеет бактериальную этиологию, у подростков и молодых взрослых вызывается чаще менингококком (*Neisseria meningitidis*), а у лиц преклонного возраста – стрептококками. В некоторых случаях менингит развивается вторично, при этом воспаление распространяется из соседних гнойных очагов, например при мастоидите, среднем отите, параназальных синусах, а гематогенная диссеминация возможна при инфекционном эндокардите, пневмониях. Морфологически проявляется диффузным, флегмонозным гноинм воспалением мягкой мозговой оболочки, гной появляется и в подпаутинном пространстве, в бороздах, ликвор становится мутным, содержит обильно нейтрофильные лейкоциты, могут присоединиться менингоэнцефалит, вентрикулит, абсцессы мозга. В исходе может быть резорбция экссудата и полное восстановление, но могут быть остаточные явления, например, утолщение мозговых оболочек, образование спаек как между мембранными, так и между ними и поверхностью мозга, что может способствовать развитию кистозных полостей в субарахноидальном пространстве и даже внутренней гидроцефалии.



№ 124. Гнойный лептоменингит.



**Атрофия головного мозга при
болезни Альцгеймера.**

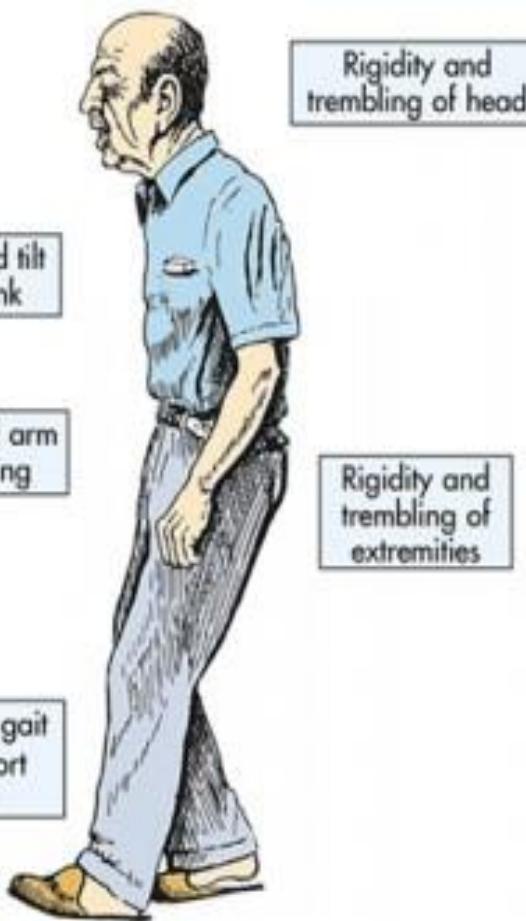


Болезнь Альцгеймера :
a,b - старческие бляшки,
с – нейрофибриллярный клубок
(серебряная импрегнация),
д – амилоидная ангиопатия (конго красный).



fastbleep()

Болезнь Паркинсона. Повреждение черной субстанции.



Boala Parkinson Manifestări clinice.

Parkinson's Disease

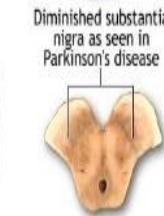
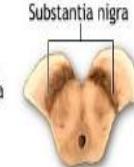
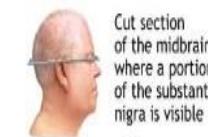
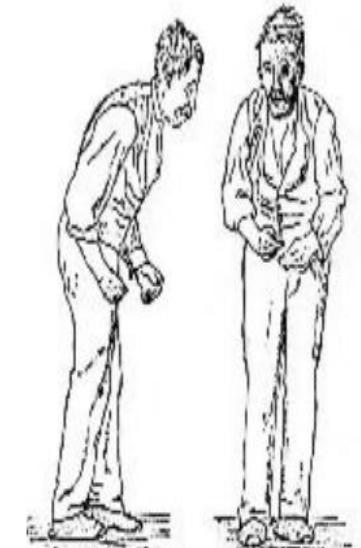
O

Signs

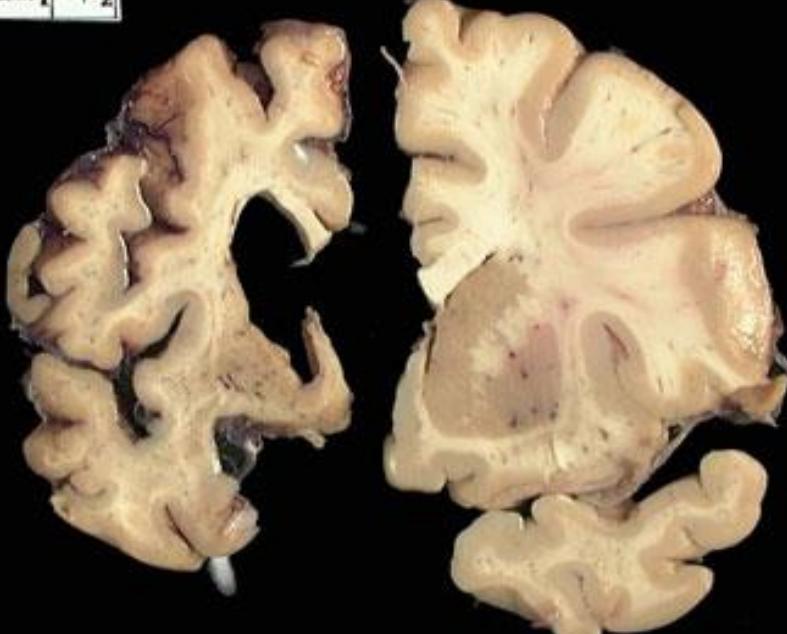
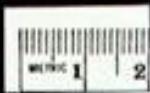
- Akinesia (RT, initiation)
- Bradykinesia (MT, slow)
- Rigidity
- Tremor
- Postural instability, difficulty multi-tasking, sleep difficulties, cognitive deficits.

Cause

- Denervation of DAergic neurons in SNpc
- Loss of DA in striatum



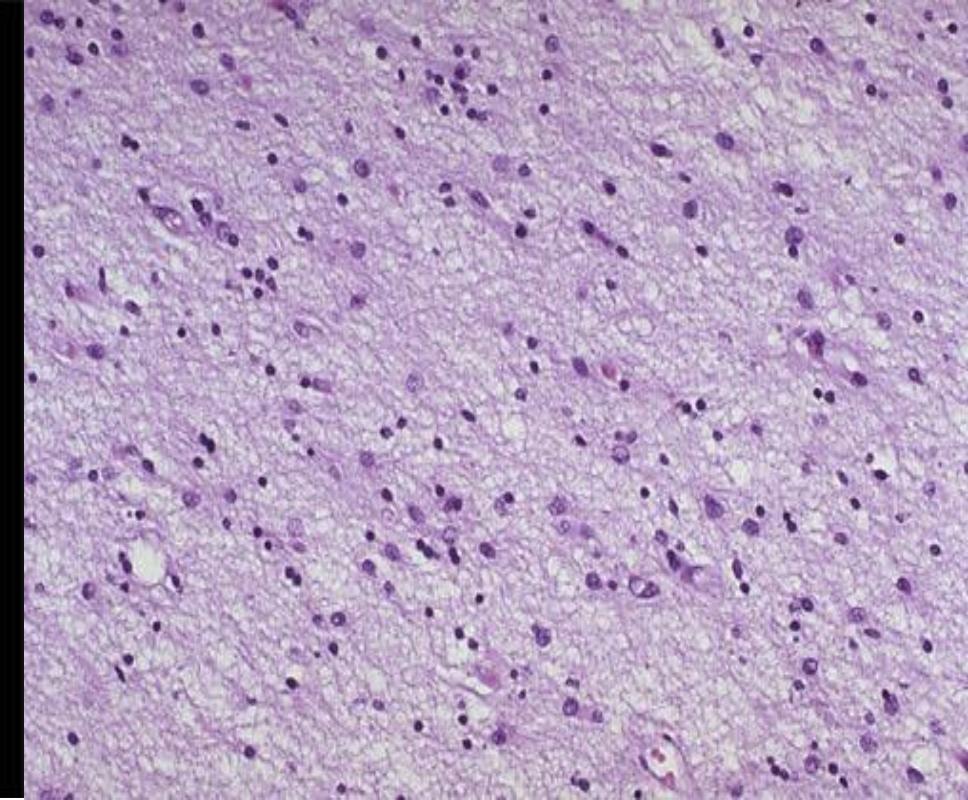
ADAM.



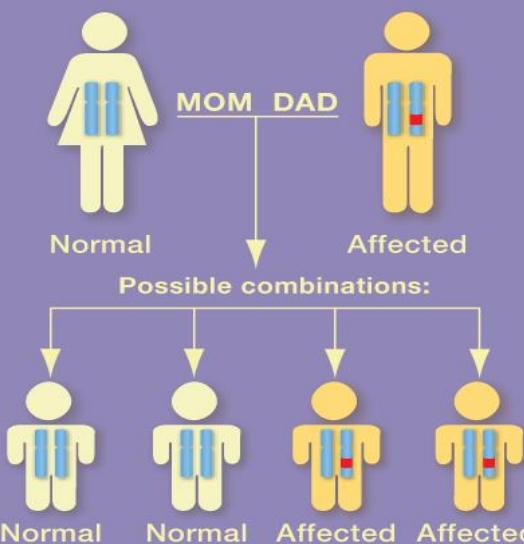
Huntington's Disease Affects the Brain's Basal Ganglia



Болезнь Гентингтона.



Autosomal Dominant Inheritance

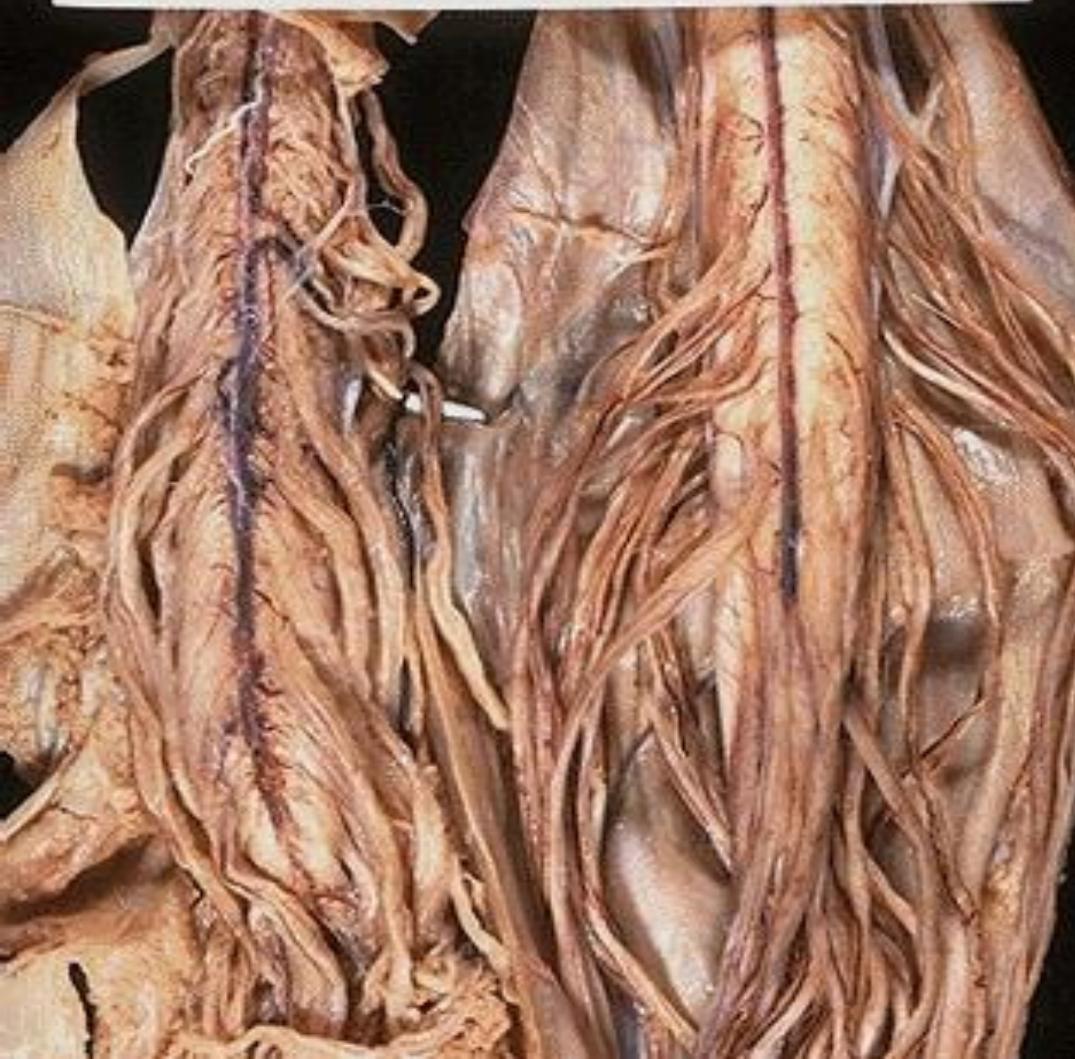


Chromosome with normal copy of gene
Chromosome with defective copy of gene

Each child inherits a normal copy from Mom and either a normal or a defective copy from Dad.

Normal

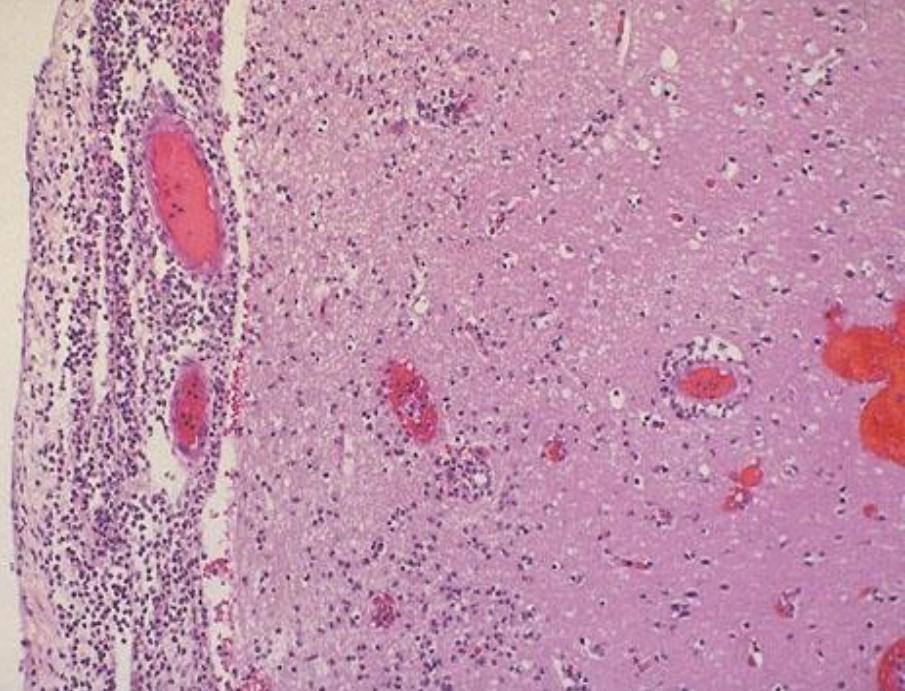
ALS



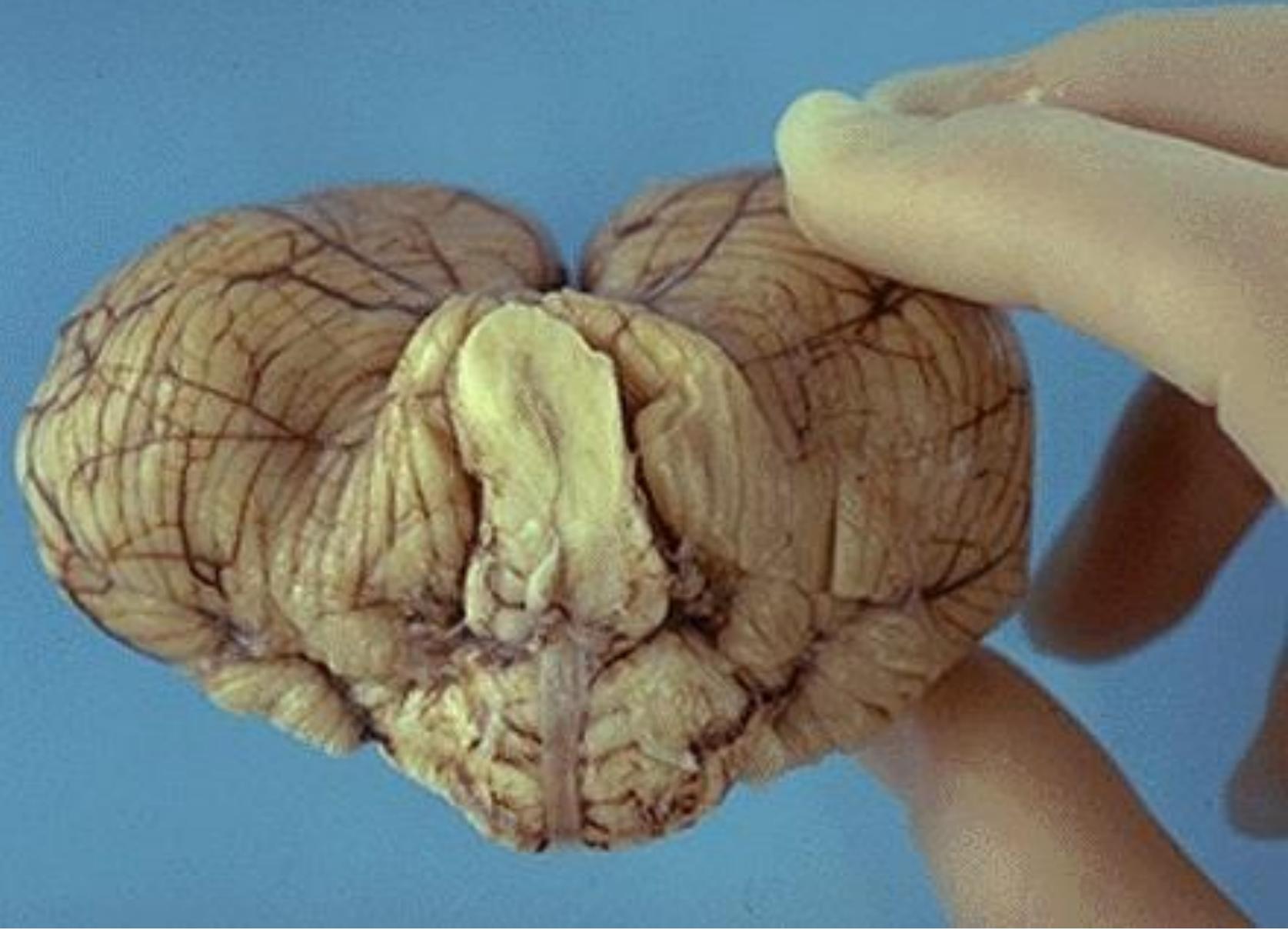
Боковой амиотрофический склероз,
атрофия передних моторных
корешков спинного мозга.



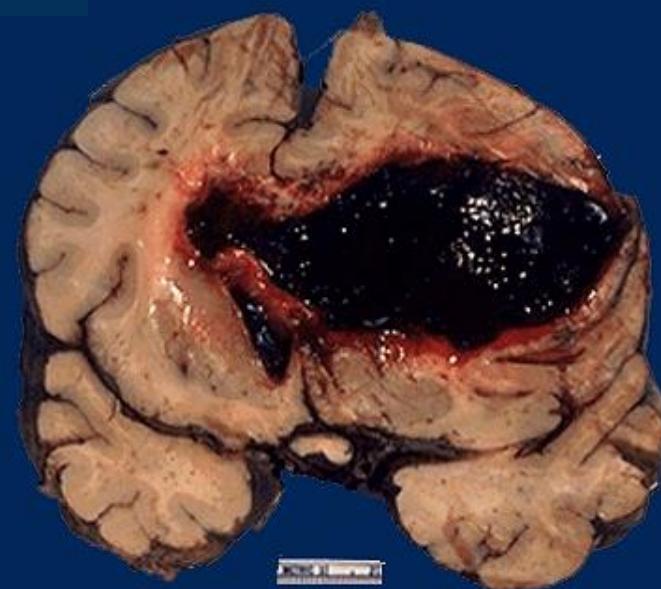
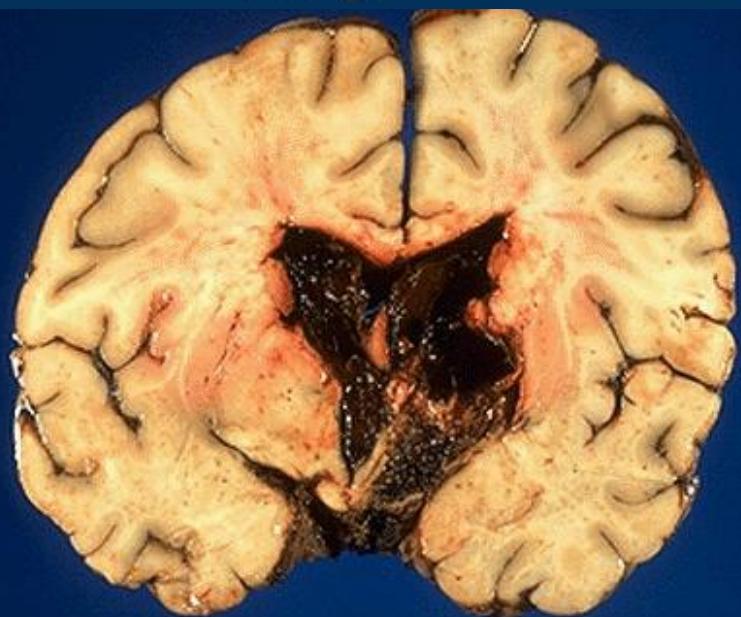
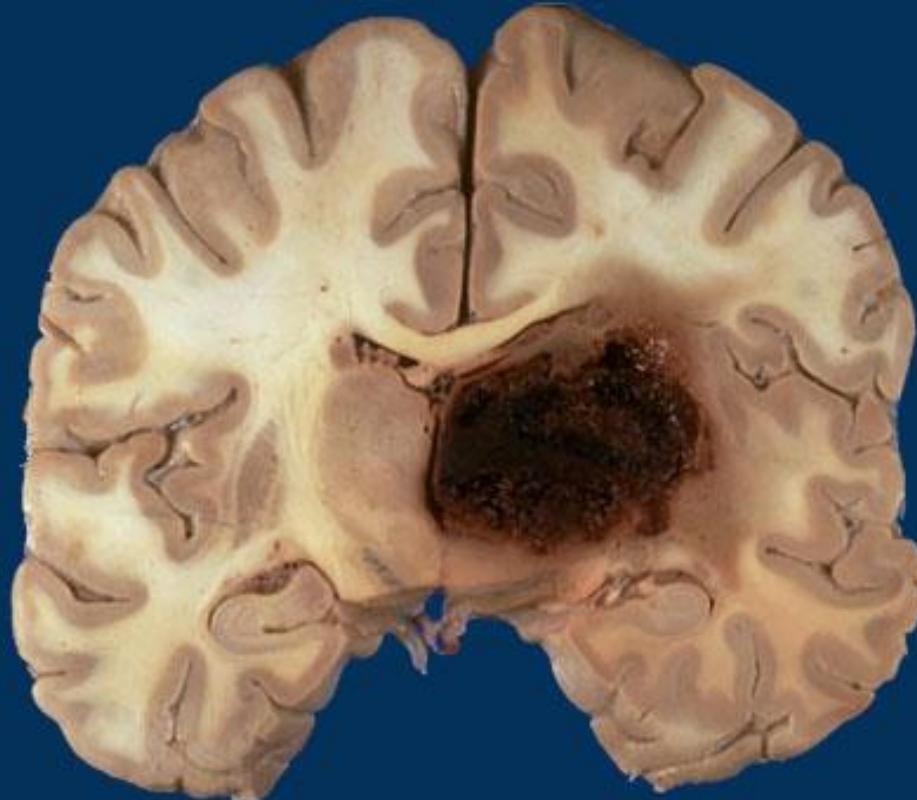
**Рассеянный склероз, бляшки
(очаги демиелинизации).**



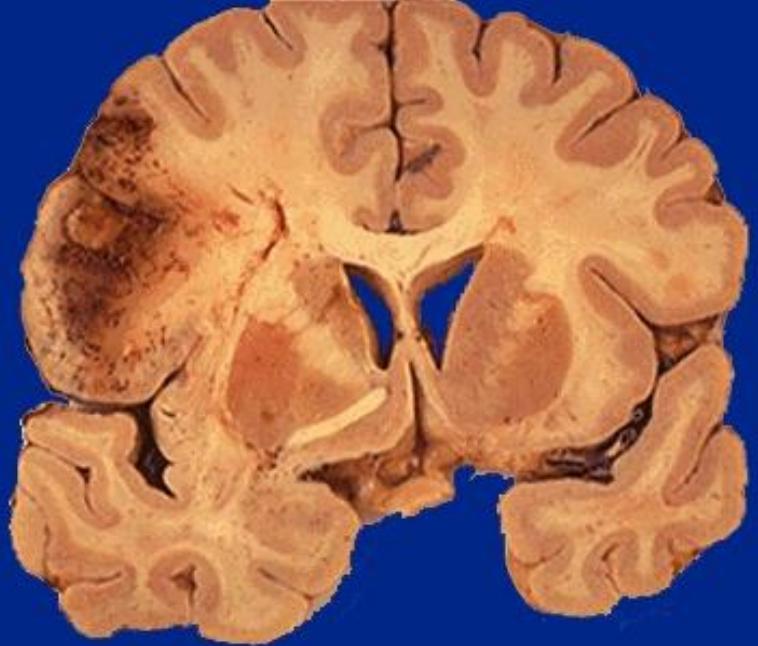
**Бактериальный гнойный
лептоменингит и абсцесс
головного мозга.**



**Отек мозга с вовлечением миндалин мозжечка
в большое затылочное отверстие.**



**Внутримозговые
кровоизлияния
(гематомы).**



a

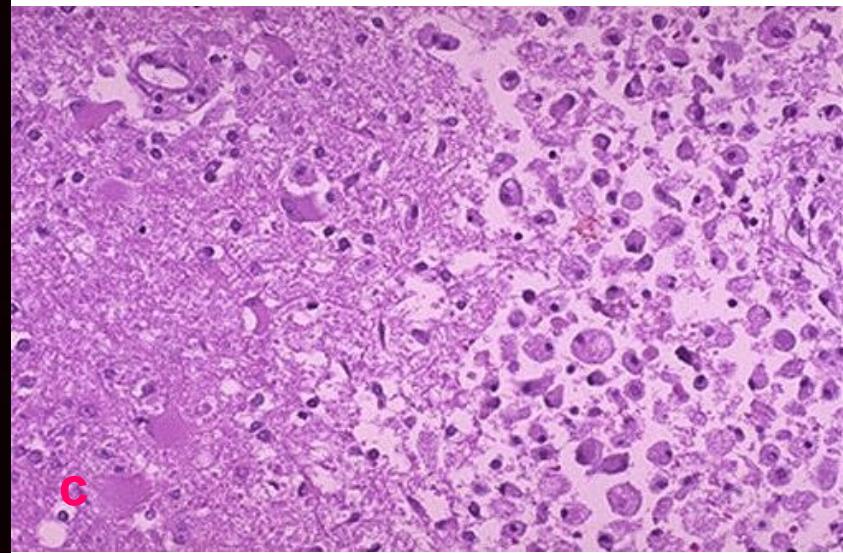


b

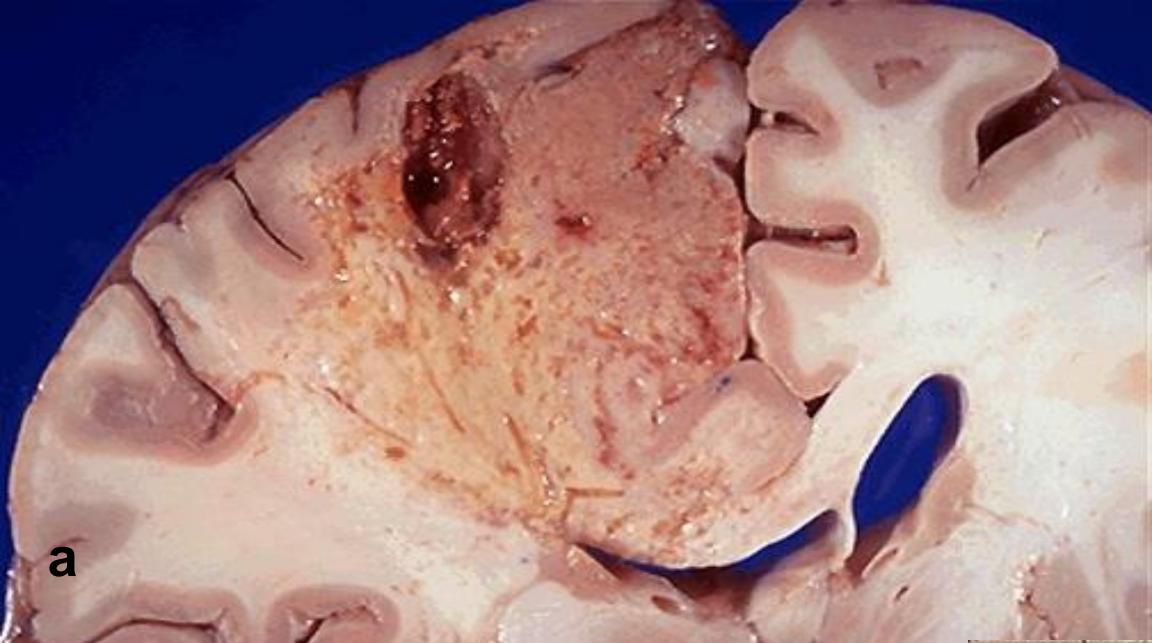


Инфаркт головного мозга:

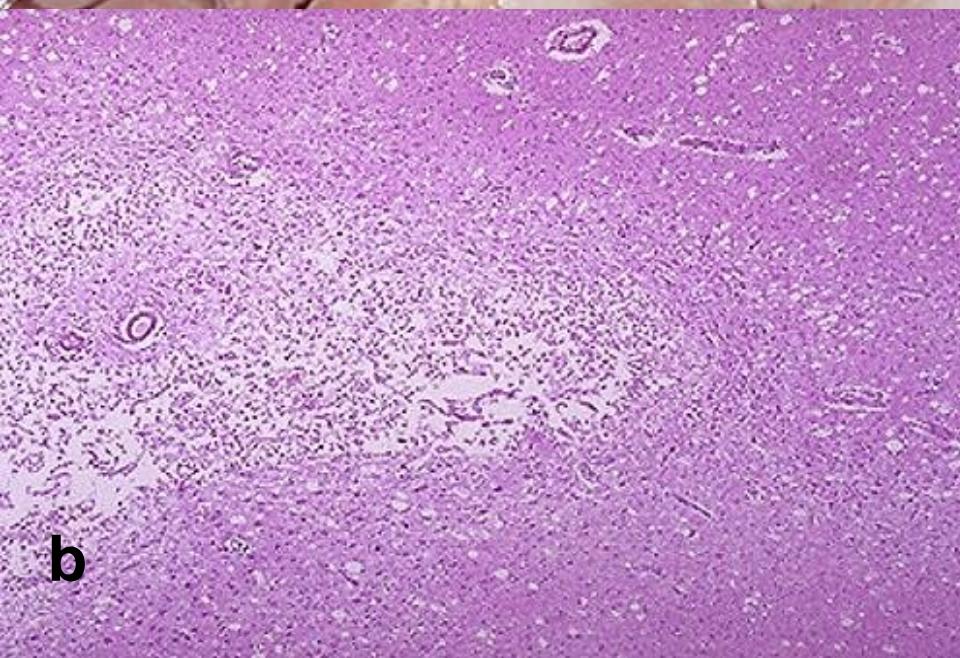
*a – геморрагический инфаркт;
b, c – ишемический инфаркт.*



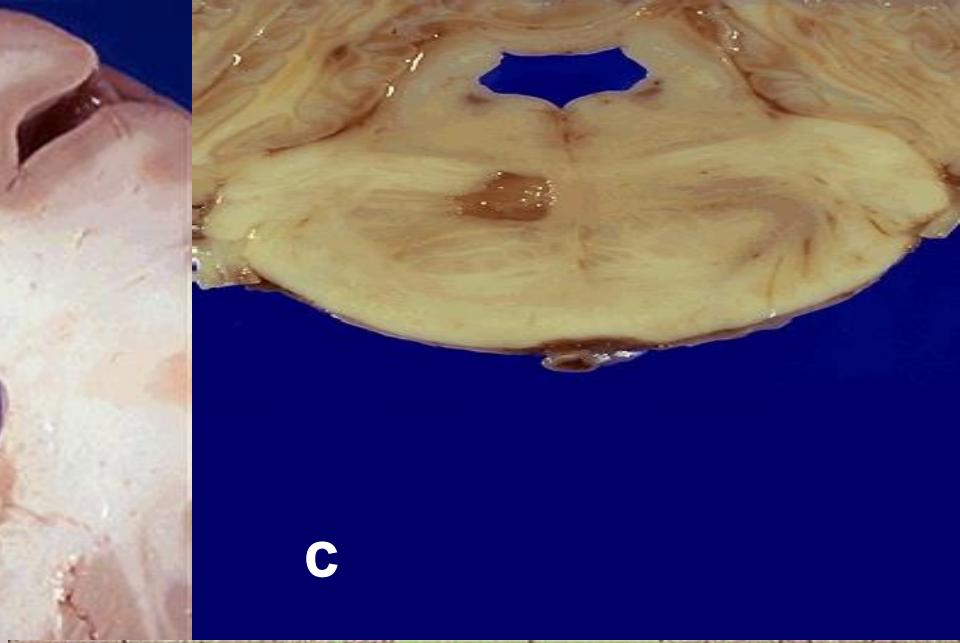
c



a



b

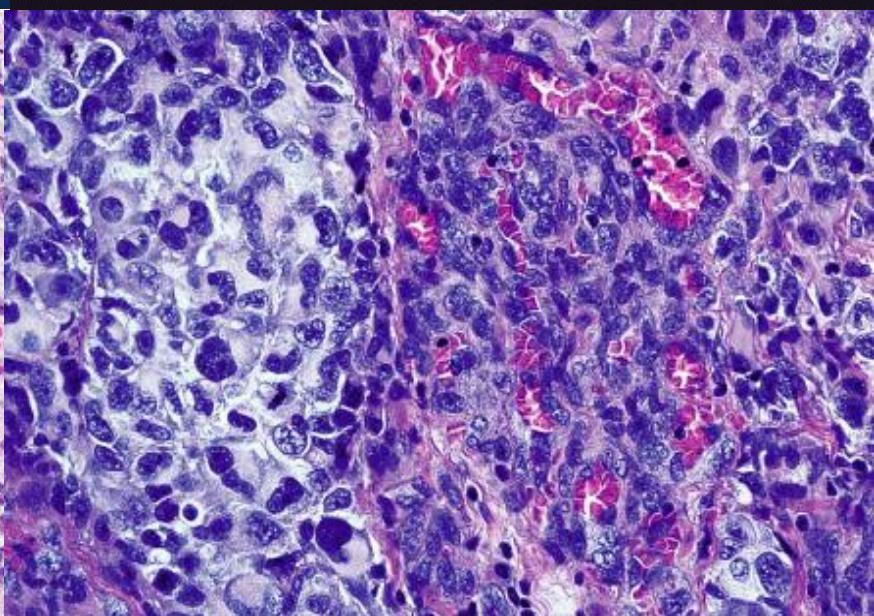
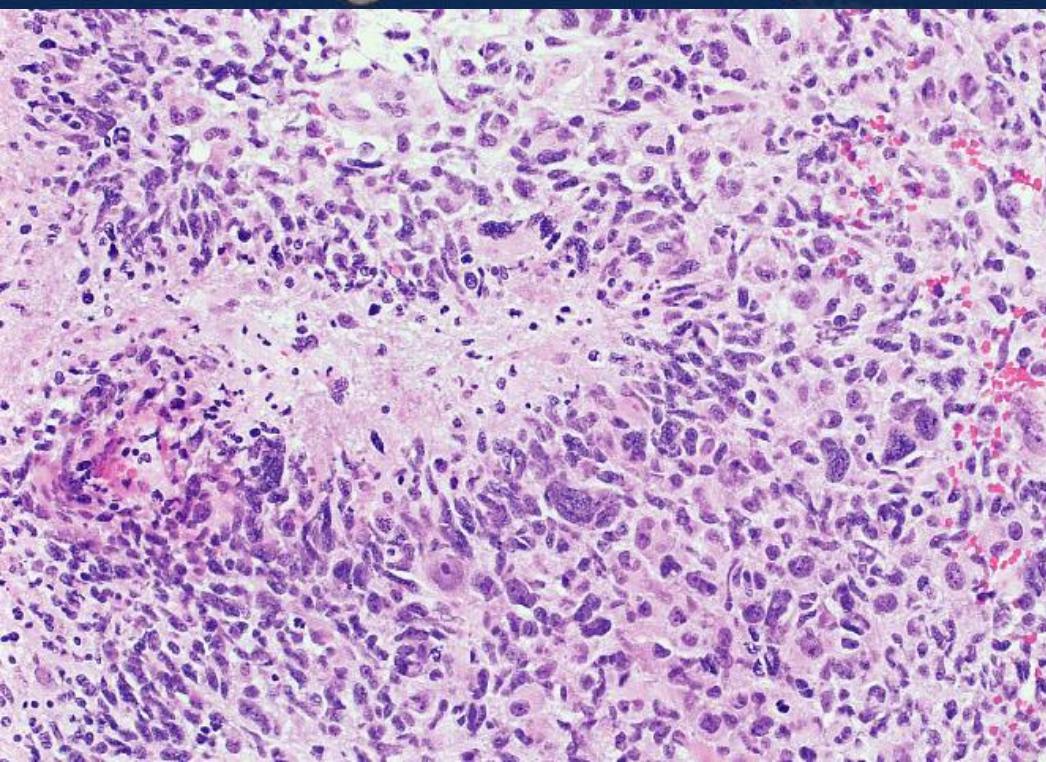
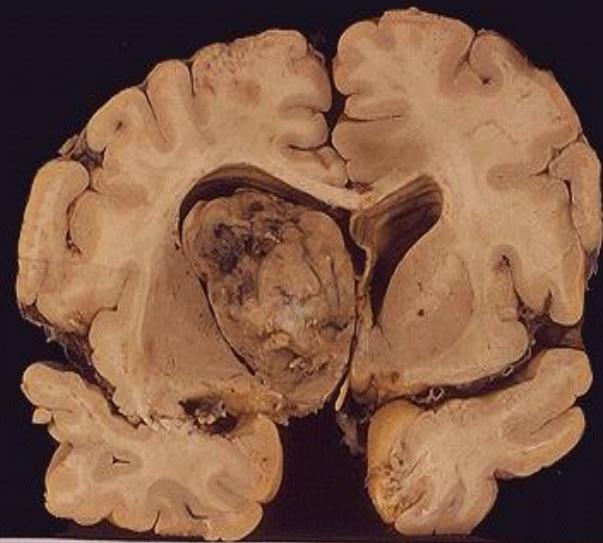
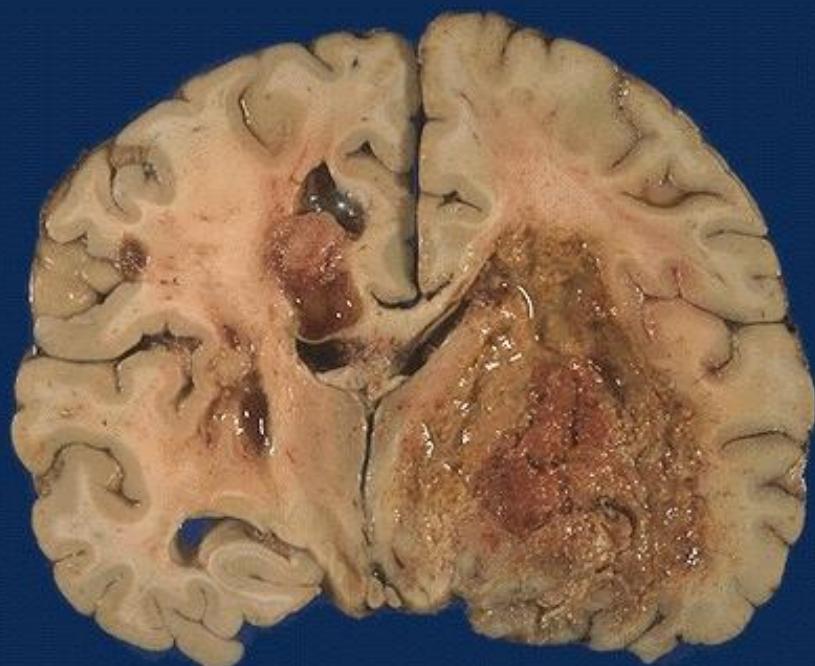


c

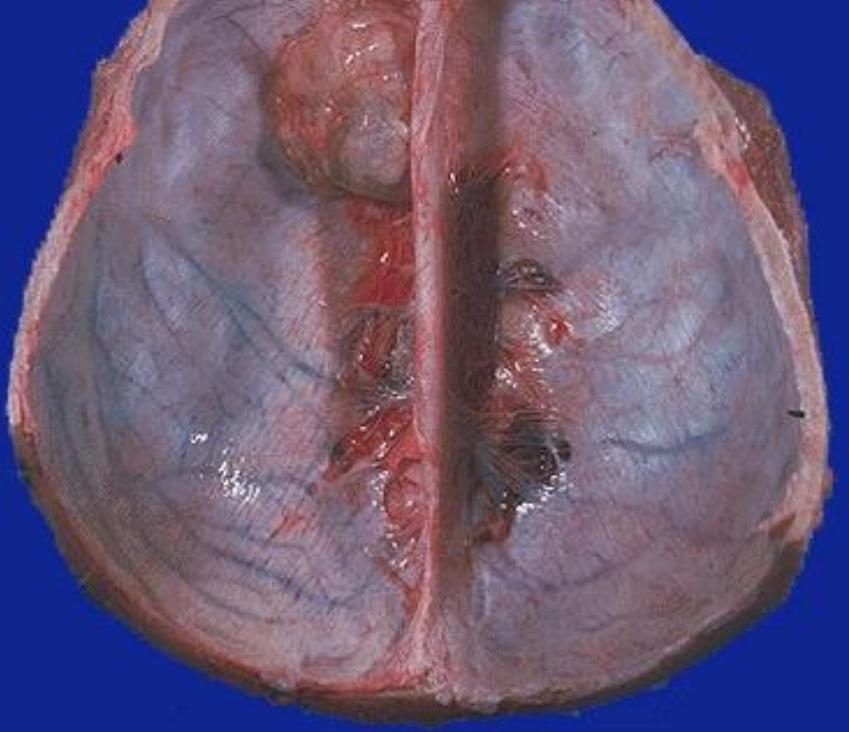


d

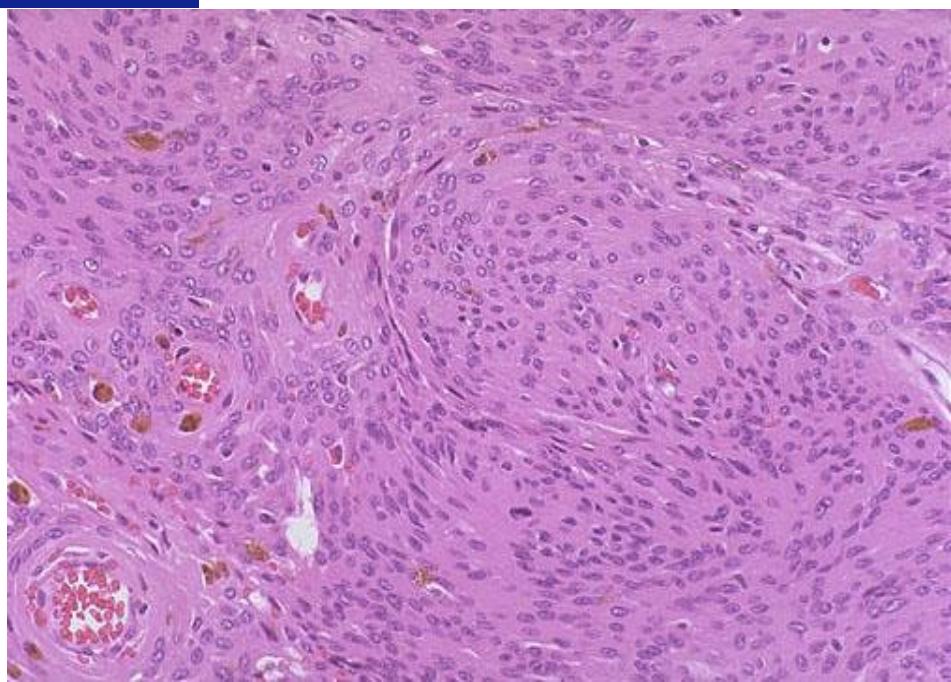
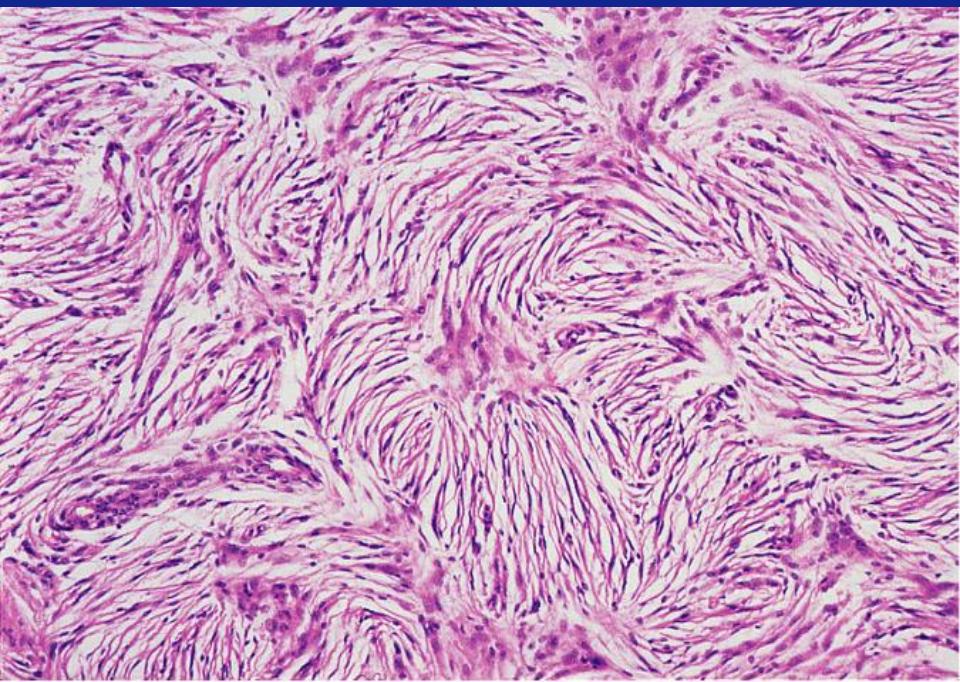
a, b – ишемическое размягчение с кистозной трансформацией;
c,d – лакунарный инфаркт.

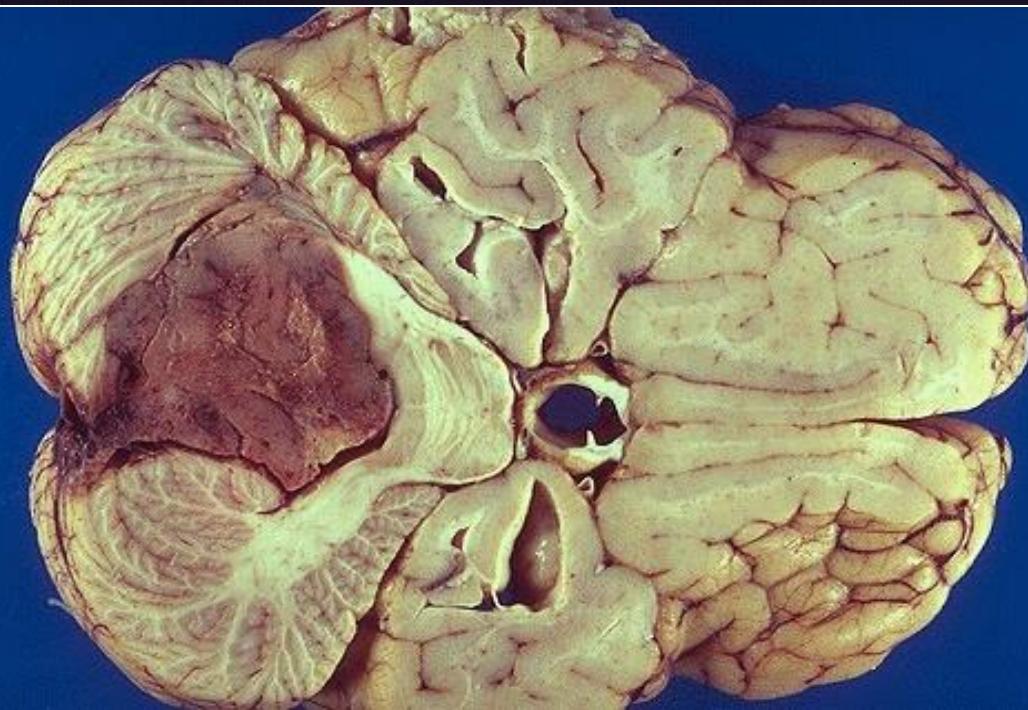
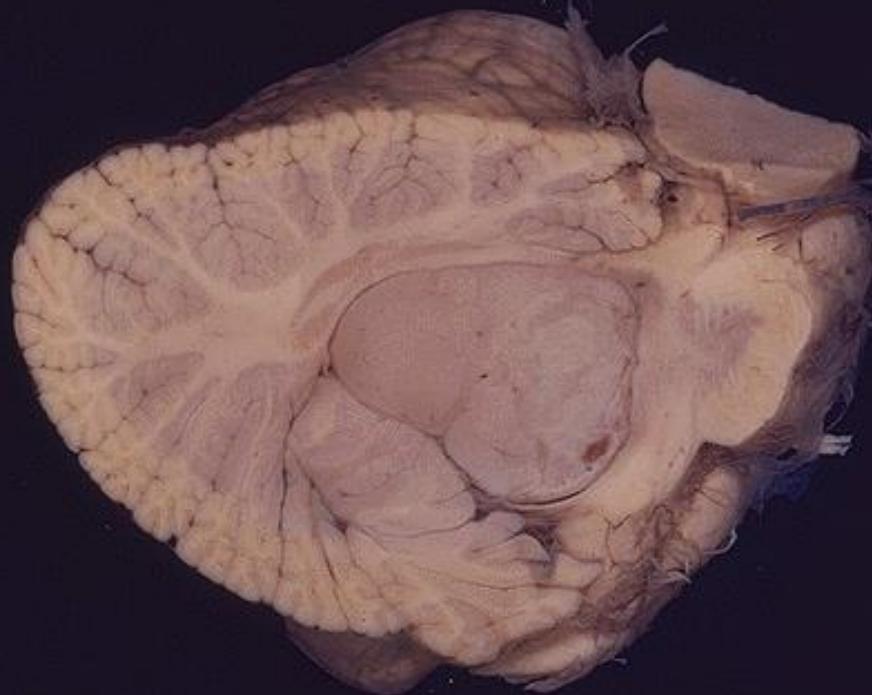


**Мультиформная
глиобластома.**

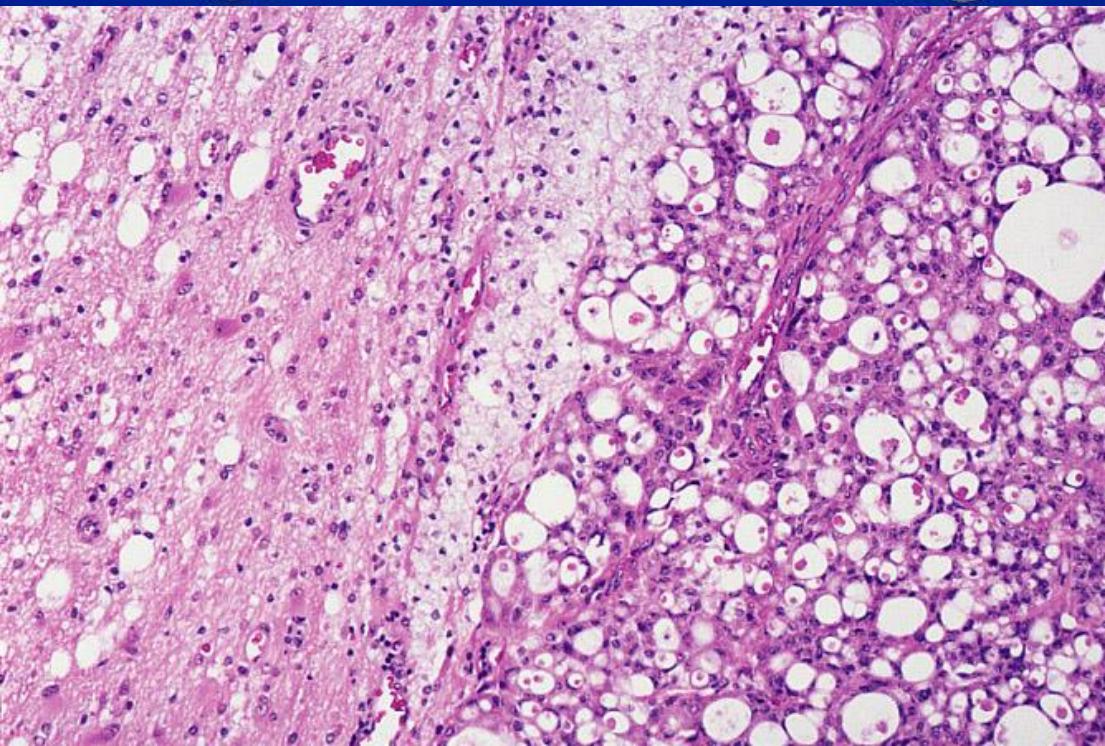


Менингиома.





**Эпендимома в IV
желудочке.**



Метастазы карциномы в головной мозг.

Повреждения нервной системы могут быть связаны с разнообразными эндо- и экзогенными воздействиями, которые обычно подразделяют на физические, химические, в том числе лекарственные, биологические и психоэмоциональные.

Классификация причин повреждения нервной системы и, как следствие, ее болезней учитывает:

- влияние наследственных и приобретенных факторов – наследственные и приобретенные болезни;
- характер этиологического фактора – травматические, сосудистые, инфекционные, аутоиммунные, токсические поражения, болезни, обусловленные физическими факторами, нарушением обмена веществ, психоэмоциональными нарушениями, а также болезни неизвестной этиологии;
- морфологические особенности и в определенной мере локализацию изменений – дистрофические (дегенеративные), демиелинизирующие, воспалительные, опухолевые болезни;
- клиническое течение – острые, подострые и хронические болезни.

В зависимости от механизма действия патогенного фактора различают:

- прямое (первичное) повреждение нервной системы;
- непрямое (вторичное) повреждение нервной системы.

Набухание и отек мозга

Набухание, отек и разжижение ткани мозга представляют собой три различные стадии одного и того же процесса, причем эти стадии могут следовать одна за другой в той или иной последовательности.

Встречаются ситуации, при которых отек и набухание могут появляться вместе.

Набухание и отек мозга – патологические увеличения объема ткани мозга (местное или диффузное, одного или обоих мозговых полушарий), наступающее вследствие накопления воды в тканях мозга. Мозг считают набухшим, если разница между вместимостью черепа и объемом мозга меньше 8 %.

Набухание и отек мозга возникают при различных патологических процессах – опухолях, мозговых абсцессах, черепно-мозговых травмах, мозговых сосудистых инсультах, эпилептическом состоянии, тяжелых интоксикациях и др., определяя в большинстве случаев прогноз заболевания.

Патогенез

Выделяют отек вазогенного и цитотоксического типов.

Отек вазогенного типа развивается при повышении проницаемости стенки сосудов микроциркуляторного русла и (или) увеличении фильтрационного давления. Отек цитотоксического типа наблюдается при некоторых метаболических нарушениях.

Морфология.

- *Макроскопически* характеризуются увеличением объема мозга, который становится влажным и блестящим на разрезе; уплощением извилин и сужением борозд; расширенными полнокровными венами коры мозга; стертостью границ между белым и серым мозговым веществом; уменьшением объема или полным исчезновением одного или обоих боковых желудочков.
- *Микроскопически* : набухание нервных волокон и миелиновых оболочек, глии, особенно олигодендроглии; полнокровие и стаз в венулах и капиллярах, набухание эндотелиальных клеток.

При отеке мозга микроскопически видно, что нервная ткань становится пористой; периваскулярные и перицеллюлярные пространства расширяются; возникают ишемические повреждения нейронов; дистрофические и некротические изменения эндотелия капилляров.

При разжижении мозга обнаруживается скопление серозной жидкости в перицеллюлярных и периваскулярных пространствах, а также полное разрушение нервных волокон или их расщепление на мелкие фрагменты. Миelinовые волокна в состоянии распада, поэтому белое мозговое вещество слабо окрашивается.

Гидроцефалия

Гидроцефалия – избыточное накопление ликвора в полости черепа (водянка головы).

Гидроцефалию разделяют по происхождению на:

- ✓ врожденную;
- ✓ приобретенную .

По локализации на:

- ✓ внутреннюю (повышенный объем ликвора в системе желудочков мозга);
- ✓ наружную (скопление избыточного количества ликвора преимущественно в субарахноидальном пространстве).

По распространенности на:

- ❑ общую, характеризующуюся скоплением цереброспинальной жидкости в желудочках и в субарахноидальном пространстве;
- ❑ окклюзионную, при которой имеется препятствие для оттока ликвора, чаще всего на уровне отверстия Монро, сильвиева водопровода, отверстий Мажанди и Люшка;
- ❑ сообщающуюся, или *открытую*, когда препятствия движению ликвора из системы желудочков в субарахноидальное пространство нет.

При гидроцефалии эпендимный эпителий, покрывающий стенки расширенных желудочков, сплющен, десквамирован на большом протяжении, в результате чего нервная ткань контактирует с ликвором.

Кора мозга постепенно разрушается, поэтому на поверхности мозга, в лобной, теменной и височной долях она имеет вид тонкого листка, белое вещество сохраняется в виде узкой полоски, лежащей под мозговой корой.

В далеко зашедшей стадии сохраняются только таламус, гипоталамус, мозжечок и мозговой ствол.

ЦЕРЕБРОВАСКУЛЯРНЫЕ БОЛЕЗНИ

Это разнообразные поражения нервной системы, вследствие нарушения мозгового кровообращения на фоне уже существующего сосудистого страдания: атеросклероза, гипертонической болезни (ГБ) или вторичной артериальной гипертензии (АГ), также при врожденных аномалиях мозговых сосудов, васкулитах, токсических поражениях сосудов мозга, сахарном диабете, болезнях крови и др.

Выделяют

- ❖ **преходящие нарушения мозгового кровообращения** (внезапные возникновение очаговых неврологических симптомов и регрессия этих симптомов в течение от нескольких минут до 1 сут. после их появления)
- ❖ **острые нарушения мозгового кровообращения (инсульты)** с более стойкой, иногда необратимой неврологической симптоматикой.

Инсульт может быть ишемическим и геморрагическим.

Ишемические нарушения мозгового кровообращения

Ишемический инсульт наиболее тесно связан с атеросклерозом.

Непосредственными причинами инфаркта головного мозга могут быть эмболия, в частности тромбоэмболия сосудов головного мозга, тромбоз и стенозирующий атеросклероз мозговых артерий, снижение церебральной перфузии при снижении АД, поражения артериальной сети мозга местного воспалительного или какого-либо системного характера, спазм мозговых сосудов.

Инфаркты мозга классифицируют по виду, локализации, величине и давности.

По **виду** инфаркты делятся на:

- белые инфаркты;
- инфаркты с геморрагическим компонентом, которые наблюдаются, как правило, в полушариях большого мозга, и классифицируются на:
 - красные (геморрагические);
 - смешанные.

По **локализации** инфаркты подразделяют на:

- супратенториальные;
- субтенториальные;
- в зависимости от бассейна артерии, в пределах которой очаг располагается; самая частая зона поражения – бассейн средней мозговой артерии.

По величине инфаркты мозга делят на:

- малые;
- средние;
- большие;
- обширные.

Малые инфаркты мозга встречаются не только при стенозирующем атеросклерозе, но и при артериальной гипертензии и эмболии и обнаруживают их, как правило, в области анастомозов ветвей средней мозговой артерии. В процессе организации малых инфарктов формируется маленькая полость – лакуна, поэтому их еще называют **лакунарными**.

Патогенез инфаркта мозга тесно связан с процессами, которые запускаются при ишемии.

К ним относятся: снижение уровня АТФ, усиление формирования свободных радикалов, увеличение внеклеточной концентрации γ (гамма)-аминомасляной кислоты и глутамата, сдвиги в содержании вазоактивных веществ.

Морфология.

Макроскопически белый инфаркт через 2-3 суток после возникновения представлен очагом дряблой консистенции, с перифокальными петехиальными кровоизлияниями. В первые недели объем мозга увеличен из-за его отека, образуются грыжи.

- *Микроскопически* изменения ткани мозга в области инфаркта подразделяют на 3 стадии.
- 1-я стадия – *развитие некроза*;
- 2-я стадия – *разжижение или резорбция*;
- 3-я стадия – *формирование глиомезодермального рубца* с полостью или без нее.

Исход.

Смерть при ишемическом инсульте в остром периоде наступает при большом или массивном некрозе больших полушарий и ствола мозга вследствие поражения жизненно важных центров (дыхательного, сосудодвигательного) и прогрессирующего отека мозга с дислокацией.

На стадии формирования рубца летальный исход чаще обусловлен присоединившимися осложнениями – пневмонией, тромбоэмболией легочной артерии.

Спонтанное внутричерепное кровоизлияние

Внутричерепные кровоизлияния подразделяются по локализации на:

- оболочечные:
 - эпидуральные;
 - интрадуральные;
 - субдуральные;
 - субарахноидальные;
- внутримозговые;
- субарахноидально-паренхиматозные.

Среди заболеваний, приводящих к возникновению внутримозговых кровоизлияний, первое место занимают гипертоническая болезнь (ГБ) и вторичная артериальная гипертензия (АГ).

Кроме того, внутримозговое кровоизлияние осложняет амилоидную ангиопатию, разрыв мешотчатых аневризм, сосудистую мальформацию, реже опухоли мозга, васкулиты, гемобластозы, сепсис, энцефалиты, интоксикации, антикоагулянтную и тромболитическую терапию и др.

Различают 2 типа внутримозговых кровоизлияний – гематому и геморрагическое пропитывание.

Кровоизлияния типа гематом встречаются чаще (85%). Характерная локализация внутримозговых гематом – базальные ядра полушарий (50%), реже – в таламусе (15%), белом веществе долей мозга (15%), стволе мозга (10%) и мозжечке (10%).

Смертность при кровоизлиянии в мозг достигает 26-50%, чем больше объем кровоизлияния, тем выше риск летального исхода.

Гематома связана с разрывом артерии и представляет собой полость, заполненную кровью, которая отодвигает ткань мозга и замещает освободившееся пространство.

Ткань мозга разрушается, но в меньшем объеме по сравнению с объемом самой гематомы.

Разрыву артерий способствуют два фактора.

При АГ развивается гиалиноз сосудистой стенки с утолщением интимы, что предрасполагает к ее фокальному некрозу и разрыву.

При гипертоническом кризе формируются многочисленные псевдоаневризмы сосудов с периваскулярными плазмо- и геморрагиями; массивное кровоизлияние возникает при срыве компенсаторных возможностей свертывающей системы.

Кровоизлияние типа геморрагического пропитывания возникает главным образом в области зрительного бугра и варолиева моста вследствие диапедеза элементов крови из мелких артерий, вен и сосудов микроциркуляторного русла.

Макроскопически представлены множественными мелкими сливающимися между собой очагами или изолированными, рядом расположеными скоплениями элементов крови, разделенными сохранными участками ткани мозга.

Механизмы повреждения мозга при внутримозговом кровоизлиянии следующие:

- прямая первичная механическая травма ткани мозга кровью, вышедшей за пределы сосуда;
- увеличение внутричерепного давления;
- вторичное грыжевое выпячивание мозга как осложнение объемного расширяющегося внутричерепного образования.

Осложнения внутримозговых кровоизлияний:

Отек мозга, прорыв крови в желудочки мозга с развитием гемоцефалии и острой обструктивной гидроцефалии, прорыв крови в субарахноидальное пространство, ДВС-синдром с нарушениями микроциркуляции как в мозге, так и в других органах, смерть мозга.

Больные с обширным кровоизлиянием в мозг редко переживают 1-2 сут.

Этиология субарахноидальных кровоизлияний

Разрыв аневризмы артерии основания мозга, реже – разрыв сосудистых мальформаций, болезни крови, прорыв крови в субарахноидальное пространство из области внутримозгового или внутричерепного кровоизлияния, ГБ, опухоли основания черепа, травмы.

Клинически отмечают нарушение сознания, рвоту, ригидность затылочных мышц, брадикардию. При кровоизлиянии в базальных отделах происходит спазм артерий основания мозга и формирование множественных инфарктов ткани ЦНС.

Морфологически выявляют свертки крови и скопление жидкой крови между паутинной и мягкой мозговыми оболочками. Летальный исход наступает в 40% случаев.

Мешотчатые аневризмы .

Чаще всего их обнаруживают в области бифуркации средней мозговой артерии или местах разветвления других сосудов мозга. В 20% наблюдений аневризмы имеют множественный характер.

В основе патогенеза мешотчатых аневризм лежит врожденный дефект мышечной стенки артерии в сочетании с дегенеративными изменениями внутренней эластической мембранны.

Разрыв мешотчатой аневризмы – важнейшая причина субарахноидального кровоизлияния.

➤ **Микотические (септические) аневризмы** развиваются редко. Они характерны для инфекционного эндокардита. Причиной таких аневризм является бактериальная эмболия крупных или чаще мелких артерий. *Осложняются* микотические аневризмы кровоизлияниями в мозг, лептоменингитом абсцессом мозга.

➤ **Атеросклеротические аневризмы** имеют веретенообразную форму, поражают внутреннюю сонную, позвоночную и базилярную артерию. Эти аневризмы осложняются разрывом редко.

Тромбоз вен и венозных синусов может быть первичным и вторичным.

Первичный (неинфекционный или застойный) выявляют обычно у истощенных детей, страдающих анемией или тяжелым инфекционным заболеванием. У взрослых лиц крайне редок, встречается у женщин в осложненном послеродовом периоде, болезнях крови и тд.

Вторичный (септический) тромбоз чаще выявляют в верхнем продольном синусе при распространении воспаления из лобных и челюстных пазух. Морфологически выявляют признаки выраженного венозного застоя, кровоизлияний и отека мозга и мягких мозговых оболочек.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЦНС

Возбудители инфекционных заболеваний могут распространяться в ЦНС гематогенным, контактным, лимфогенным и периневральным путем.

Классификация инфекционных заболеваний ЦНС учитывает этиологию, локализацию, характер морфологических изменений, особенности клинического течения поражения.

По этиологии выделяют заболевания:

- бактериальные;
- вирусные;
- грибковые;
- прионовые;
- паразитарные.

По локализации выделяют:

- воспаление мозговых оболочек (менингит);
- головного мозга (энцефалит);
- спинного мозга (миелит);
- головного и спинного мозга (энцефаломиелит);
- оболочек и вещества спинного мозга (менингомиелит);
- оболочек и вещества головного мозга (менингоэнцефалит).

Отдельную группу образуют **внутричерепной и внутри позвоночный абсцесс и гранулема**. Морфологически при одних инфекционных поражениях ЦНС возникает экссудативное и продуктивное воспаление, при других преобладают дистрофические и некротические процессы, при третьих – демиелинизирующие изменения.

Часто патологические изменения сочетаются друг с другом, создавая пеструю морфологическую картину, что затрудняет диагностику поражения.

Клиническое течение может быть молниеносным, острым, подострым и хроническим.

Гнойные инфекции

В основе патогенеза поражения ЦНС гноеродными возбудителями лежит чаще всего контактное распространение воспаления и бактериальная эмболия при среднем отите и риносинусите, ангине, пневмониях, реже – черепно-мозговой травме, инфекционном эндокардите, остеомиелите и др.

Менингит

Менингит – воспаление мозговых оболочек.

Лептоменингитом называют воспаление мягкой и паутинной оболочек. **Пахименингитом** – воспаление твердой мозговой оболочки.

Воспаление мягких мозговых оболочек встречается гораздо чаще, чем твердых мозговых оболочек.

Острый гнойный менингит

Острый гнойный менингит – наиболее частое проявление гноеродной инфекции ЦНС.

В перинатальном роде при развитии менингита чаще выявляют *St.agalactiae*, *E.coli* и *Listeria monocytogenes*. К факторам риска развития менингита относят длительный безводный период и низкую массу при рождении.

У детей старшего возраста и взрослых наибольшую опасность представляют *Neisseria meningitidis* и *St.pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* тип b (Hib).

У лиц старше 60 лет при развитии менингита чаще всего выявляют *St.agalactiae* и *St.pneumoniae*.

У людей, страдающих иммунодефицитом, менингит может быть обусловлен *Klebsiella* или анаэробными микроорганизмами.

Патогенез.

Увеличение продукции ликвора, нарушение внутричерепной гемодинамики, отек мозга, повышение внутричерепного давления, прямое токсическое действие возбудителя на вещество мозга, увеличение проницаемости гематоэнцефалического барьера.

Особое значение имеет менингококковая инфекция.. Менингококк попадает в мозговые оболочки гематогенным путем, а в случаях развития бурно протекающего сепсиса возникает ДВС-синдром с часто развивающимся кровоизлиянием в надпочечники, что клинически протекает с синдромом острой надпочечниковой недостаточности (**синдром Уотерхауса-Фридриксена**).

Клиническая картина.

Клинически острый гнойный менингит протекает с интенсивной головной болью, рвотой, лихорадкой, светобоязнью, характерно резкое напряжение затылочных мышц, могут быть параличи и нарушение сознания. Морфологические изменения оболочек при менингите, несмотря на разнообразие возбудителей, имеют сходные черты.

Патологическая анатомия.

При менингите, вызванном *Haemophilus influenzae*, экссудат располагается на базальной поверхности, при пневмококковом и менингококковом менингите гной может быть как на базальной поверхности мозга, так и на его выпуклой поверхности преимущественно лобных и теменных долей в виде «чепчика» или «шапочки». С продолговатого мозга экссудат может переходить на оболочки спинного мозга, а также на оболочки черепно- и спинномозговых нервов. Мягкие мозговые оболочки в первые сутки становятся резко полнокровными, пропитаны слегка мутноватым серозным экссудатом. Затем экссудат постепенно густеет, приобретает гнойный характер, беловатого, желтоватого, зеленоватого цвета; выявляют присоединение к гною фибринозного выпота, что придает консистенции экссудата более вязкий характер.

Объем и масса мозга увеличены вследствие отека. Извилины мозга сглажены, мозг влажный, дряблый.

Микроскопически субарахноидальное пространство расширено и диффузно заполнено нейтрофилами, но с более выраженной периваскулярной инфильтрацией.

В гное могут быть примеси в виде фибрина, лимфоцитов, моноцитов, бактерий. Сосуды резко полнокровны, иногда тромбированы, с признаками воспаления стенок. Флебит и венозный тромбоз могут вызвать развитие геморрагического инфаркта мозга.

Исходы.

При неадекватном лечении в ранние сроки заболевания прогрессирует отек мозга, что приводит к его дислокации с вклиниением миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие, ущемлением в нем продолговатого мозга и смерти от остановки дыхания и сердечной деятельности. Смерть больных в последующие периоды может наступить от менингоэнцефалита, гнойного эпендимита.

Абсцесс головного мозга

Абсцесс головного мозга – ограниченное гнойное воспаление вещества мозга. Основные этиологические факторы абсцесса мозга – стафилококки, стрептококки, пневмококки, реже патогенные грибы.

Макроскопически абсцесс мозга представляет собой довольно четко ограниченную от окружающих тканей полость, заполненную сливкообразным желтоватым или зеленоватым гноином экссудатом. Абсцессы мозга могут быть множественные, обычно поражая лобные, теменные доли и мозжечок.

Микроскопически выявляют некротизированную ткань мозга со скоплением полиморфноядерных лейкоцитов. Вокруг выявляют отек, полнокровие и стазы в капиллярах, пролиферацию микроглии. Через несколько недель вокруг абсцесса мозга формируется фиброзно-глиозная капсула. В окружающей ткани – картина выраженного отека мозга и глиоза.

Осложнения: разрушение жизненно важных центров, развитие менингита, вентрикулит, повышение внутричерепного давления с дислокацией мозга.

НЕГНОЙНЫЕ ИНФЕКЦИИ ЦНС

Туберкулез мозга

Различают туберкулезный менингит и туберкулему мозга.

Поражение мозговых оболочек развивается обычно гематогенным путем, распространяясь из первичных очагов во внутренних органах (легкие, лимфатические узлы, почки и др.). Реже – контактным путем из солитарных мозговых туберкулем.

Обычно воспаление локализуется в мягких оболочках основания мозга, где накапливается экссудат студенистого или творожистого характера, сероватого или желтовато-серого цвета. По ходу обонятельных трактов, около перекреста зрительных нервов и, особенно, на соприкасающихся поверхностях лобных долей мозга и в сильвиевых бороздах видны мелкие (1-2 мм) беловатые бугорки. Поражение носит подострый характер, постепенно переходит на черепно-мозговые нервы и сосуды виллизиева круга, обуславливает нарушение циркуляции ликвора, что ведет к гидроцефалии.

Под микроскопом определяется фибринозно-казеозный характер экссудата с большим количеством лимфоцитов, плазматических клеток, макрофагов, единичных гигантских клеток Пирогова – Лангханса, а также тромбонекротический васкулит.

Исходы.

Гидроцефалия, параличи, снижение интеллекта. Около 50% больных погибают.

Туберкулема мозга у взрослых лиц поражает, как правило, большие полушария, а у детей – мозжечок.

Морфологически туберкулема мозга представлена инкапсулированным очагом казеозного некроза.

**ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО
МОЗГА**

Общая характеристика

- Опухоли головного мозга составляют **от 6 до 8,6%** от общего числа новообразований человека.
- Они встречаются одинаково часто у мужчин и женщин в любом возрасте, преимущественно в среднем.
- **44%** наблюдений приходится на возраст от 26 до 45 лет. На долю детей (от 1 до 15 лет) выпадает **17%**, а старше 50 лет - **5,2%** случаев.
- Зрелые и доброкачественные опухоли **в 3 раза чаще** встречаются **у женщин**, а злокачественные опухоли и метастазы рака – **в 3 раза чаще** **у мужчин**.

Происхождение опухолей головного мозга (гипотеза Бейли и Кушинга, 1926)

- Клеточный состав опухолей в каждом отдельном случае соответствует тому или иному этапу превращения эпителия медуллярной трубки в различные типы клеток зрелой нервной ткани.
- В норме, эмбриональный незрелый медуллобласт, пройдя в процессе созревания через промежуточные формы спонгиобласта и астроблста, дифференцируется либо в зрелый астроцит, олигодендроцит, либо в эпендимарный и хореоидальный эпителий, пинеальную клетку, а затем, через стадию невробласта, в нейрон.

- Если на каком-либо этапе созревание клеток прекратится и ребенок родится с «островком» незрелых клеток, то в процессе его жизни бластоматозное разрастание эмбриональных клеточных элементов может дать начало опухоли, название которой соответствует большинству клеточных элементов в ней - **медуллобластоме, астроцитоме, олигодендроглиоме** и т.п.

Классификация опухолей головного мозга

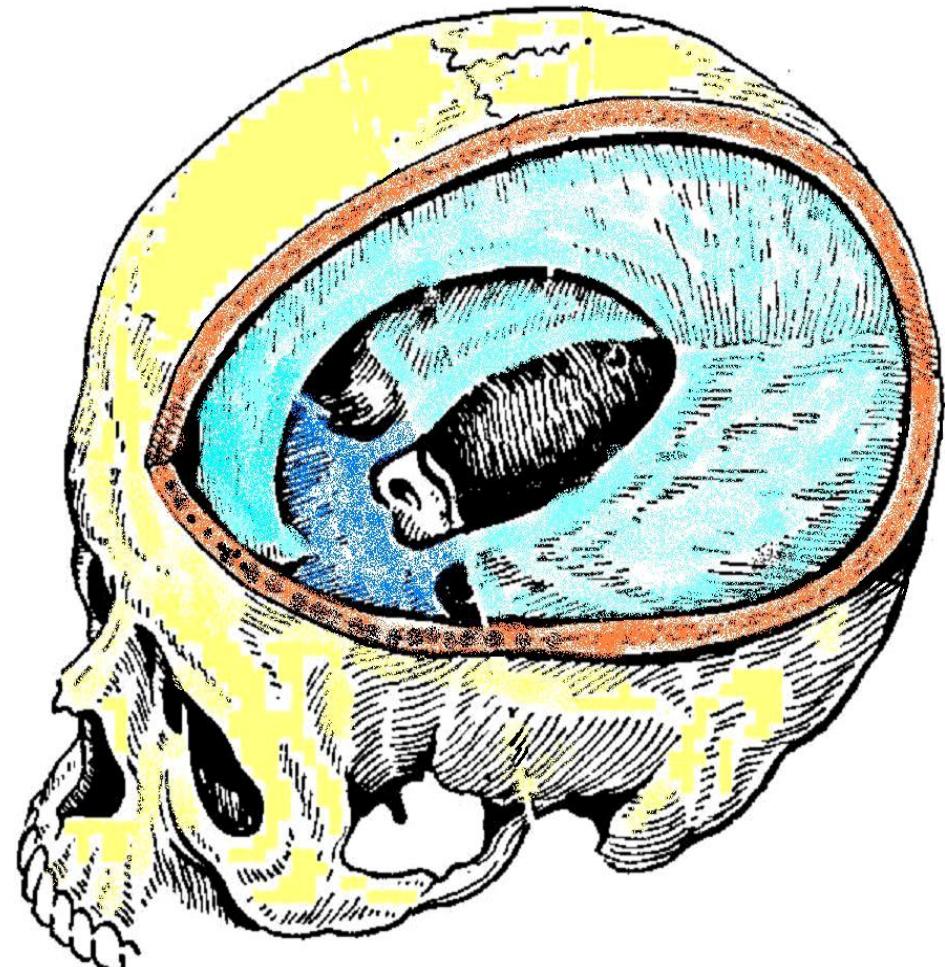
Классификации строятся на 2 принципах:

- а) топографо-анатомическом**, то есть по локализации новообразования в полости черепа и головном мозге;
- б) патоморфологическом**, учитывающем гистогенез, строение и биологические свойства опухоли.

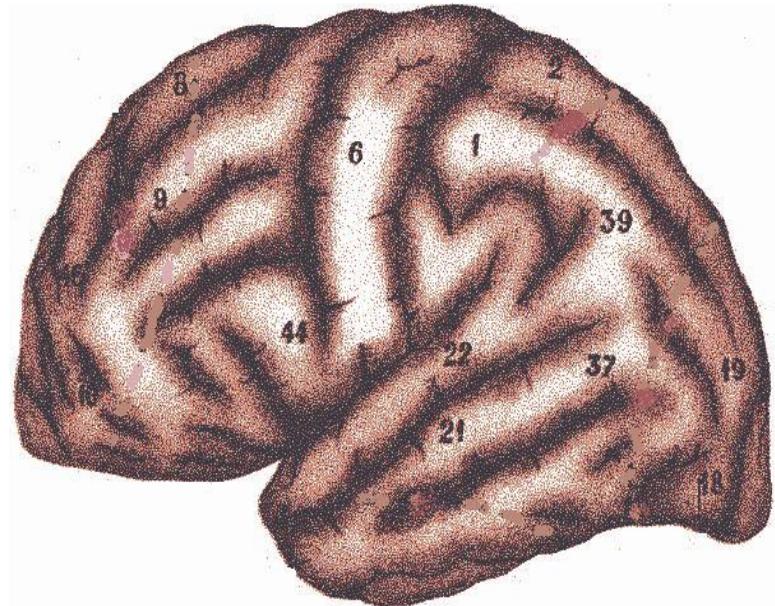
- Оба классификационных принципа имеют большое значение для клиники, диагностики, прогноза, хирургического лечения и исхода заболевания.

Топографо-анатомическая классификация

- Все новообразования разделяются на расположенные над мозжечковым наметом и под ним - **супра- и субтенториальные.**

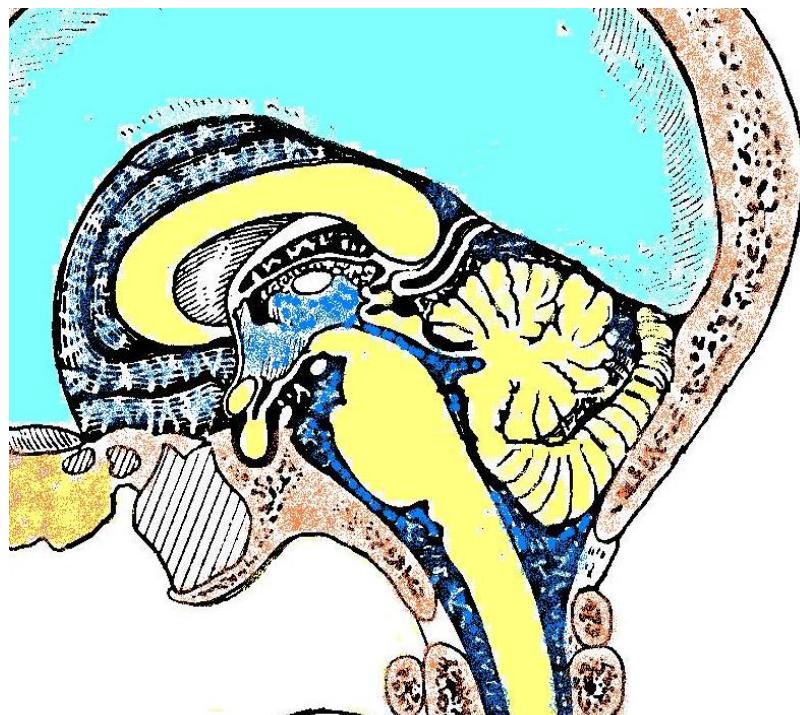


- Супратенториальные опухоли составляют у взрослых 2/3, а у детей 1/3 всех новообразований головного мозга.
- К ним относятся **опухоли больших полушарий** (которые в свою очередь подразделяются по долям мозга), и **опухоли гипофизарной области** (аденомы гипофиза, крациофарингиомы, опухоли хиазмы зрительных нервов).



- Субтенториальные опухоли расположены в задней черепной ямке и составляют у взрослых около 1/3, а у детей 2/3 всех новообразований.

- К ним относятся опухоли червя и полушарий мозжечка, мостомозжечкового угла, IV желудочка и ствола мозга (варолиевого моста и продолговатого мозга).



Патоморфологическая классификация

- По данным иммуногистохимии и молекулярно-генетическому анализу, различаются структурно-биологические свойства опухолей нервной системы, характер их роста, склонность к малигнизации и метастазированию.
- Выделяют **первичные и вторичные** (метастатические) опухоли. Первичные делятся на **доброкачественные и злокачественные 0-3 степеней**.

Первичные опухоли нервной системы

1. Нейроэпителиальные опухоли. Они составляют около 55% всех опухолей. Раньше они назывались нейроэктодермальными, то есть происходящими из наружного зародышевого листка, как и вся нервная система. Эти опухоли, растут из нервной ткани – глии и носят также название **глиом**, за исключением **неврином**, развивающихся из элементов шванновской оболочки нерва.

Доброкачественные

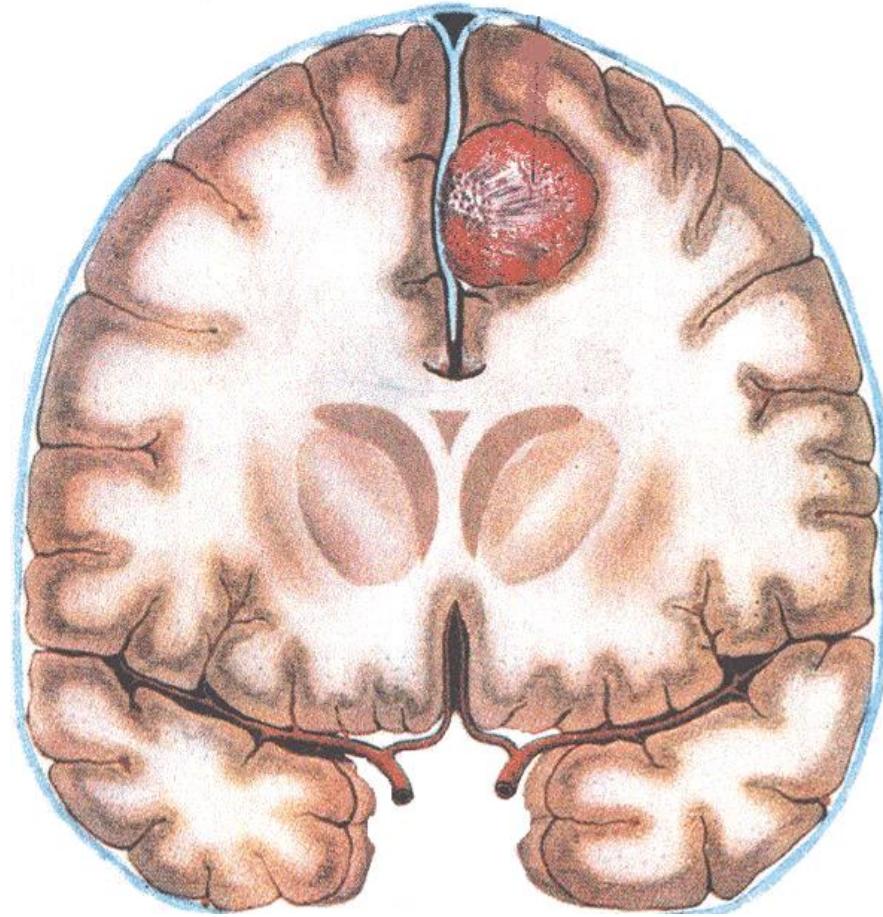
- **Астроцитома** (фибриллярная, протоплазматическая, смешанная, пилоцитарная, ксантоастроцитома плеоморфная, субэпендимарная гигантоклеточная астроцитома).
- **Олигодендроглиома, олигоастроцитома.**
- **Эпендимома** (миксопапиллярная), субэпендимома.
- **Папиллома хориоидного сплетения.**
- **Ганглиоцитома, нейроцитома** центральная, ганглиоглиома.
- **Пинеоцитома.**

Злокачественные

- Астроцитома анапластическая (любого клеточного типа).
- Глиобластома (гигантоклеточная, глиосаркома),
- Олигодендроглиома анапластическая, эпендимома анапластическая, олигоастроцитома анапластическая, глиоматоз мозга.
- Карцинома хориоидного сплетения, гангиоцитома анапластическая, ганглиоглиома анапластическая, ганглионейробластома.
- Пинеоцитома анапластическая(пинеобластома).
- Медуллобластома, нейробластома, медуллоэпителиома.

2. Опухоли мозговых оболочек - исходят из незрелых элементов оболочек и сосудов головного мозга и составляют **30%** всех опухолей. Они носят название **арахноидэндотелиом** (менингиом) и **ангиоретикулем**.

- Опухоли растут на поверхности полушарий мозга, основании мозга, в межполушарной щели, а также имеют внутримозговую локализацию.

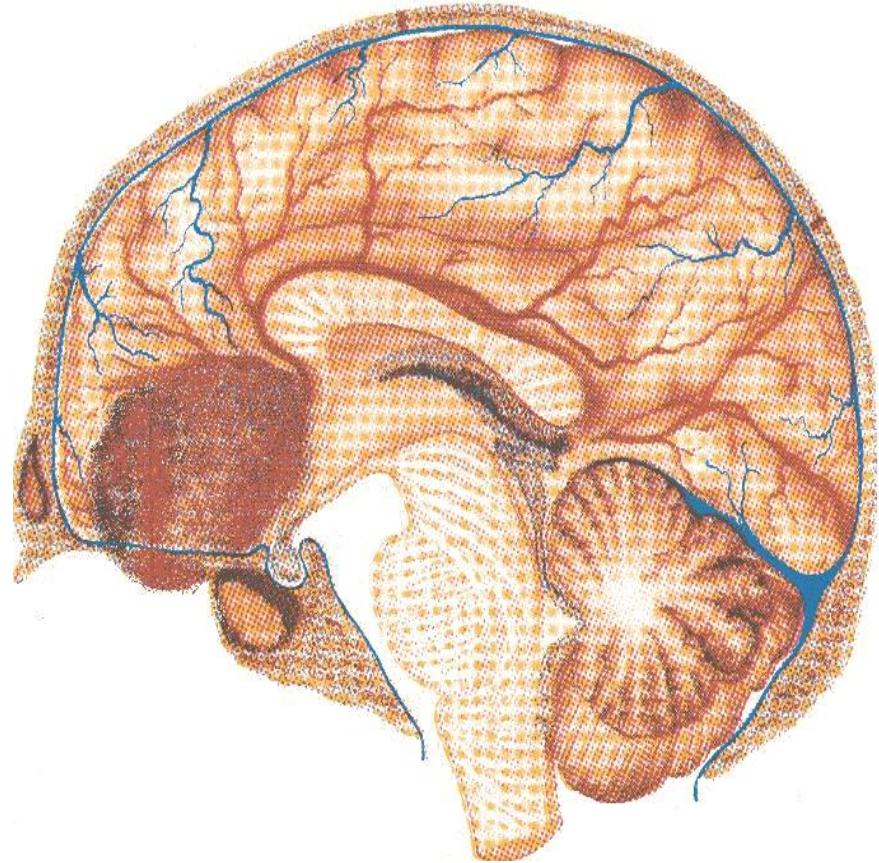


Доброкачественные

- **Менингиома**
(менинготелиальная,
смешанная,
фибробластическая,
псаммоматозная,
ангиоматозная).
- **Гемангиобластома**
(ангиоретикулема).

Злокачественные

- **Менингиома**
анапластическая.
- **Саркоматоз мозговых**
оболочек.



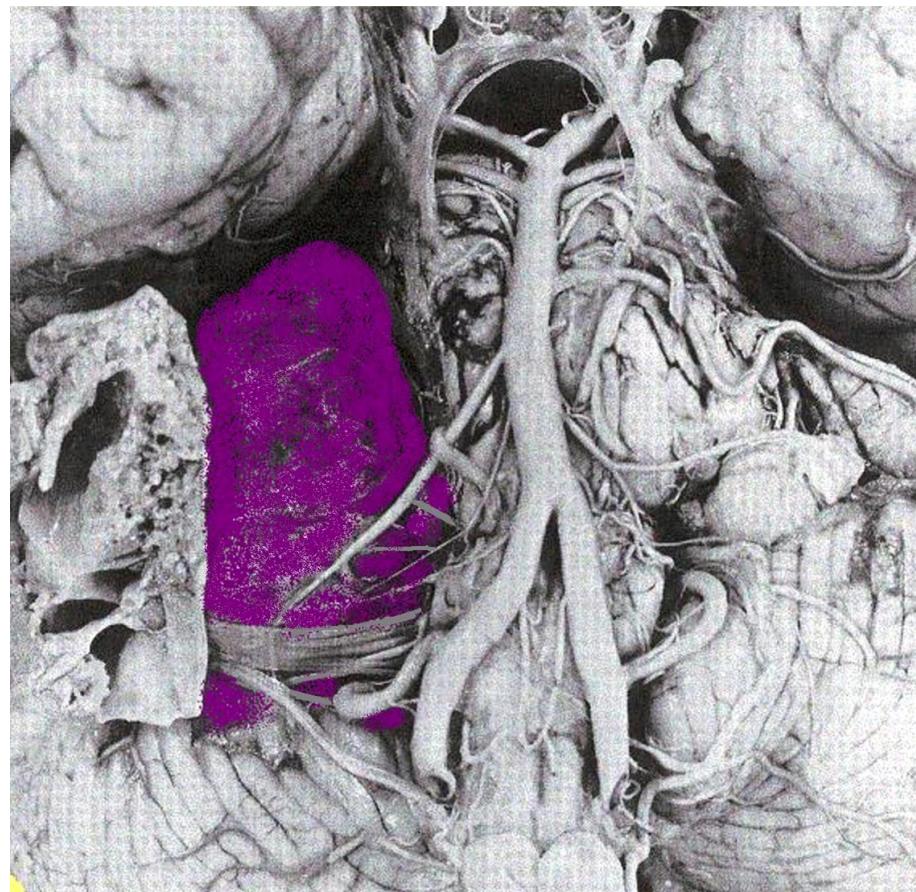
3. Опухоли оболочек черепных нервов.

Добропачественные

- Шваннома (невринома).
- Нейрофиброматоз.

Злокачественные

- Шваннома
анапластическая.
- Нейрофибросаркома.



4. Герминативноклеточные опухоли и тератомы

Добропачественные

- Тератома.

Злокачественные

- Тератома злокачественная.
- Герминома.
- Карцинома эмбриональная.
- Опухоль желточного мешка (эндодермального синуса).

5. Опухоли кроветворной ткани.

Злокачественные

- Лимфома злокачественная.
- Плазмоцитома.

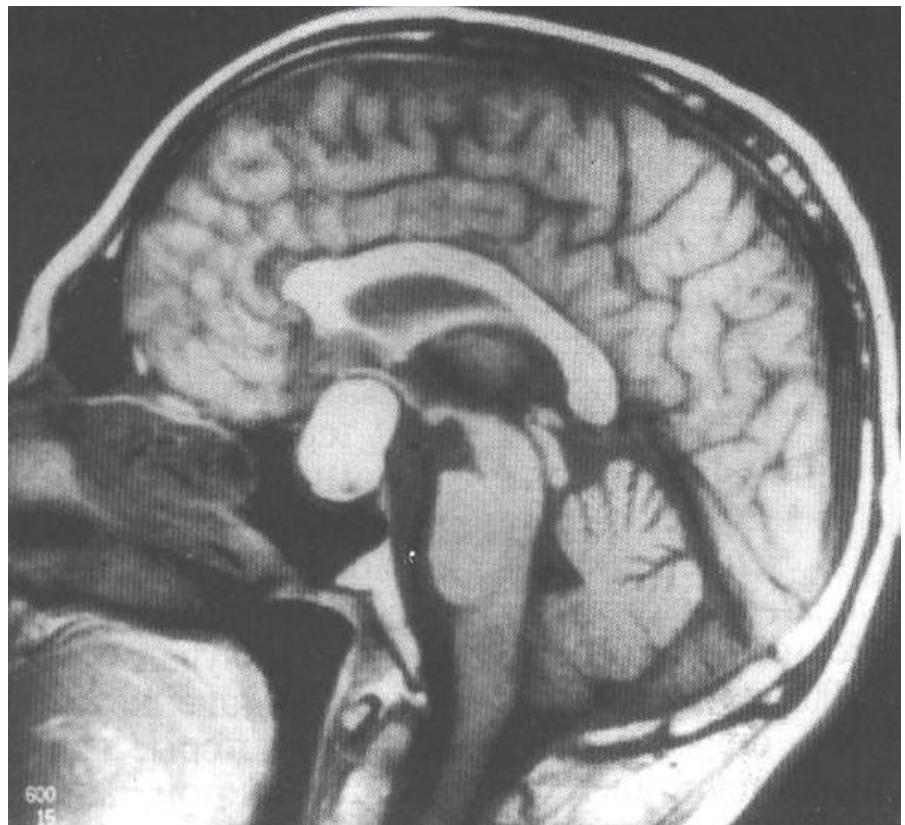
6. Опухоли гипофиза и гипофизарного ряда.

Добропачественные

- Аденомы гипофиза и крациофарингиомы.

Злокачественные

- Карциномы гипофиза.



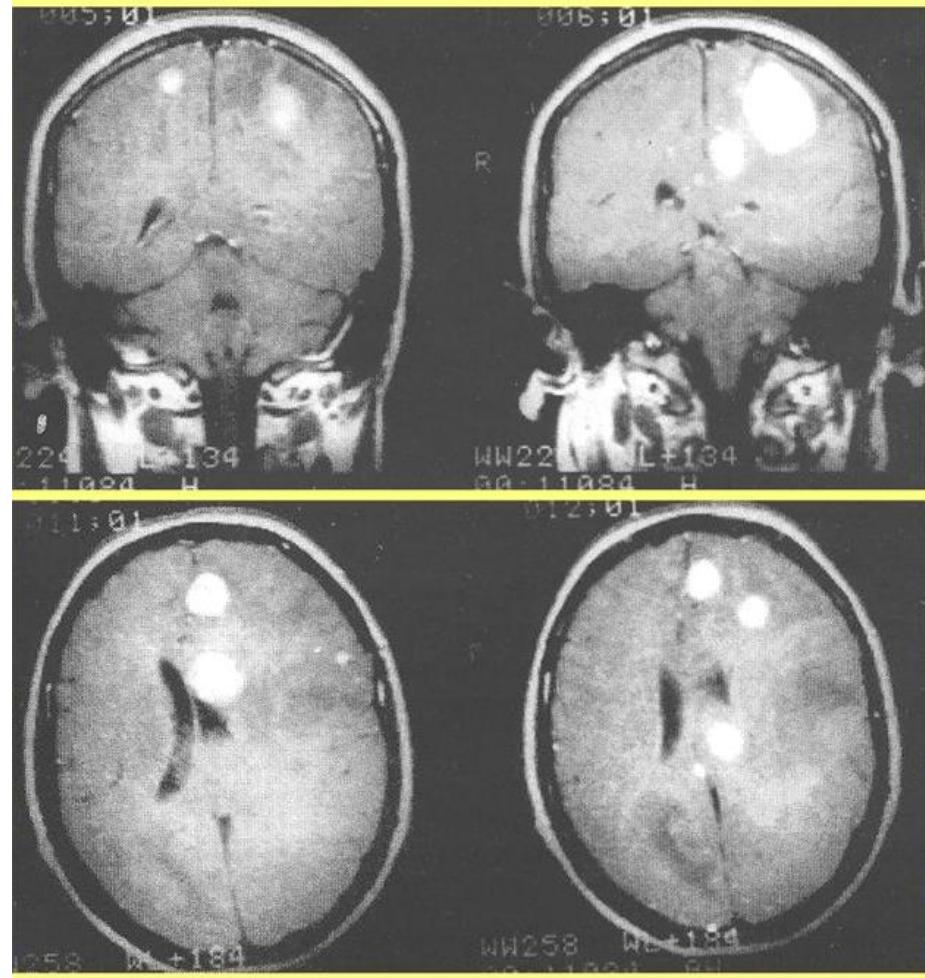
7. Опухоли, врастаящие в полость черепа.

Доброкачественные

- Остеома, остеобластома, остеобластокластома, хордома (ската черепа), хондрома, амелобластома, параганглиома, фиброма. Злокачественные
- Остеосаркома, саркома, хондросаркома, рабдомиосаркома, фибросаркома, меланома скальпа, параганглиома злокачественная, цилиндрома (аденокистозный рак), эстезионейробластома.

Вторичные (метастатические) опухоли

- Составляют около **5-7%** всех опухолей головного мозга.
- Метастазы в кости черепа, позвоночника, головной и спинной мозг и оболочки из **карцином** любой первичной локализации, **гипернефромного рака** почки, злокачественной **меланомы**, **сарком** любой первичной локализации.



Выделяют следующие основные гистологические группы опухолей центральной нервной системы:

- 1) опухоли из нейроэпителиальной ткани;
- 2) опухоли мозговых оболочек;
- 3) лимфомы и опухоли кроветворной ткани;
- 4) опухоли из зародышевых клеток;
- 5) опухоли области турецкого седла;
- 6) метастатические опухоли.

Среди опухолей нейроэпителиальной ткани наибольшее значение имеют глиальные опухоли, которые делят на основании особенностей гистогенеза на две группы: астроцитарные и олигодендроглиальные, которые, в свою очередь, могут быть низкой и высокой степени злокачественности (или доброкачественные и злокачественные соответственно).

Опухоль высокой степени злокачественности может возникать в результате малигнизации доброкачественной опухоли, т.е. развивается вторичная глиобластома.

В этом случае опухоли различной степени злокачественности располагаются в тесной близости относительно друг друга, что затрудняет диагностику поражения. Первичная глиобластома развивается с "места в карьер".

Глиальные опухоли подразделяют по степени злокачественности в соответствии с предложенными ВОЗ критериями, включающими наличие или отсутствие атипии ядер, митозов, пролиферации микрососудов, некроза. Гистологическое строение опухоли, возраст больного и наличие у него других заболеваний — важнейшие прогностические факторы.

Астроцитарные опухоли составляют примерно 50% всех неоплазий ЦНС. Возрастной пик возникновения этой опухоли приходится на 3—4-ю декады жизни.

К доброкачественным астроцитарным опухолям
относят фибриллярную астроцитому, пилоцитарную
астроцитому и плеоморфную ксантоастроцитому.
Среди них доброкачественнее по течению
пилоцитарная астроцитома и плеоморфная
ксантоастроцитома, растущие в виде узла, чем
фибриллярная астроцитома, характеризующаяся
диффузным ростом. Частая локализация —
большие полушария головного мозга, реже
мозжечок, ствол мозга, спинной мозг.

Средняя продолжительность жизни больных составляет 5 лет. Однако встречаются случаи, когда опухоль быстро малигнизируется и больные рано погибают. В то же время описаны наблюдения 10-летней выживаемости больных.

К злокачественным астроцитомам относят анапластическую астроцитому и мультиформную глиобластому. Они встречаются чаще других глиальных опухолей, особенно часто глиобластома.

Ежегодно злокачественные астроцитомы диагностируются у 3—4 больных на 100 тыс. населения. Эти глиомы могут поражать все отделы головного мозга, но чаще встречаются в больших полушариях. Соотношение мужчин и женщин составляет 3:2.

Возрастной пик заболеваемости анапластической астроцитомой приходится на 40—50 лет, а глиобластомой на 60—70 лет.

Большинство злокачественных астроцитом являются спорадическими, но они могут развиваться при генетических синдромах, таких как нейрофиброматоз 1-го и 2-го типов, синдромы Ли-Фраумени и Тюрко. Кроме того, эти опухоли могут носить семейный характер при отсутствии какого-либо генетического синдрома.

Первичная глиобластома имеет тенденцию к развитию у пожилых больных, тогда как вторичная глиобластома встречается в более молодом возрасте (45 лет и моложе).

Первичная глиобластома ассоциирует с высокой степенью экспрессии или мутацией гена рецептора эпидермального фактора роста (делеция p16) и мутациями в гене фосфатазных и тензиновых гомологов (PTEN). Вторичная глиобластома характеризуется нарушениями с вовлечением гена p53 и повышенной экспрессией тромбоцитарного фактора роста А и его рецептора α .

Средняя продолжительность жизни больных с анапластической астроцитомой составляет 3 года, а с глиобластомой — 1 год.

К олигодендроглиальным опухолям относят олигодендроглиомы и олигоастроцитомы. Это опухоли из олигодендроглии или ее предшественников, они имеют гистологические признаки олигодендроцитов и астроцитов.

Гистологически олигодендроглиальные опухоли неоднородны, выделяют олигодендроглиому низкой степени злокачественности и анапластическую (высокой степени злокачественности) олигодендроглиому.

Для многих олигодендроглиом характерны делеции 1р и 19q. Показано, что потеря гетерозиготности 1р и 19q в олигодендроглиомах низкой и высокой степени злокачественности связана с чувствительностью к химиотерапии.

Большинство олигодендроглиом имеют низкую степень злокачественности. Морфологически они отличаются кальцификацией и частыми спонтанными кровоизлияниями вследствие большого количества сосудов.

Средняя продолжительность жизни больных доброкачественной олигодендроглиомой составляет 16 лет при условии комплексного лечения.

Менингиомы являются опухолями из менинготелиальных клеток, которые формируют оболочки мозга. Однако внутричерепное расположение и развитие неврологической симптоматики позволяют классифицировать их как опухоли мозга.

Они составляют примерно 20% всех внутричерепных неоплазм. Заболеваемость составляет 7,8 случаев на 100 тыс. населения

Истинная частота этих опухолей неизвестна, поскольку нередко они имеют бессимптомное течение и могут быть обнаружены только на аутопсии. Менингиомы чаще встречаются у женщин, чем у мужчин в соотношении 3:2. Множественные менингиомы часто развиваются при нейрофиброматозе 2-го типа.

Все менингиомы характеризуются потерей хромосомы 22q, что свойственно нейрофиброматозу 2-го типа. Спорадические множественные менингиомы обнаруживаются менее чем у 10% больных.

У женщин, страдающих раком молочной железы, риск развития менингиомы выше, чем в популяции.

Менингиомы выявляются преимущественно на основании черепа, в параселлярной области и оболочках, покрывающих полушария мозга. Большинство менингиом отличается медленным ростом и не сопровождается отеком мозга, поэтому клинические симптомы чаще связаны с компрессией тех или иных нервных структур.

Например, при локализации на основании черепа отмечают повреждения черепномозговых нервов.

Большинство менингиом гистологически являются доброкачественными, около 5% — атипические и 2% — злокачественные менингиомы. Выделяют несколько гистологических вариантов доброкачественных менингиом, не имеющих прогностического значения. Среди атипических и злокачественных менингиом различают светлоклеточный, хордоидный, рабдоидный и папиллярный варианты, которые имеют наихудший прогноз. После менингомэктомии могут развиваться рецидивы у 20% больных в течение 10 лет.

Первичная лимфома центральной нервной системы составляет 1% всех опухолей мозга. Однако в последние десятилетия XX века отмечена тенденция к увеличению частоты встречаемости этой опухоли.

Состояние врожденной или приобретенной иммуносупрессии, особенно при синдроме приобретенного иммунодефицита у ВИЧ-инфицированных лиц, значительно повышает риск развития лимфомы ЦНС. Однако объяснение этому факту не найдено.

С наибольшей частотой лимфомы у таких больных выявляются в возрасте 60—70 лет и у мужчин чаще, чем у женщин. Лимфомы ЦНС у иммунокомpetентных больных являются множественными в 40% случаев и обычно имеют подкорковую локализацию, типично перивентрикулярное расположение опухолей.

Почти все лимфомы относятся к В-клеточным, преимущественно крупноклеточному подтипу.

Современное активное и агрессивное лечение лимфом центральной нервной системы позволило продлить жизнь больных в среднем до 40 мес, причем почти 25% больных выживает 5 лет и больше.

Опухоли периферических нервов. Среди опухолей периферических нервов с наибольшей частотой встречаются невринома (неврилеммома), возникающая из шванновских клеток оболочек нервов, и нейрофиброма, развивающаяся из фибробластов эндо- и периневрия.

Невринома может локализоваться в полости черепа и позвоночном канале, в дистальных отделах периферических нервов. При внутричерепной локализации опухоль обычно располагается либо в мостомозжечковом углу и развивается из леммоцитов VIII пары нервов, либо вблизи верхушки пирамиды височной кости и поражает тройничный нерв в области большого полуулунного гассерова узла.

При локализации в позвоночном канале невриномы обычно располагаются в области задних корешков, иногда приобретая форму песочных часов вследствие роста за пределы позвоночного столба.

Если невринома локализуется в дистальных отделах периферических нервов, то она может располагаться в мягких тканях или во внутренних органах.

- *Макроскопически* опухоль представляет собой инкапсулированный узел обычно 2—3 см в диаметре. Описаны казуистические случаи гигантских неврином, весивших несколько килограммов.

Микроскопически различают два типа неврином по Антони: невриномы типа А и типа В. Невриномы типа А построены из вытянутых клеток, формирующих ритмические фигуры в виде параллельных рядов, которые разделены гомогенной эозинофильной безъядерной зоной. Такие структуры получили название *телец Верокай*. Невриномы типа В тельца Верокай не формируют.

В них часто определяются миксоматозные участки, очаги ксантоматоза, порочно развитые сосуды, фиброз. Малигнизация неврином наблюдается редко, более типичны злокачественные невриномы (*неврогенные саркомы*) периферических нервов, характеризующиеся повышением митотической активности и кистозным строением.

Нейрофибромы на основании гистологических и биологических особенностей подразделяются на два типа: кожные нейрофибромы и плексиформные нейрофибромы. Кожные нейрофибромы локализуются в дерме или подкожной клетчатке, не имеют капсулы и построены из веретеновидных клеток. Стroma богата коллагеновыми волокнами.

Плексiformные нейрофибромы развиваются у больных нейрофиброматозом 1-го типа (болезнь Реклингхаузена).

Они нередко множественные, появляются, как правило, на волосистой части головы или на шее.

Микроскопически опухоль имеет миксоидное строение с небольшим числом клеток различной формы. Через опухолевый узел могут проходить аксоны.

Ультраструктурные и иммуногистохимические исследования подтвердили смешанное строение этой опухоли. Клетки неоплазмы имеют маркеры шванновских, периневральных и фибробластических элементов.

Болезнь Альцгеймера

- Болезнью Альцгеймера считают пресенильное (предстарческое) слабоумие или деменцию (от лат. *de* - отрицание, *mens, mentis* - ум, разум). Однако ряд авторов рассматривает болезнь Альцгеймера более широко, включая в нее не только пресенильное, но и сенильное (старческое) слабоумие, а также болезнь Пика. Предстарческая и старческая деменции, как и болезнь Пика, отличаются от других деменций, связанных с инфарктами мозга, гидроцефалией, энцефалитами, медленной вирусной инфекцией, болезнями накопления.

Пресенильная деменция характеризуется прогрессивным слабоумием у людей в возрасте 40-65 лет; если манифестация заболевания начинается после 65 лет, деменцию относят к старческой.

О болезни Пика говорят в тех случаях, когда имеется тотальное пресенильное слабоумие с распадом речи.

Болезнь Альцгеймера протекает с выраженным интеллектуальными расстройствами и эмоциональной лабильностью, при этом очаговая неврологическая симптоматика отсутствует.

Клинические проявления заболевания связаны с прогрессирующей общей атрофией мозга, но особенно лобных, височных и затылочных областей.

Этиология и патогенез.

Причина и развитие заболевания недостаточно ясны. Предполагали, что причиной заболевания является приобретенный дефицит ацетилхолина и его ферментов в структурах коры головного мозга. В последнее время показано, что клинические проявления болезни Альцгеймера связаны со *старческим церебральным амилоидозом*, который обнаруживают в 100% наблюдений.

В связи с этим наметилась тенденция рассматривать болезнь Альцгеймера как одну из форм церебрального старческого амилоидоза.