

A koponyaúr daganatos megbetegedései

Dr. Osztie Éva

A **koponyaúri daganatok** kivizsgálására sor kerülhet jellegzetes tünetek (epilepsziás rohamok, intracranialis nyomásfokozódás jelei) miatt vagy egyéb okokból (fejfájás, stroke, stb...) készült vizsgálaton jelentkező eltérés pontosítása céljából. Mindkét esetben a daganat kizárása vagy bizonyítása, illetve egyéb tumoros folyamatot utánzó eltéréstől való elkülönítése az elsődleges cél. Ebben a klinikum és a beteg életkorának figyelembevétele mellett a *lokalizáció*, a *morfológia* és a kontraszthalmozás részletes elemzése adja a legfontosabb támpontokat.

A lokalizáció és a morfológia jeletősége az intrakranialis daganatos betegségek vizsgálatánál:

Bizonyos eltérések csak meghatározott lokalizációban fordulnak elő, pl. a ductus craniopharyngeusból kiinduló craniopharyngeoma és a Rathke-tasak cysta a hátsó garatfal és a III. kamra vonala közötti sávban, de legtöbbször intra-suprasellarisan, a colloid cysta a III. kamra ventralis részében található, az epithelialis zárvány sejtekből származó dermoid és epidermoid a cisternák és subarachnoidealis terek mentén, valamint a primitív gerinchúrból eredő chordoma a dorsum sellae-től a coccyxig terjedő sávban fordulhat elő, leggyakrabban a clivusból indul ki. A germinoma a corpus pineale tájék tumora, de 20 %-ban a suprasellaris régióban, 5-6 %-ban a törzdúcokban vagy a thalamusban található, ill. subarachnoidealis szóródása is ismert.

Ugyanabban a régióban erősen eltérő a daganatok szövettani megoszlása gyermek- és felnőttkorban.

A primer intrakranialis daganatok megoszlása életkor szerint:

	<u>Gyermek</u>	<u>Felnőtt</u>
<u>Életkori csúcs:</u>	4-8 év A közp. idegr. a 2. leggyakoribb lokalizáció	40-70 év Az összes agydaganat 2/3-a (kb.25-33 % metastasis)
<u>Supratentorialis</u>	40-50% Astrocytoma (LGG) Craniopharyngeoma PNET, Germinoma, egyéb	80-85% Glioma (70%, 55-60% malignus) Meningeoma (15-20%) Lymphoma (gyakorisága nő)
<u>Infratentorialis</u>	A1 (30%), Medullobl., agytörzsi glioma, ependymoma	Extra-axialis (schwannoma, meningeoma, epidermoid, lipoma)

Az extra-axialis daganatok nagyrészt jóindulatúak (kivétel: lymphoma, metasztázis), halmozásuk intrinsic eredetű, saját vérrellátottságuk függvénye, míg az állományi daganatoké elsősorban a vér-agy gát sérülés következménye. Ennek ellenére a halmozás nem jelez egyértelmű malignitást, bár a korábbi vizsgálatnál nem halmozó daganaton belül új halmozás megjelenése általában malignizálódásra utal. A nem kezelt gliomák centrumában nem vagy foltosan halmozó necrosis kialakulása szintén progresszióra utal (a kezelt eltérésekben ez a terápia hatásosságát jelzi). A jóindulatú daganatokban a necrosis létrejötte a tumorsejtek és az

erezettség szaporodási/növekedési arányának eltolódásából ered, nem jelez rosszindulatú elfajulást. A méisztartalom bizonyos daganatfajtákra (craniopharyngeoma, oligodendroglioma, ependymoma) kifejezetten jellemző, míg másokban nem fordul elő. A bevezetés előfordulása is eltérő gyakoriságú az egyes daganatfélésekben, pl. melanoma metasztázisban kifejezetten gyakori, ependymomában és malignus gliomákban sem ritka.

A betegség kimenetelét befolyásoló, radiológiailag igazolható eltérések közül kiemelendő a liquor útján történő tumorszóródás, a multiplicitás, a corpus callosum infiltrációja, valamint a mély állományi struktúrák, illetve a centrális régió érintettsége.

A szóródásra hajlamos elsődleges agydaganatok közé tartoznak a medulloblastoma, az ependymoma, a germinoma, a lymphoma, valamint ritkábban a plexus papilloma, a pilocytas astrocytoma (A1), a ganglioglioma, a glioblastoma és a megrepedés útján szétszóródó dermoid. A medulloblastoma szóródási hajlama 50% körüli, ezért ennél a szövettani típusnál a teljes neuraxis kontrasztos vizsgálata kötelező, de E3 esetén, valamint szóródásra utaló klinikai tünetek mellett is szükséges.

Bizonyos szövettanilag jóindulatú daganatok a környező képletek infiltrációja révén nem távolíthatók el teljes terjedelmükben, így recidíva hajlamuk az átlagosnál jóval magasabb, térszűkítő hatásuk és biológiai viselkedésük révén malignusak. Ilyenek a gyermekkori infiltratív agytörzsi gliomák, a chiasma-hypothalamus gliomák és a craniopharyngeomák. A környező struktúrák kompressziója miatt is szükség lehet egyébként jóindulatú daganatok eltávolítására, pl. a hormonálisan általában inaktív hypophysis macroadenomák esetében a chiasma érintettsége gyakori.

A multiplicitás (pl. haemangioblastoma) mellett meg kell említeni a multifokális fogalmát is, melyet malignus gliomák, elsősorban glioblastomák esetében használunk, egymással látszólag vagy valóban nem érintkező, többgócú halmozó eltérés jelentkezésekor. A malignus gliomák közül kiemelendő még a gliomatosis jelensége is, amikor az érintett félteke nagyrésze infiltrált, sőt előfordul az ellenoldali félteke részleges érintettsége is, miközben a daganat halmozása általában mérsékelt fokú, kis kiterjedésű, esetleg többgócú.

A primer agyi lymphoma szintén gyakran többgócú, általában a mély agyi struktúrákat érinti, jellemzője a sejtdússág, mely a CT-n hyperdenzitást, az MR-en T2 hypointenzitást okoz, emellett nem ritka az agyidegek mentén a subarachnoidealis terjedés kialakulása sem.

A gliomák malignitási fokát a WHO beosztás grade I-IV. skálán határozza meg, melyek közül astrocytomák esetén az első benignus szövettani és viselkedésű daganatfélése, általában még residualis daganat esetén sem progrediál, ezzel szemben a grade II-IV. astro- és oligodendrogliomáknál gyakran egy jól követhető, radiológiai jelekkel is kísért progresszív skálát képvisel. Több daganat esetében ismert az a jelenség is, hogy gyermekkorban az éretlen sejtekből álló elváltozás malignusabb viselkedésű, mint a felnőttkori, kiérett sejtekből felépülő daganat, ezt a beosztásban altípus névvel jelöljük, pl. adamantinoid és papillaris craniopharyngeoma. Ezekben az esetekben radiológiailag is eltérő a daganat megjelenése, a felnőttkori craniopharyngeoma szerkezete és halmozása is szolid, a gyermekkori formára nagyon jellegzetes meszesedést nem tartalmazza. Medulloblastoma esetében az idősebb gyermekek érettebb, jobbindulatú daganata cranio-lateralisabb helyzetű, állományi, mivel a kiindulású szolgáló sejtek a IV. kamra velum medullarejától ebbe az irányba vándorolnak a fejlődés során.

A daganatok differenciál diagnosztikája:

Az egyéb eredetű elváltozásoktól való elkülönítés gyakran okoz nehézséget, pl. az egyformán gyűrűs halmozás formájában megjelenő glioblastoma, metasztázis és tályog esetében, miközben ez a beteg szempontjából létfontosságú, mivel tályog esetében a minél korábbi kezelés a beteg teljes gyógyulását eredményezheti. Az egyre gyakrabban előforduló primer

agyi lymphoma, toxoplasmosis vagy tumefaktív SM eltérő kezelést igényel, mint a hasonló megjelenésű daganatos megbetegedések, így a radiológus felelőssége, hogy felvesse ezen eltérések lehetőségét a képi megjelenés alapján, majd további vizsgálatokkal az elváltozás kórismézése lehetővé váljon. Ebben a modern MRI módszerek is segítséget nyújtanak, pl. tályog esetében a DWI típusos gátlás jeleit mutatja, lymphoma gyanújában a CT vagy MR a célzott biopsia kivitelezésében nyújt segítséget.

A népbetegségnek számító *stroke* hátterében kb. 5 %-ban állhat daganatos megbetegedés is. Az elkülönítésben a szerkezet, az oedema, a bevérzés és a halmozás jellegének, a térszűkület időbeli változásának, valamint az érellátási terület határának megítélése segít. Daganatok esetében a szerkezet elmosódott, az oedema kesztyűujj-szerű, az idő múlásával fokozódik, a halmozás – ha van – foltos, szabálytalan, nem gyralis jellegű, a kóros jeleltérés az érellátási területek határát nem tartja. A bevérzés jellege is eltérő:

Benignus vérzés stroke-ban:

- A vérzés korának megfelelő jelintenzitások
- Időben egyenletes felszívódás
- Szabályos, teljes ferritin, haemosiderin szegély
- Chr. stádiumban az oedema és a térszűkület teljes megszűnése

Intratumoralis bevérzés:

- Heterogenitás (oedema, tu., necrosis, rávérzések)
- Elhúzódó felszívódás (eltérő oxigén-ellátottság)
- Hiányzó vagy szabálytalan haemosiderin szegély
- Állandó vagy növekvő oedema és térszűkület, azonosítható tu. részletek

A *gyulladásos elváltozások* differenciálása korai fázisban csak az MR megjelenés alapján nem lehetséges, az MR spektroszkópia előbbre vihet, kétséges esetekben a biopszia biztosítja a diagnózist. A cerebritis kb. 2 héttel a folyamat indulása után bekövetkező beolvadása után a DWI segít a differenciálásban. A multiplex, gyűrűsen halmozó gyulladásos eredetű laesiók metasztázistól való elkülönítése okoz gondot, ebben az esetben az anamnesis mellett a halmozás jellege segíthet, pl. fali nodulusok a cysticercosis cystáiban. A neuroborelliosis csak akkor kerül időben felismerésre, ha gondolunk rá és a szerológia igazolja.

Az *intrakraniális metasztázisok* a felnőttkori daganatok egyharmadát teszik ki, bárhol előfordulhatnak, az állománytól az agyhártyákon át a kamrákig, illetve a bázis és boltzati csontokig. Leggyakrabban a véráram útján a subcorticalis régióig jutnak, ahol mikroembólusként elakadnak és gyors epicentrikus növekedésnek indulnak, ezért kezdetben gömb alakúak, majd a centralis romló vérellátás miatt necrotizálódnak, a kezdeti szolid formából gyűrűs jellegűvé válnak. Általában intenzív halmozást mutatnak, ödémát generálnak és multiplexek. A bevérzés nem ritka, főként a melanomák, a vese és a colon karcinómák áttétei hajlamosak a vérzésre. A melanoma áttétek natívan is gyakran jelgazdagok, mivel a melanin T1 rövidülést okoz. Elkülönítésben a főként gyulladásos/fertőzőes eredetű multiplex gyűrűs megjelenésű elváltozások okoznak nehézséget, amennyiben primer daganat és fertőzés sem ismert az anamnesisben.

Meningealis carcinomatosis esetén a diffúz agyhártya érintettség megjelenése hasonló a primer agydaganatok meningealis szóródásához.

Minden esetben figyelembe kell venni, hogy a képalkotó eljárások még viszonylag típusos megjelenés mellett sem nyújtanak biztos szövettani diagnózist, csak kisebb vagy nagyobb valószínűséggel közelítik meg a lehetséges eltéréseket!

A műtét előtti kivizsgálásban fontos a sebész számára az artériák és vénák/sinusok befogottsága, a sinus infiltrációjának mértéke, a chiasma érintettsége, az intraventricularis terjedés, kamralezáródás, acut hypertensio kialakulásához vezető kamrakompresszió észlelése, illetve transsphenoidalis behatolás szándéka esetén a sinus pneumatizáltsági fokának meghatározása és zajlóban lévő gyulladás kizárása, mert ezek a műtét tervezését jelentősen befolyásolják. Az artériák befogottsága a műteti vérzésveszély kockázatát jelentősen emeli, a vénás szinuszok teljes oclusiója a tumor teljesebb eltávolítását teszi lehetővé, míg a részleges elzáródás sérülés esetén vérzéses vénás infarktuszok kialakulásához vezethet.

A preoperatív kivizsgálásban szintén nagy jelentőségű a modern MRI technikák alkalmazása, mivel ezek segítségével megközelíthető a daganatok dignitási foka, a környező szövetek funkciója, az idegpályák dislokációja vagy befogottsága, az erezettség-mikrocirkuláció mértéke, valamint információk nyerhetőek a szöveti összetételről is.

A dignitás a PWI, DWI és MRS alkalmazásával közelíthető meg. A relatív agyi vértérfogat egyenes, míg az ADC értékek fordított arányban állnak a daganat malignitási fokával. A vértérfogat emelkedését a malignus tumorok neovascularizációja magyarázza. A sejtdús daganatok esetében gátolt a diffúzió, ezt elsősorban a lymphomák, a malignus gliomák és a PNET/medulloblastoma esetében észlelhetjük. Az MR spektroszkópia segítségével az idegsejt, sejtmembrán, anyagcsere-indikátorok értékeinek és arányainak változásából tudunk következtetni a dignitásra, meghatározhatjuk a biopszia számára a valószínűleg legmalignusabb daganatrész helyét és megtervezhetjük a mintavétel útját az érkepletek és a funkcionálisan létfontos agyterületek kikerülésével.

A funkcionális MR vizsgálatok lehetővé teszik a daganatot határoló szövetek működésének feltérképezését és ezzel a beszéd, mozgás és egyéb vizsgálható funkciók megőrzését az érintett terület megkímélésével a műtét során. A diffúzió tenzor képalkotás az idegpályák követhetőségével szintén a műteti tervezést segíti.