КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ КРАНИОФАРИНГИОМ

Алтыбаев Уйгун Учкунович - руководитель отдела нейроонкологии
Султанов Алишер Махмуджонович - врач нейрофизиолог
Юлдошев Жахонгир Зокиржонович - аспирант
Республиканский специализированный научно-практического медицинского центра нейрохирургии (Ташкент, Узбекистан)
Ачилова Гулрух Туркмановна- ассистент кафедры нейрохирургии
Ташкентский Педиатрический медицинский институт (Ташкент, Узбекистан)

Аннотация. *Краниофарингиома - доброкачественная внутримозговая опухоль (относят к I степени злокачественности по классификации ВОЗ). Она обычно состоит из большой массы плотной опухолевой ткани и кистозных полостей. Кисты содержат жидкость, богатую кристаллами холестерина. Частота - 0,5-2,5 новых случаев в год на 1 млн. населения. По данным G. Bunin общая частота краниофарингиом (КФ) составляет 0,13 на 100.000 детей ежегодно. Пик частоты краниофарингиом, по данным различных авторов, приходится на 7-14 лет и 50-74 года. Работа основана на результатах наблюдений над 318 больным с краниофарингиомами, находившихся на хирургическом лечении в Республиканском Научном Центре нейрохирургии МЗ РУз в период с 2016 по 2023 годы. Возраст больных колебался от 1,6 месяцев до 59 лет. Согласно данным наших наблюдений мы можем предположить, что краниофарингиомы головного мозга имеют свои особенности в зависимости от возраста, гистологических показателей и роста опухоли.*

Ключевые слова: *краниофарингиома, эндосупраселлярный, экстра-интравентрикулярный, интравентрикулярный*

KRANIOFARINGIOMALARNING KLINIK KO‘RINISHLARI

Altibayev Uyg‘un Uchqunovich - neyroonkologiya bo‘limi mudiri
Sultanov Alisher Maxmudjonovich - neyrofiziolog shifokor
Yuldashev Jahogir Zokirjonovich - aspirant
Respublika ixtisoslashtirilgan neyroxirurgiya ilmiy amaliy tibbiyot markazi (Toshkent, Uzbekistan)
Achilova Gulrux Turkmanovna - neyroxirurgiya kafedrasi assistenti
Toshkent Pediatriya tibbiyot instituti (Toshkent,Uzbekiston)

Annotasiya. *Kraniofaringioma – yaxshi sifatli (VOZ tasnifi bo‘yicha I darajali) miya ichida joylashgan o‘sma. U odatda zich o‘sma qismi va suyuqlik bilan to‘lgan kistozli bo‘shliqlardan iborat xajmiy massadan tashkil topgan bo‘ladi. Kistalar tarkibida xolesterin kristallari bilan boyitilgan suyuqlik mavjud. Kraniofaringiomaning uchrash tezligi – har yili 1 million aholiga 0,5–2,5 ta yangi holat. G. Bunin ma’lumotlariga ko‘ra, umumiy uchrash tez-tezligi 100 000 bolaga 0,13 holatdan to‘g‘ri keladi. Turli mualliflar ma’lumotlariga ko‘ra, kraniofaringiomaning eng ko‘p uchraydigan yosh davrlari 7–14 yosh hamda 50–74 yoshni tashkil qiladi. Ushbu ish 2016–2023 yillar davomida O‘zbekiston Respublikasi Sog‘liqni saqlash vazirligi Respublika Neyroxirurgiya Ilmiy Markazida jarrohlik muolajasi o‘tkazilgan 318 nafar kraniofaringioma bilan kasallangan bemorlarni kuzatish natijalari asosida tayyorlandi. Bemorlarning yoshi 1,6 oydan 59 yoshgacha bo‘lgan. Bizning kuzatishlarimizga asoslanib, kraniofaringiomalar yosh, gistologik ko‘rsatkichlar va o‘sma o‘sish xususiyatlariga bog‘liq ravishda o‘ziga xos xususiyatlarga ega ekanligini taxmin qilish mumkin.*

Kalit so‘zlar: *kraniofaringioma, endosuprasellyar, ekstra-intraventrikulyar, intraventrikulyar.*

CLINICAL MANIFESTATIONS OF CRANIOPHARYNGIOMAS

Altibayev Uygun Uchqunovich - head of the department of neurooncology
Sultanov Alisher Makhmudjonovich - neurophysiologist
Yuldashev Jakhogir Zokirjonovich - postgraduate student
Republican Specialized Scientific Practical Medical Center of Neurosurgery (Tashkent, Uzbekistan)
Achilova Gulrukh Turkmanovna - Assistant of the Department of Neurosurgery
Tashkent Pediatric Medical Institute (Tashkent, Uzbekistan)

Abstract. *Craniopharyngioma is a benign intracerebral tumor (classified as Grade I malignancy according to the WHO classification). It usually consists of a large mass of dense tumor tissue and cystic cavities. The cysts contain fluid rich in cholesterol crystals. The incidence of craniopharyngioma is 0.5–2.5 new cases per year per 1 million*

people. According to G. Bunin, the overall incidence of craniopharyngioma (CP) is 0.13 per 100,000 children annually. Various authors report that the peak incidence of craniopharyngiomas occurs at the ages of 7–14 years and 50–74 years. This study is based on observations of 318 patients with craniopharyngiomas who underwent surgical treatment at the Republican Scientific Center of Neurosurgery of the Ministry of Health of Uzbekistan from 2016 to 2023. The age of the patients ranged from 1.6 months to 59 years. Based on our observations, we can assume that craniopharyngiomas of the brain have distinct characteristics depending on age, histological features, and tumor growth patterns.

Key words: *craniopharyngioma, endosuprasellar, extra-intraventricular, intraventricular.*

Краниофарингиома - доброкачественная внутримозговая опухоль (относят к I степени злокачественности по классификации ВОЗ). Она обычно состоит из большой массы плотной опухолевой ткани и кистозных полостей. Бластоматозные ткани богато инкрустированы солями извести. Кисты содержат жидкость, богатую кристаллами холестерина.

Частота - 0,5-2,5 новых случаев в год на 1 млн. населения. По данным G. Bunin общая частота краниофарингиом (КФ) составляет 0,13 на 100.000 детей ежегодно (1). Пик частоты краниофарингиом, по данным различных авторов, приходится на 7-14 лет и 50-74 года (2,3).

Статистические исследования свидетельствуют о несколько более частом обнаружении краниофарингиом у взрослых, нежели у детей. Так, по M.G. Yasargil, из 144 наблюдавшихся им больных 48,6% были дети, а 51,4% взрослые. (4).

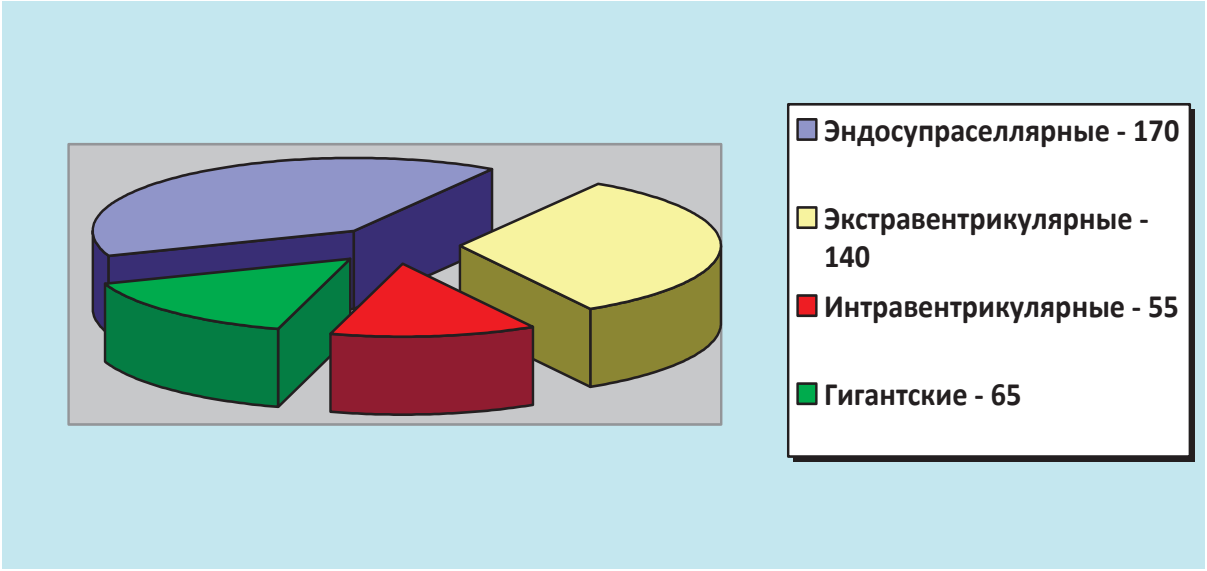
Руководящими признаками для распознавания краниофарингиом во всех вариантах их развития остаются: ранний возраст и медленное течение с обострениями, локализованные головные боли, повышение внутричерепного давления, гипофизарно-гипоталамические симптомы, нарушения зрительных функций, в особенности битемпоральные дефекты полей зрения, и, наконец, характерные тени кальцификации на рентгенограммах турецкого седла делают диагностику этих опухолей почти несомненной.

Материал и методы исследования.

Работа основана на результатах наблюдений над 318 больным с краниофарингиомами, находившихся на хирургическом лечении в Республиканском Научном Центре нейрохирургии МЗ РУз в период с 2016 по 2023 годы. Возраст больных колебался от 1,6 месяцев до 59 лет. По полу мужского –34 (47,9%), женского –37 (52,1%). В наших исследованиях преобладали дети - 26 (36,6,%) и лица молодого возраста 26 (36,6%) и вместе составляют 73,2 % наших наблюдений. Сроки наблюдения составили от 6 месяцев до 10 лет. Средний возраст пациентов на момент первичной операции составил 21,4 лет.

Все больные были подвергнуты полному комплексному обследованию: клинико-неврологическому, клинико-параклиническому, клинико-инструментальным и клинико-лабораторным методам. Клинический диагноз подтверждался обзорной и прицельной краниографией, КТ или МРТ головного мозга.

По локализации краниофарингиомы подразделялись на 4 группы эндосупраселлярные, экстраинтравентрикулярные, интравентрикулярные и гигантские. В работе использована топографо-анатомическая классификация краниофарингиом, разработанная в НИИ нейрохирургии им. Н.Н.Бурденко (Коновалов А.Н. с соавт.,1982). Все больные были распределены на 4 группы. Рис.1.



Как видно из рисунка в исследование чаше встречались краниофарингиомы эндосупраселлярной и экстраинтвентрикулярной локализации, что соответственно составляет 40,5% и 33,3% от общего числа больных, несколько меньше 13,1% интравентрикулярных и всего 8 (15,5%) гигантских краниофарингиом.

По размерам краниофарингиомы распределены согласно классификации M.G. Yasargil [4] он относит к маленьким опухоли размером менее 2 см, к средним 2—4 см, к большим 4—6 см и более 6 см — к гигантским. В наших наблюдениях краниофарингиомы по размерам распределились следующим образом. Половину всех наблюдений составили краниофарингиомы средних размеров 206 (49,2%), вдвое меньше опухоли больших размеров 63 (21,1%) и одинаково часто встретились маленькие и гигантские краниофарингиомы 58 (14%) и 65 (15,5%).

Результаты исследований.

За 7 лет в клинику РНЦНХ обратилось и установлен диагноз краниофарингиомы у 104 больных, это составляет 10,4 больных в год в Республике Узбекистан. Мы не имеем данных других стационаров страны, но в основном больные с краниофарингиомами направляются в наш Центр. Эта цифра несколько меньше мировых данных. Так по данным ВОЗ с населением 25 млн. краниофарингиомы должны встречаться от 12,5 - 62,5 случаев в год.

Мы определили время проявления клинических симптомов болезни до окончательного установления диагноза «Краниофарингиома» в зависимости от возраста больных. Табл.№ 1

Клинические проявления краниофарингиом в возрастном аспекте выявило следующие особенности: у детей краниофарингиомы проявляются клиническими симптомами в первые месяцы до установления диагноза 78 (61,5%) из 121 детей. И в течение первых 3 лет после появления клинических признаков диагностируются 72 (92,3%) краниофарингиом. Для лиц старших возрастных групп характерно установление диагноза в первые месяцы или в течение от 1 до 3 лет. Длительный анамнез у лиц старшего возраста. И вообще 87,3% краниофарингиом диагностируются в течение первых трех лет после появления первых клинических признаков. Пик частоты краниофарингиом, по данным различных авторов, приходится на 7—14 лет и 50-74 года [2,8].

Таблица 1.

Время проявления клинических симптомов болезни в зависимости от возраста

Длительность болезни	0-13 n=26	14-29 n=26	30-44 n=12	45-59 n=7	Всего n=72
Месяцы	16	9	5	3	33(46,4%)
1год	4	3	2	0	9 (8,4%)
1-3 года	4	9	4	3	20 (28,1%)
3-5 лет	1	2	0	0	3 (4,2%)
5-8 лет	1	3	0	0	4 (5,6%)
Более	0	0	2	1	3 (4,2%)

Учитывая, что клинически краниофарингиомы проявляются общемозговыми, офтальмологическими и эндокринными нарушениями.

Полученные данные указывают, что ведущими клиническими синдромами являются общемозговой 46,4% случаев, офтальмологический – 33,8% и эндокринный – 12,7%. В общем, эти 3 синдрома были ведущими у 66 (93,9%) больных.

Эти ведущие и другие встретившиеся синдромы анализированы в зависимости от возрастных, анатомо-топографических групп, и размеров опухоли. Таблица №2. *(прилагается, альбомный вариант листа)*

Обсуждение.

Краниофарингиомы у нас в стране диагностируются несколько меньше по сравнению с данными мировой статистики 10,4 случаев на 1 млн. населения по сравнению с 12,5 – 62,5. Но как мы отмечали, эти данные статистически не достоверны, так как мы располагаем данными нашего Республиканского Центра нейрохирургии. Возможно, выявляемость опухолей этой локализации по Республике выше.

Данные мировой статистики разноречивы в отношении встречаемости краниофарингиом в возрастном разрезе. В наших наблюдениях преобладали дети - 78 (18,6%) и лица молодого возраста 72 (17,1%) и вместе составили 73,2 % наших наблюдений. Соотношение по полу примерно равное, мужского – 47,9%, женского – 52,1%.

Нас интересовала длительность болезни. Вернее, мы хотели выявить время установления диагноза после первых клинических симптомов болезни в зависимости от возраста. У детей 61,5% в краниофарингиомы проявляются клиническими симптомами в первые месяцы до установления диагноза и в течении первых 3 лет после появления клинических признаков диагностируются 92,3% краниофарингиом. Длительный анамнез у лиц старшего возраста. И вообще 87,3% краниофарингиом диагностируются

в течение первых трех лет после появления первых клинических признаков. Это проявление носит двух пиковый характер в течение месяца и второй пик приходится в период от 1 до 3 лет. Пик частоты краниофарингиом, по данным различных авторов приходится на 7—14 лет и 50-74 года [2,8]. По нашим данным краниофарингиомы чаще диагностируются у детей и лиц молодого возраста.

Полученные данные позволили отметить некоторые особенности клиники краниофарингиом в возрастном аспекте. Так у детей ведущим в клинике был общемозговой синдром, что проявлялось синдромом внутричерепной гипертензии 42(53,8%) из 78 больных. Это объясняется тем, что у детей краниофарингиомы в основном были интравентрикулярной или экстраинтравентрикулярной локализации. Опухоли этих локализаций закрывают отверстия Монро, устье Сильвиева водопровода или сдавливают Ш желудочек вызывая окклюзионную гидроцефалию.

У лиц молодого возраста на первый план выходит офтальмологический синдром 30 (38,5%) из 76. Возможно, и у детей этот синдром мог выходить на ведущие позиции, но офтальмологическая диагностика в детском возрасте несколько затруднительна. У лиц старших возрастных групп в одинаковой мере проявляется общемозговой и офтальмологический синдром. Эндокринологический синдром наиболее выражен у лиц молодого возраста в 17 (63,6%) из 26 больных с ведущим синдром в клинике. Отмечаем, что синдром нарушения эндокринологических функций становится заметным в подросковом периоде и у и молодых. Ведущим в клиническом проявлении краниофарингиом малых размеров является эндокринный синдром, когда опухоль еще находится в полости турецкого седла у 21 (70%) больных их 30. Краниофарингиомы средних размеров проявляются офтальмологическим синдромом 16 (54,2%) больных и общемозговым 10 (34,2%) синдромом. В клинике больших и гигантских краниофарингиом ведущим является общемозговой синдром 60% и 81,8% случаев соответственно.

Выводы.

1.Выявляемость краниофарингиом, и особенно у детей в Республике остается недостаточной и требует повышения онкологической настороженности.

2.Краниофарингиомами страдают чаще дети и лица молодого возраста.

3.Характерными симптомами краниофарингиом являются общемозговой, офтальмологический и синдром эндокринных нарушений, имеющий свои особенности в зависимости от возраста. размера и локализации опухоли.

4.Ранняя диагностика современными нейровизуализационными методами повышает качество жизни прооперированных больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Bunin G. R. et al. The descriptive epidemiology of craniophar-yngioma // Ibid. - 1998. –Vol. 89, N 4. - P. 547-551.

2. Müller, H. L., & Schobel, H. P. (1998). Clinical manifestations and management of craniopharyngiomas. *Journal of Neurosurgery, 88*(4), 600–607.

3. Karavitaki, M., & Wass, J. A. H. (2005). Craniopharyngiomas: An update on clinical presentation, diagnosis, and management. *Clinical Endocrinology, 62*(1), 29–36.

4. Prodam, F., & Giampietro, P. (2012). Craniopharyngioma in adults: Clinical challenges and endocrine consequences. *European Journal of Endocrinology, 166*(2), 195–203.

5. Müller, H. L., et al. (2015). Craniopharyngiomas: Clinical presentations and long-term outcomes after treatment. *Neurosurgical Review, 38*(3), 329–337.

6. Adamson, C., et al. (2007). Craniopharyngioma in children: A clinical review. *Pediatric Neurosurgery, 43*(2), 107–116.

7. Kuhnen, C. M., et al. (2010). Pediatric craniopharyngioma: New insights in the management of an age-old disease. *The Lancet Neurology, 9*(6), 562–570.

8. CBTRUS: 1996 Annual Report. Chicago: Central Brain Tumor Registry of US, 1997.

9. Kramer S., Meadows A. T., Jarrett P., et al: Incidence of childhood cancer: experience of a decade in a population-based registry // J. Natl. Cancer Inst. — 1983. — Vol. 70. — P. 49-55.

10. Семенова Ж. Б. Гистобиология краниофарингиом и особенности течения заболевания. Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. — М., 2000.

11. Crotty T.B., Scheithauer B.W., Young W.F.Jr., et al. Papillary craniopharyngioma: a clinicopathological study of 48 cases // J. Neurosurg. - 1995. - Vol. 83, № 2. - P. 206-214.

12. Szeifert G.T., Sipos L., Horvath M., et al. Pathological characteristics of surgically removed craniopharyngiomas: analysis of 131 cases // Acta Neurochir. (Wien). - 1993. — Vol. 124, № 2-4. - P. 139-143.