

# НЕВРОХИРУРГИЯ

---

## ТОМ 2

### Отговорен редактор

чл.-кор. проф. д-р Николай Габровски, д.м.н.

### Редакционна колегия

проф. д-р Васил Каракостов, д.м.

проф. д-р Явор Енчев, д.м.н.

доц. д-р Иво Кехайов, д.м.

доц. д-р Илия Вълков, д.м.

доц. д-р Стефан Вълканов, д.м.

София • 2023



Издателство на БАН  
„Проф. Марин Дринов“

## Глава 21

# ГЛИОМ НА ЗРИТЕЛНИТЕ НЕРВИ

**Автори:** Милко Милев,  
Тома Спириев, Владимир Наков

### Използвани съкращения:

НФ-1 – неврофиброматоза I тип, болест на Реклингхаузен

МАРК – митоген-активирана протеинкиназа  
BRAF – ген на серин/треонин протеинкиназа  
B-Raf

MPT – магнитнорезонансна томография

КТ – компютърна томография

**Ключови думи:** глиом, зрителен нерв, хиазма, хипоталамус, педиатрична онкология, невроонкология

### УВОД

Глиомите на зрителните пътища и хипоталамуса са обособена група първични мозъчни туморни формации с общи епидемиологични, хистологични и генетични характеристики, присъщи на ранната детска възраст. Първичното ангажиране на основни функционални мозъчни зони (зрителни пътища с потенциално разпространение на тумора към диенцефалон), по-високата честота на заболяването при пациенти с неврофиброматоза I тип, както и понякога бавният растеж на тези тумори определят необходимостта от много точно прецизиране на диагностиката, скрининг методи, както и мултимода-

лен индивидуализиран подход при лечението на тези деца.

### ЕПИДЕМИОЛОГИЯ

Глиомите на зрителните пътища са характерни за детска възраст – средната възраст при поставяне на диагноза след широкото навлизане на МРТ диагностиката е между 3 и 6 години [1–3]. Те съставляват около 5–7% от интракраниалните тумори в детска възраст [4, 5]. Наг половината от случаите се диагностицират през първите 5 години от живота, а около  $\frac{3}{4}$  – през първото десетилетие [1, 5–9]. Типична е асоциацията на оптичните глиоми с неврофиброматоза I тип (НФ-1), като при около 15–20% от пациентите с НФ-1 биват откривани глиоми на зрителните пътища, докато при пациенти с оптични глиоми коморбидитета с НФ-1 варира широко между 10 и 70% (средно около 50%) от случаите според различни серии [1, 5, 10–12]. Около  $\frac{2}{3}$  от интракраниалните туморни формации при пациенти с НФ-1 са глиоми на оптичните пътища [13].

### ХИСТОЛОГИЧНИ И ГЕНЕТИЧНИ ХАРАКТЕРИСТИКИ

Глиомите на зрителните пътища са почти винаги нискостепенни тумори. Преобладаващата част от тях са пилоцитни астроцитомы (СЗО I степен), на второ място по честота се нарежда пиломиксоидният астроцитом (СЗО II степен) и много по-рядко – други типове нискостепенни първични тумори от глиалната (СЗО I и II степен глиоми) или невроналната клетъчна линия. Пиломиксоидният астроцитом се характеризира с по-лош клиничен ход, по-често хипоталамично ангажиране и дисфункция, по-висок риск за рецидив или дисеминация по ликворните пространства. Поради тази причина те се изолират като хистологични варианти в отделна подгрупа [14, 15].

Подлежащата причина за онкогенезата при болшинството спорадични пилоцитни астроцитомы е активация на МАРК сигнал-