

Nádorová onemocnění CNS

Blanka Adamová

Neurologická klinika FN Brno

Definice nádorů CNS

- Neoplazmata lokalizovaná **intrakraniálně** nebo **intraspinálně**, vyrůstající primárně z mozkové či míšní tkáně a okolních struktur (meningy, pochev kraniálních a míšních nervů) nebo do intrakraniálního či intraspinálního prostoru metastazující či sekundárně se propagující z okolí.

Obecná charakteristika nádorů

- **Maligní** (infiltrativní či invazivní růst, dediferenciací, polymorfií a vysokým počtem mitóz buněk, tvorba patologických cév, poškození hematoencefalické či hematolikvorové bariéry, metastazováním do likvorových cest, degenerativními procesy uvnitř nádoru (ischemie, krvácení), výrazný perifokální edém) x **benigní**
- **Intraspinální a zejména nitrolební nádory jsou však „maligní“ svou lokalizací** (lokalizace v prostoru ohraničeném kostěnou schránkou – vzestup tlaku – ireverzibilní poškození mozku a míchy)
- Maligní nitrolební a intraspinální nádory výjimečně metastazují nebo se propagují mimo nitrolební či intraspinální prostor.
- Predilekční lokalizace primárních nitrolebních a intraspinálních nádorů
- Věková predilekce (dětský věk primární intrakraniální nádory častější, infratentoriálně)

Nitrolební nádory – obecná symptomatologie

- **Zvýšení nitrolebního tlaku** na podkladě nárůstu tumoru a mozkového edému (zejména vazogenní edém), někdy obstrukce likvorových cest (obstrukční hydrocefalus), komprese či obstrukce venózních cest – cefalea v noci či po probuzení, zvracení (často explozivní), arteriální hypertenze, bradykardie, edém papily, psychomotorická retardace, poruchy respirace až zástava.

Nitrolební nádory – obecná symptomatologie

- **Fokální příznaky** – způsobené lokálním postižením funkce mozku (komprese nebo infiltrace mozkové tkáně) - závisí na lokalizaci tumoru. Fokální epileptické záchvaty, parézy, senzitivní poruchy, poruchy řeči, zrakové výpadky...

Epi záchvat fokálního charakteru vzniklý v dospělosti je podezřelý z možnosti nitrolebního nádoru (nejčastěji gliomy a meningeom)

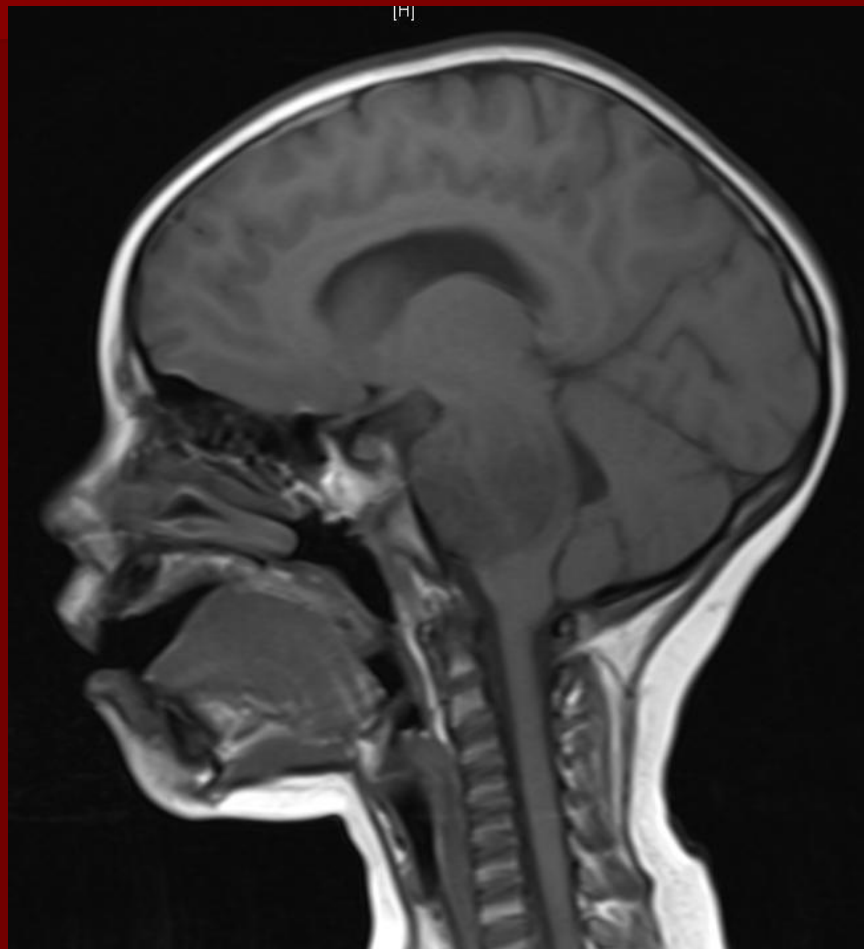
Nitrolební nádory – obecná symptomatologie

- **Celkové příznaky** – psychické změny (zejména u tumorů temporálního či frontálního laloku), generalizované epileptické záchvaty,..
- Pozor na podcenění iniciálních příznaků, které mohou být dlouho izolované (hypakuza, ztráta čichu, epi záchvaty, bolesti hlavy, psychické poruchy), u benigních pomalu rostoucích tumorů – nádory jsou pak velkého rozsahu a obtížně chirurgicky řešitelné.

Nitrolební nádory

- **Glioblastoma multiforme** (astrocytom gr. IV) a **anaplastický astrocytom** (astrocytom gr. III) – 20% primárních nitrolebních nádorů, nejčastější lokalizace v hemisférách. Často přítomnost nekróz, krvácení či cyst. Průměrná doba přežití po léčbě 12 měsíců.
- **Astrocytom** (gr. I-II) – 10% primárních nitrolebních nádorů, nejčastěji F a T lalok, úvodní symptom často epi záchvat, průměrná doba přežití cca 5,5 roku.

MRI mozku - gliom

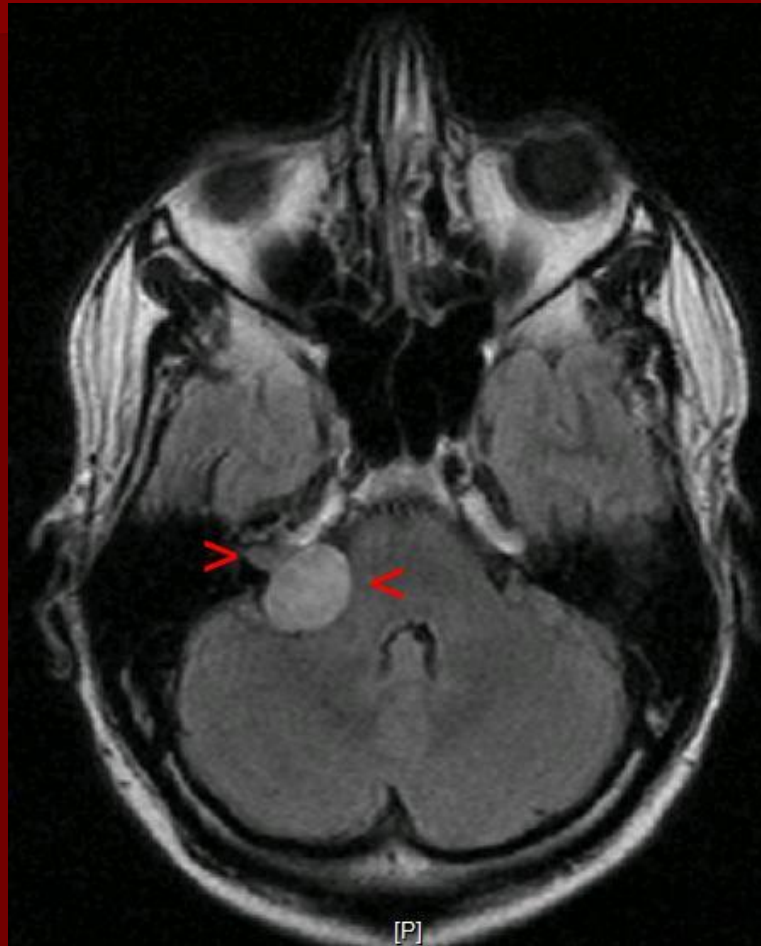


MRI bez kontrastu - sagitální, dítě 4 roky, gliom mozkového kmene

Nitrolební nádory

- **Schwannom n. vestibuli** (neurinom statoakustiku) – vyrůstá z vestibulární části n. VIII 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). Léčba chirurgická, u malých nádorů (méně než 3 cm stereoradiochirurgie gama nožem).

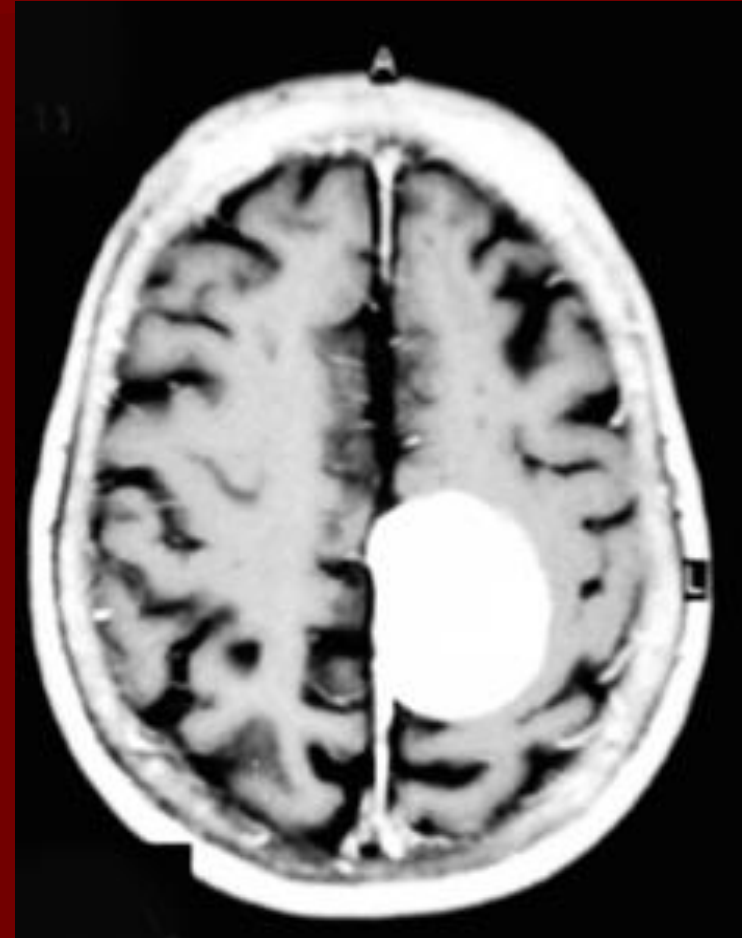
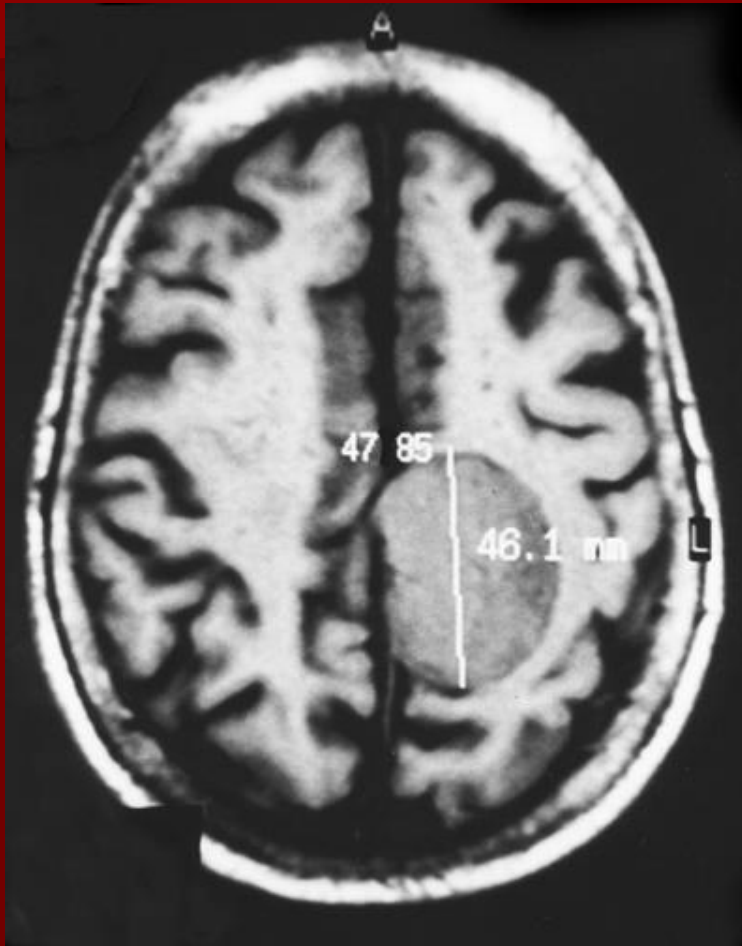
MRI – neurinom statoakustiku



Nitrolební nádory

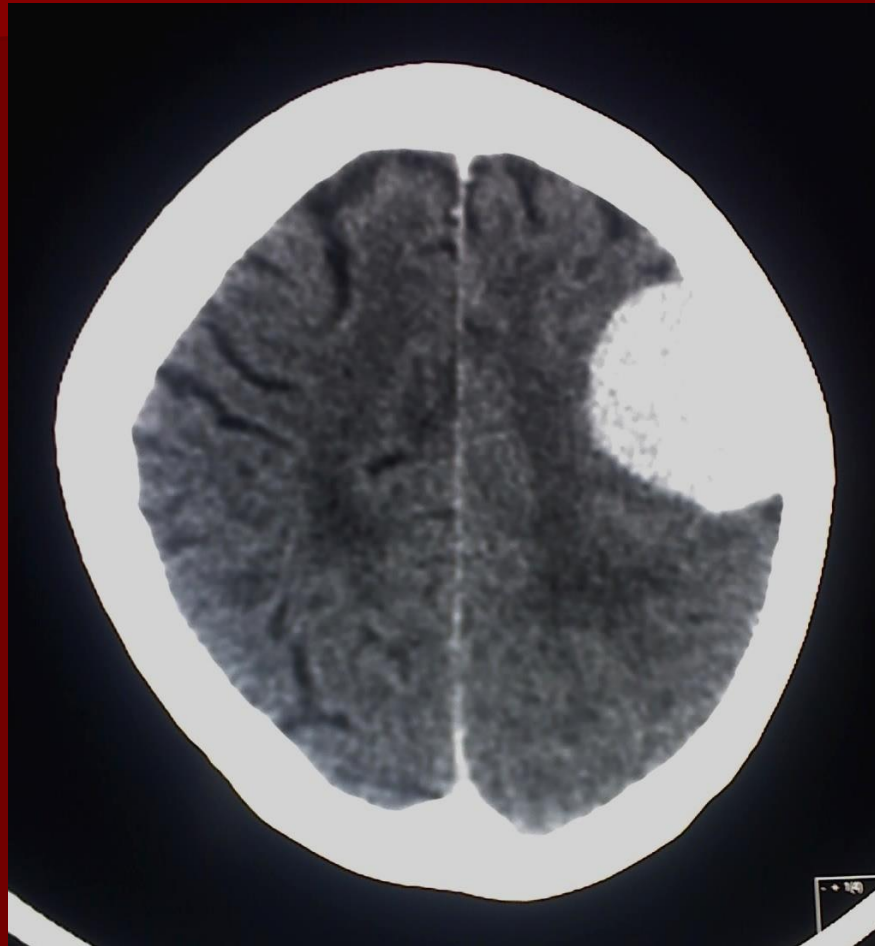
- **Meduloblastom** – rychle rostoucí nádor u dětí (1. decenium), lokalizace mozeček + strop 4. komory, implantační metastázy (do páť. kanálu přes likvorové cesty), vzestup nitrolebního tlaku, mozečkové a kmenové příznaky.
- **Meningeom** (po 5. deceniu), benigní nádor, 15% primárních mozk. tumorů, často enormní velikost, fokální epi záchvaty často první příznak.

MRI mozku - meningeom



MRI mozku bez kontrastu a s kontrastem, parasagitální meningeom

CT mozku - meningeom



CT mozku s kontrastem, meningeom

Nitrolební nádory

- **Adenom hypofýzy** roste z adenohypofýzy, výskyt narůstá s věkem, nádory menší než 1 cm- mikroadenomy.
- Endokrinní poruchy
 - nedostatečná produkce hormonů (hypopituitarismus – snížení TSH, ACTH, gonadotropních hormonů, STH – hypotyreóza, Addisonova choroba, amenorea, zpomalení růstu u dětí)
 - zvýšená produkce hormonů – prolaktinomy (60-70%, amenorhea, galactorhea), STH (akromegalie, gigantismus), ACTH (Cushingova choroba)
- Komprese okolních struktur (chiasma opticum – bitemporální hemianopsie, sinus cavernosus, 3. komora, temporální lalok, šíření do zadní jámy)
- Bolesti hlavy
- léčba - inhibitor prolaktinu (dopaminový agonista bromokriptin u prolaktinomů), stereoradiochirurgie gama-nožem, transsfenoideální mikrochirurgický přístup, kraniotomie z F přístupu (rozsáhlejší tumor), radioterapie

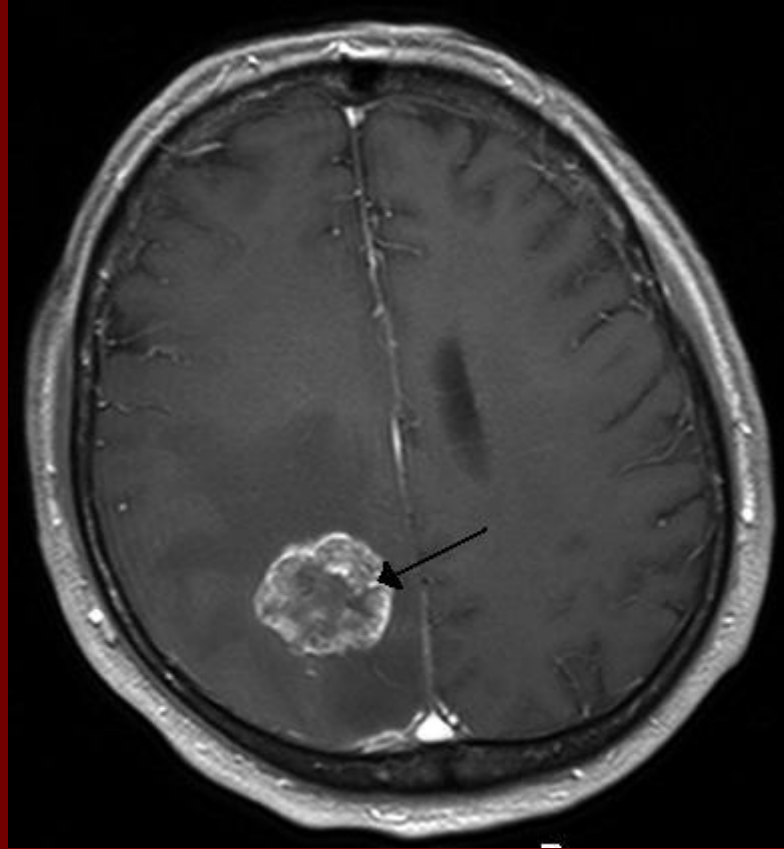
Nitrolební nádory

- **Primární mozkový lymfom** – prudký růst incidence (AIDS, imonodeficitní pacienti, dlouhodobá léčba imunosupresivy (transplantace)), lokalizace v kterékoli části mozku, jedno či víceložiskový, léčba ozáření (vysoce radiosenzitivní) a steroidy, chemoterapie, imunoterapie (rituximab), chirurgická resekce nemá efekt, často recidivy do roka.

Nitrolební nádory

- **Nitrolební metastázy** – časté (až 20% pacientů s maligním nádorem má meta do CNS)
 - Metastázy do lebky a dury – Ca prsu, prostaty, mnohočetný myelom
 - Metastázy do mozku – (cca 10% meta nemá primárně známé origo), nejčastěji Ca plic (až 50%), Ca prsu, kůže (melanom), GIT (kolorektální Ca), ledviny, meta jsou často mnohočetné. Průměrná doba přežití 6 měsíců.
 - Leptomeningeální metastázy – infiltrace měkkých plen + průnik do likvoru (Ca prsu, plic, GIT, leukémie, lymfomy, melanom), meningeální syndrom, postižení mozku, kraniálních nervů, míchy, kořenů – mnohočetné oddělené příznaky postižení různých částí nervového systému. Důležité je vyšetření likvoru – zvýšení bílkoviny, pleocytóza (leukocyty), hypoglykorachie, nález maligních buněk, MRI (často hydrocefalus).

MRI - mozková metastáza



T1 MRI s kontrastem, meta Ca plic, dx. mozková hemisféra

Nitrolební nádory - diagnostika

- Zobrazovací vyšetření – CT mozku (senzitivita 95%), MRI mozku (senzitivita až 100%), angiografie klasická či magnetická (nádory cévní povahy, vztah k cévám)
- Oční vyšetření – vyloučení městnání
- Likvor – záchyt nádorových buněk (např. u tumorozní meningopatie), kontraindikace u nitrolební hypertenze, u nádorů zadní jámy
- Biopsie – většinou stereobiopticky
- EEG

Nitrolební nádory – dif. dg.

- Hematom – v případě prokrvácení tumoru
- Expanzivní léze netumorozní 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 velmi účinné, osmodiuretika (Manitol), diuretika (Furosemid)), antikonvulziva, analgetika,...

Míšní (intraspinální nádory)

- Nádory uvnitř páteřního kanálu, vzácnější než nitrolební (15 % všech nádorů CNS)
 - Intramedulární – vyrůstají z míchy (5%)
 - Extramedulární
 - intradurální – vyrůstají z mening a míšních kořenů (40%)
 - extradurální – vyrůstají z páteře a epidurální tkáně (55%)
- Buď jde o nádory primární (vyrůstají ze struktur páteřního kanálu či páteře) nebo metastázy

Míšní dráhy

Motor and descending (efferent) pathways (red)

Pyramidal tracts

- Lateral corticospinal tract
- Anterior corticospinal tract

Extrapyramidal Tracts

- Rubrospinal tract
- Reticulospinal tracts
- Olivospinal tract
- Vestibulospinal tract

Sensory and ascending (afferent) pathways (blue)

Dorsal Column Medial Lemniscus System

- Gracile fasciculus
- Cuneate fasciculus

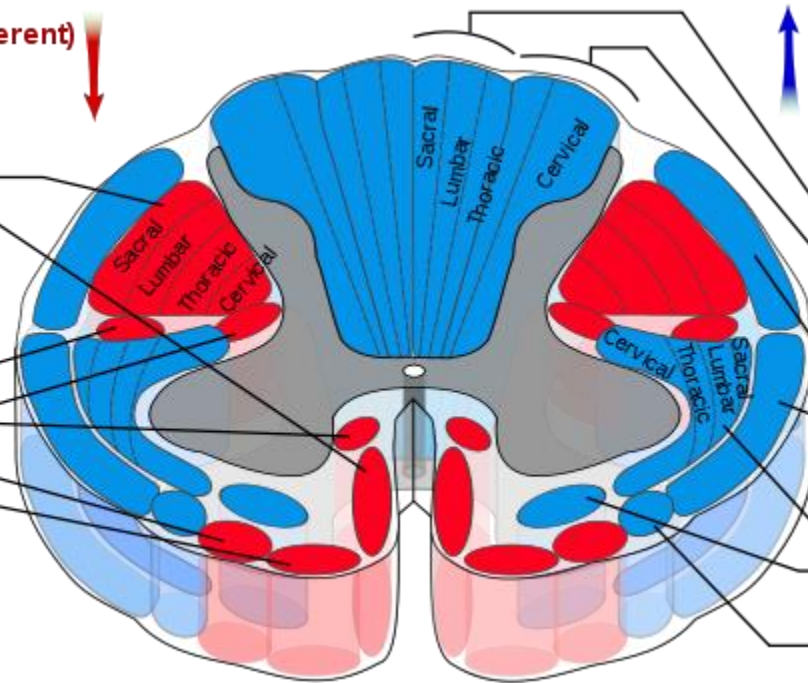
Spinocerebellar Tracts

- Posterior spinocerebellar tract
- Anterior spinocerebellar tract

Anterolateral System

- Lateral spinothalamic tract
- Anterior spinothalamic tract

Spino-olivary fibers



Obecná symptomatologie míšních nádorů

- Klinická manifestace je závislá na horizontální a vertikální topice míšního postižení

- Z hlediska horizontální míšní topiky rozeznáváme

Příznaky postižení dlouhých míšních senzitivních a motorických drah se manifestují kaudálně od postiženého segmentu (u senzitivních drah je cenným topickým příznakem)

Syndrom centrální šedi míšní – segmentální postižení předních rohů míšních a spinotalamického traktu v přední míšní komisuře (v několika postižených segmentech chabá paréza a disociovaná porucha citlivosti syringomyelického typu – postižení algického a termického cití na obou stranách v postižených segmentech)

Obecná symptomatologie míšních nádorů

- Syndrom hemisekce míšní (Brown-Sequard) – při jednostranném postižení míchy – pod místem léze na straně léze porucha hybnosti, porucha hlubokého cití, kontralaterálně porucha povrchového cití (teplo, chlad, bolest)
- Transverzální léze míšní – kompletní léze míchy – ztráta všech kvalit cití pod místem léze, porucha hybnosti - plegie
- Léze míšního kořene – bolest radikulárního charakteru, příznaky senzitivní (hypestézie), motorické (chabá paréza)
- Většina intraspinálních nádorů se manifestuje lokální spontánní bolestí a pokleповou bolestivostí obratle ve výši lokalizace nádoru (zejména u extradurálních metastáz) – bolest je často klidová a noční

Nejčastější intraspinální nádory

- Intramedulární nádory – ependymom (nejčastěji z filum terminale a míšního konu) a astrocytom (nejčastěji Th mícha) – pozvolný rozvoj příznaků
- Intradurální nádory
 - primární – neurofibromy (ze zadních kořenů míšních) a meningeomy (Th mícha) – pozvolný rozvoj míšní komprese, bolesti páteře (noční), kořenové příznaky (u neurofibromu)
 - leptomeningeální metastázy – postižení míchy a kořenů, často spojené s leptomeningeálními metastázami intrakraniálně

MRI TH-L páteře, meningeom



T1 MRI, intradurální extramedulární meningeom dolní Th páteře, komprese míchy

Nejčastější intraspinální nádory

- Extradurální nádory – převážně metastázy – zejména karcinom prsu, plic, prostaty, ledvin, myelom, lymfom. Až v 1/2 případů je metastáza první klinickou manifestací malignity. Většinou jde o hematogenní metastázu do obratlů se sekundární propagací do epidurálního prostoru. Manifestace – bolest lokální a radikulární, příznaky míšní komprese.

MRI páteře - metastázy



MRI TH-L p., vícečetné meta, komprese L2, T1 a T2

Diagnostika intraspinálních nádorů

- Nativní RTG – při metatázách do obratlů
- Magnetická rezonance – metoda volby
- CT
- Elektrofyzilogie – SEP
- Likvor – proteinocytologická disociace, cytologie likvoru – záchyt nádorových buněk

Léčba intraspinálních nádorů

- Chirurgické řešení - primární intradurální nádory (chirurgicky většinou dobře řešitelné), primární intramedulární nádory rovněž snaha o chirurgické řešení, extradurální metastázy – stabilizace páteře
- Symptomatická léčba – antiedémová, analgetika
- Radioterapie
- Chemoterapie