

MUNI

## KAPITOLA DVANÁCTÁ

# NITROLEBNÍ NÁDORY

Neurologie II - FSpS

Jan Kolčava

Neurologická klinika FN Brno

MUNI



NEUROLOGICKÁ  
KLINIKA  
LF MU a FN BRNO

# Kazuistika

- 40 letý muž
- Během týdne vzniklá lehká levostranná hemiparéza a levostranná hemihypestezie.
- OA: HIV +
- Oční vyšetření: městnání na očním pozadí (OS – 2D, OD – 1D)

# Nitrolební nádory

## – Nitrolební nádory

- Intraaxiální (vycházející z mozkové tkáně)
- Extraaxiální (vycházející z okolních struktur)
- Metastázy

- *Paraneoplastické syndromy*

# Nádory

- **Nádor** (tumor, neoplasma, novotvar) - je soubor abnormálních buněk, které rostou nezávisle na organismu.
- Z **biologického hlediska** se nádorové buňky od zdravých liší větší schopností se množit a růst a porušenou schopností apoptózy (odumírání).

# Nitrolební nádory

- Neoplazmata lokalizovaná **intrakraniálně**.
- Vyrůstající **primárně z mozkové tkáně a okolních** struktur (mening, pochev kraniálních nervů), nebo do intrakraniálního prostoru **metastazující** či sekundárně **se propagující** z okolí.

# Obecná charakteristika

- **Maligní**

- Infiltrativní či invazivní růst, dediferenciace, polymorfie a vysoký počet mitóz.
- Tvorba patologických cév, poškození hematoencefalické či hematolikvorové bariéry.
- Metastazování do likvorových cest.
- Degenerativní procesy v nádoru (ischemie, krvácení), výrazný perifokální edém.
- **Pouze 1/3 intrakraniálních tumorů.**

- **Benigní**

- **Nádory CNS jsou však „maligní“ svou lokalizací** (lokalizace v prostoru ohraničeném kostěnou schránkou – vzestup tlaku – ireverzibilní poškození mozku a míchy).

# Další charakteristiky

- Zcela **výjimečně metastazují**.
- Výjimečně se **propagují mimo** nitrolební prostor.
- Časté metastazování orgánových malignit intrakraniálně.
  - Incidence nitrolebních metastáz je minimálně dvojnásobná než primárních tumorů.
- **Věková predilekce**
  - *Dětský věk*: častější primární intrakraniální nádory (až 20% maligních TU)
    - spíše infratentoriálně (2/3), jen několik typů tumorů
  - *Dospělí*: vzácné (2-3% maligních TU je intrakraniálně), častěji metastázy
    - většinou supratentoriálně (2/3)

# Příznaky a jejich patogeneze

- **Patofyziologie vzniku příznaků:**
  - zvýšení nitrolebního tlaku
  - fokální poškození mozkové tkáně (kompresí x infiltrací)
- **Zvýšení nitrolebního tlaku:**
  - z nárůstu objemu tumoru a mozkového edému (zejm. vazogenní), někdy z obstrukce likvorových cest (obstrukční hydrocefalus), event. z komprese či obstrukce venózních cest
- Iniciální příznaky Mohou být **dlouho izolované** u benigních pomalu rostoucích tumorů nádory jsou pak velkého rozsahu a obtížně chirurgicky řešitelné.
- **Klinická manifestace:**
  - **bolest hlavy** v noci či po probuzení
  - **zvracení** (často explozivní –náhlé, nečekané, bez nauzei)
  - arteriální hypertenze, bradykardie, poruchy respirace až zástava
  - edém papily
  - psychomotorická retardace, **psychické změny** (i jako fokální příznak)



# Fokální klinické příznaky

- Způsobené lokálním postižením funkce mozku (tlakem či infiltrací).
- **Závisí na lokalizaci nádoru.**
- **Parézy, senzitivní poruchy, poruchy řeči, zrakové poruchy, hypakuza, tinitus, ztráta čichu.**
- **Psychické změny**
  - Čelní (frontální) lalok - ztráta inhibice, pseudoeuforie.
  - Spánkový (temporální) lalok - nezralé emoční chování, bizarní myšlení.
- Fokální či sekundárně generalizované **epileptické záchvaty**
  - U 20-50% nemocných s mozkovým nádorem.
  - **Nejčastější první symptom!**
  - Epileptický záchvat fokálního charakteru vzniklý v dospělosti je vždy podezřelý z možnosti nitrolebního nádoru (nejčastěji gliomy, meningeom).

# Nitrolební nádory

## – Nitrolební nádory

- Intraaxiální (vycházející z mozkové tkáně)
- Extraaxiální (vycházející z okolních struktur)
- Metastázy

- *Paraneoplastické syndromy*

# Astrocytomy

- **Astrocytom** (gr. I-II) – infiltrativní, pomalu rostoucí nádor, pseudocysty
  - 10% primárních nitrolebních nádorů
  - dospělí hemisferálně (nejčastěji F a T lalok), děti v jiných lokalizacích
  - úvodní symptom často epileptický záchvat
  - průměrná doba přežití cca 5,5 roku, často recidivy, resp. rekurence-malignější formy
- **Anaplastický astrocytom** (astrocytom gr. III)
  - nejčastější lokalizace v hemisférách (méně v kmeni, mozečku, míše)
  - klinicky předchází difuzní symptomy a poté epileptické záchvaty
  - častá přítomnost nekróz, krvácení či rozpadových cyst
- **Glioblastoma multiforme** (astrocytom gr. IV)
  - společně s gr III tvoří 20% primárních nitrolebních nádorů
  - 6-7. dekáda
  - průměrné přežití 11-15 měsíců

# Ependymom

- Nádor z ependymálních buněk.
- Gr II nebo III (anaplastický).
- 5% všech gliomů
- Často lokalizované v míše.
- Léčba: neurochirurgická + následná radioterapie.

# Meduloblastom

- Rychle rostoucí **maligní** nádor u dětí (1. decenium).
- Tumor vycházející ze zárodečných neuroepitelových buněk.
- Lokalizace - **mozeček + strop 4. komory**.
- Implantační metastázy (do páteřního kanálu přes likvorové cesty).
- Eventuálně i metastázy mimo CNS (kosti, uzliny).
- **Klinická manifestace:** vzestup nitrolebního tlaku, mozečkové a kmenové příznaky.
- **Vysoce radio – i chemosenzitivní.**
- Při kombinované terapii (chirurgie + chemo a radioterapie) přežívá 5 let 2/3 dětí.

# Adenom hypofýzy

- z adenohypofýzy, nádory menší než 1 cm - mikroadenomy
- výskyt narůstá s věkem
- **Hormonálně aktivní (3/4) X neaktivní.**
- **Endokrinní poruchy:**
  - **Zvýšená produkce hormonů**
    - Prolaktinomy (60-70%, amenorhea, galaktorhea).
    - Somatotropní hormon (=růstový hormon).
      - 10-15%, klinicky akromegalie, gigantismus
    - ACTH (Cushingova choroba).
    - Ostatní jsou vzácné (TSH, gonadotropiny).
  - **Nedostatečná produkce hormonů (hypopituitarismus)**
    - hypotyreóza (↓TSH)
    - Addisonova choroba (↓ACTH)
    - amenorea (↓gonadotropních hormonů FSH a LH)
    - zpomalení růstu u dětí (↓STH)

# Adenom hypofýzy

- **Kompresie okolních struktur**
  - chiasma opticum – bitemporální hemianopsie
  - sinus cavernosus
  - třetí komora mozková, temporální lalok, šíření do zadní jámy
- **Bolesti hlavy**
- **Léčba:**
  - inhibitory prolaktinu
  - transsfenoideální mikrochirurgický přístup
  - kraniotomie z F přístupu (rozsáhlejší tumor)
  - radioterapie

# Lymfom mozku

- Primární CNS lymfom tvoří 1–2 % všech primárních mozkových tumorů.
- Jsou typem non-Hodgkinského lymfomu.
- Podstatně častěji u **imunokompromitovaných (HIV)**.
  
- Dobře odpovídá na imunosupresi a radioterapii.
  
- Po intenzivní imunosupresivní kúře (včetně kortikosteroidů) se nádor na kontrolním zobrazovacím vyšetření již nemusí prokázat.
  - Někdy se také z toho důvodu můžeme setkat s označením „**mizející tumor**“.
  
- Ke stanovení diagnózy je nutné histologické vyšetření z **mozkové biopsie**, které prokáže lymfoidní nádorové buňky.



# Nitrolební nádory

## – Nitrolební nádory

- Intraaxiální (vycházející z mozkové tkáně)
- **Extraaxiální (vycházející z okolních struktur)**
- Metastázy
  
- *Paraneoplastické syndromy*

# Vestibulární Schwanom

- Dříve „Neurinom statoakustiku“
- Z vestibulární části n. VIII (n. vestibulocochlearis) ve vnitřním zvukovodu.
- **Propagace do zadní jámy lební:**
  - oblast mostomozečkového koutu
  - komprimuje n. VII, V, IX, X, pons, prodlouženou míchu
- Nejčastějším iniciálním příznakem je **hypakúza** (75% případů).
- U 10% pacientů iniciálním příznakem tinnitus.
- Léčba chirurgická.
- U malých nádorů (méně než 3 cm) stereoradiochirurgie **gamanožem**.

# Meningeom

- Tvoří 15% primárních mozkových tumorů.
- Častěji postihuje ženy, po 5. deceniu.
- Jedná se o **benigní** nádor (ale maligní lokalizací).
- Často vícečetné, pomalu rostoucí, až enormní velikost.
- **Projevují se nejčastěji fokálními epileptickými záchvaty.**
- + **specifické topické syndromy** podle lokalizace:
  - Sylviova rýha
  - sulcus olfactorius
  - malé křídlo sfenoidální kosti
  - tuberculum sellae
  - mostomozečkový kout
  - páteřní kanál

# Nitrolební nádory

## – Nitrolební nádory

- Intraaxiální (vycházející z mozkové tkáně)
- Extraaxiální (vycházející z okolních struktur)
- **Metastázy**
  
- *Paraneoplastické syndromy*

# Nitrolební metastázy

- **Až 20% pacientů s maligním nádorem má meta do CNS!!!**
  - 1. Do lebky a dury
  - 2. Do mozku
  - 3. Leptomeningeální
- **DO LEBKY A DURY** – Ca prsu, prostaty, mnohočetný myelom
  - obvykle asymptomatické ev. komprese nerv. struktur nebo prorůstání do nich
- **DO MOZKU**
  - cca 10% meta nemá primárně známé origo
  - u 50% mnohočetné
  - 75% melanomů, 57% nádorů varlat, 35% CA plic
  - nejčastěji Ca plic (až 50%), Ca prsu, kůže (melanom), GIT (kolorektální Ca), ledviny
  - Průměrná doba přežití 6 měsíců
  - fokální příznaky x nárůst nitroleb. tlaku

# Leptomeningeální metastázy

- infiltrace měkkých plen + průnik do likvoru
- Ca prsu, plic, GIT, leukémie, lymfomy, maligní melanom
- meningeální syndrom
- postižení mozku, kraniálních nervů, míchy, kořenů
- **Mnohočetné oddělené příznaky postihující různé části nervových struktur.**
- vyšetření **likvoru**
  - zvýšení bílkoviny, pleocytóza (leukocyty), hypoglykorachie
  - nález maligních buněk
- MRI (často hydrocefalus)

# Nitrolební nádory

## – Nitrolební nádory

- Intraaxiální (vycházející z mozkové tkáně)
- Extraaxiální (vycházející z okolních struktur)
- Metastázy

- *Paraneoplastické syndromy*

# Nitrolební nádory – diagnostika

- **Zobrazovací vyšetření**
  - CT mozku (senzitivita 95%)
  - MRI mozku (senzitivita až 100%),
  - angiografie klasická či MRI (nádory cévní povahy, vztah k cévám)
- **Oční vyšetření**
  - vyloučení městnání na očním pozadí
- **Likvor**
  - záchyt nádorových buněk, kontraindikace u nitrolební hypertenze, u nádorů zadní jámy
- **Biopsie**
  - většinou stereobiopicky
- **EEG**



# Nitrolební nádory – dif. dg.

- Hematom – v případě prokrvácení tumoru.
- Expanzivní léze netumorózní povahy (absces, granulom, encefalitida).
- Benigní nitrolební hypertenze (pseudotumor mozku).

# Léčba nitrolebních nádorů

- **Chirurgická léčba** (mimo jiné stanovení diagnózy z histologického vyšetření).
- **Radioterapie** (ozáření celého mozku, fokální ozáření –stereotaktická radiochirurgie (gama nůž) –malé tumory do 4 cm – využití u metastáz, schwannomy n. VIII.
- **Chemoterapie** – v některých případech (leptomeningeální metastázy) se cytostatikum podává intratekálně.
- **Léčba symptomatická** – antiedémová (kortikoidy, osmодиuretika (Manitol), diuretika (Furosemid)), antikonvulziva, analgetika.

# Nitrolební nádory

## – Nitrolební nádory

- Intraaxiální (vycházející z mozkové tkáně)
- Extraaxiální (vycházející z okolních struktur)
- Metastázy

- *Paraneoplastické syndromy*

# Paraneoplastické syndromy

- Klinické projevy nádoru, které jsou přítomností nádoru podmíněné, ovšem manifestují se ve tkáni, ve které se nádor nenachází.
  - Častá neurologické manifestace.
  - Malobuněčný karcinom plic, karcinom prsu, ovaria a lymfom.
- 
- **Centrální nervový systém**
    - Encefalomyelitida
    - Mozečková degenerace
    - Limbická encefalitida
    - Extrapiramidové syndromy
  - **Periferní nervový systém**
    - Lambert-eatonův myastenický syndrom
    - Polyneuropatie
    - Zánětlivá či nekrotizující myopatie
    - Neuormyotonie
    - Stiff-person syndrom

# Nitrolební nádory

## – Nitrolební nádory

- Intraaxiální (vycházející z mozkové tkáně)
- Extraaxiální (vycházející z okolních struktur)
- Metastázy

- *Paraneoplastické syndromy*

**M U N I**

**Děkuji za pozornost!**