Nerbio-sistema zentraleko tumoreak

L. Galdos

SARRERA

Loues-ek, 1774ean, garuneko tumoreei buruz lehen tratatua plazaratu zuenez gero, asko idatzi da honetaz. Baina, Cushing izan zen mende honen hasieran hastapen neurokirurgikoak lehenengoz ezarri zituena. Dandy-k ere, bere ikasle izandakoak, aurrerapen handia eman zion neurokirurgiari; berak asmatu bait zituen bentrikulografia eta pneumoentzefalografia, gaur egun, Tomografia Axiala Konputarizatua (T.A.K.) aurkitu zenez geroztik bazterturik egon arren. Egas Moniz-ek ere neurorradiologia aurrerarazi zuen, angiografia asmatuz. Lehenbizi pneumoentzefalografiarekin osatu bazen ere, gaur egun, odol-hodien malformazioak eta beraiekin erlazionaturik dagoen hainbat eritasun-patologia aztertzeko tresna bihurtu da. Halaber, Erresonantzia Magnetiko Nuklearra (E.M.N.) aipatu beharra dago; bera izan bait da neurorradiologiaren azkeneko ekarpenetan inportanteenetarikoa, T.A.K-aren iraultzaren ondotik. E.M.N-ri esker, alde batetik, NSZko tumoreak errazago diagnostikatzen dira. Batez ere orno-muinak detektatzeko sentsibilitatean irabazi da. Baina, besteak beste, ezin ukatu gaur egun, askotan NSZko tumoreen bukaera heriotza dela. Horrek ez du esan nahi aurrerapenei esker, alegia, anestesia, teknika mikrokirurgiko eta estereotaxikoan (garuneko biposian batez ere) erradioterapian, kimioterapian, egoera ilun hau ere aldatu ez denik.

Neuropatologiari dagokionez arazo batzuk oraindik ez direla gainditu esan genezake; astrozitomaren histopatologia definitzeko batez ere, mende honen hasieran, Bailey-k lehenengo hastapen klinikopatologikoak jarri zituenetik. Gertatzen dena honakoa da: parametro histopatologikoak ez daudela beti erlazionaturik, ez zinetika tumoralarekin, eta ez gaixoen biziraupenarekin. Baina badirudi arlo honetan etorkizun itxaropentsuaren aurrean gaudela; biologia molekularraren garapenari esker, irizpide funtzionalak osa bait ditzakete, histopatologikoen osagarri gisa erabiliz. Adibidez, onkogene biriko batzuek (V.sis, V-MYC) gaitasuna omen dute hainbat gliomaren gaiztotasuna detektatzeko. Halaber antigorputz monoklonalek eta baita hazkunderako faktore batzuek ere, T.G.F. alfak alegia, irizpide histopatologikoek baino sentsibilitate handiagoa erakutsi omen dute, astrozitomaren potentzial proliferatiboa definitzeko.

Beraz, etapa berri baten aurrean gaude; astrozitomak sailkatzeko irizpide morfologiko eta funtzionalak erabiliko bait dira, pronostikoaren ebaluazioa hobetuz, bizi-kalitatea eta luzapena lortzeko.

EPIDEMIOLOGIA

NSZko Tumore primarioen % 85, garezurbarnekoak dira eta % 15 berriz ornobarnekoak. Gehiengoa astrozitomek osatzen dute, glioblastomak barne, % 31 direlarik. Baina garunekoak soilik kontutan hartuz gero, gliomak % 41 dira eta garezurbarneko meningiomak % 17. Orno-muineko tumore gehienak hiru motakoak dira, neurinomak edo neurofibromak, meningiomak eta gliomak (ependimomak batez ere).

Intzidentzien emaitzetan ikusten den aldakortasuna, materiala hautatzean erabiltzen diren irizpide desberdinengatik izaten da, zati batean bederen. Horregatik, diagnostiko patologikoak erabiltzen badira, meningiomaren tasa handiagotu egingo litzateke; aurkikuntza nekropsiko gisa agertzen bait dira hainbat tumore onaire bezala.

Halaber, metastasiak kontutan hartuz gero, asko handiagotuko litzateke garuneko minbiziaren hilkortasunaren kopuru osoa.– Adibidez, EEBBetan 1983an minbiziak eragindako heriotz tasaren arabera (400.000 guztira), 12.000tik (NSko tumore primarioak) 80.000ra (metastasiak barne) igotzea eragin zuen.

Diagnostiko tekniken aurrerapenak NSZko minbiziaren intzidentzia handiagotu egin du. Igoera hau batez ere mendebaldeko lurraldeetan ikusi da, batezbeste % 40koa izan delarik. Horregatik egongo da desberdintasuna nonbait intzidentzi tasetan lurralde aurreratuen eta atzeratuen artean. Adibidez, Nigeriakoa 100.000:1 da, EEBBetako Rochester-koa, berriz 100.000:15,8. Baina aipatu ditugun faktoreak, tumoreen intzidentzien gorakada esplikatzeko bakarrak izango ez direnez, ikerketa epidemiologiko berrien beharrean gaude bere osotasunean dena argitzeko.

ETIOPATOGENIA

NSZko tumore primarioen biologia kontutan hartzen badugu, lehenengo arazoa neoplasiaren definizioa da; hainbat sasi-tumore ezagutzen bait da, itxuraz garuneko tumoreen portaera erakutsi arren (bai agerpen klinikoan zein histologikoan) garapenaren akatsetan oinarriturik egon eta bizitza guztian aldaketa gutxi erakusten dituztelarik. Hamartomak jarriko genituzke adibide moduan.

Baina beste kasu batzuetan hamartomaren eta neoplasiaren artean ia ez da ezberdintasunik nabaritzen. Esate baterako, astrozitoma zerebelosoak, garun-enborreko eta nerbio optikotako astrozitoma bipolarrak, Von Hippel-Lindau-ren kiste zerebelosoak eta teratoma pinealak izango lirateke adierazgarrienak. Azkenik, aipaturiko bi motako lesioak, Von Recklinghausen-en neurofibromatosiak eta tuberosi esklerosoak dituzte.

NSZko tumoreen jatorria jakin ez arren, zenbait faktore etiologiko desberdin aipatzen dira; adibidez, aurrez edukitako buruko traumatismoak, infekzioak, eritasun metaboliko zein sistemikoak, toxikoak (agente kartzinogenikoak eta batez ere nitrosaminak eta hidrokarbonoak) eta erradiazioak. Baina, hauetan, agente birikoak eta erradiazioak izango dira zalantzan jartzen ez diren bakarrak. Halaber, genetikaren garapenari esker hainbat kromosomopatia detektatu da garuneko tumore batzuetan. Adibidez, gliomaren eta meningiomaren 22. kromosoma gutxi agertzea. Adinak, herentziak eta sexuak ere garuneko tumoreen biologian parte hartzen dute. Meduloblastomak, espongioblastoma polarrak (astrozitoma piloideak) eta pinealomak 20 urtez azpitik azaltzen dira eta meningiomak eta glioblastomak berriz, 50 urte inguruan izaten dira usuago. Halaber, badakigu erretinoblastomak, neurofibromak eta hemangioblastomak herentziarekin zerikusi handia dutela. Azkenik, glioblastomak gizonezkoen artean nagusitzen badira ere, meningiomak, emakumeen artean dira ugariago.

Orain arte esandakoak kontutan hartuz gero, oinarrizko bi hastapen jarriko genituzke, NSZko tumoreen patogenia argitzeko modukoak:

1) Teoria histogenikoa, enbriologian oinarritua, eta

2) Desdiferentziazio-teoria, gaur egun oro har gehien onartzen dena hain zuzen ere; elementu helduak neoplasiko bihurtzen direla defendatzen duena, alegia. Beraz, teoria honen arabera, anaplasia ez litzateke diferentziatugabeko egoera primarioa izango; elementu helduen eraldaketaren ondorio baizik.

PATOLOGIA

1926ean, Bailey eta Cushing izan ziren gliomak lehenego aldiz sailkatu zituztenak. Autoreen ustez, neoplasia astrozitiko fibrilarrak, astrogliaren garapen enbriologikoen espektro berbera erakusten zuten, espongioblastotik astroblastoen bidez astrozitora igaroz. Ildo honi jarraituz, sailkapena honela geratuko litzateke: astrozitomak, astroblastomak eta espongioblastoma multiformeak (gero gliobastomak).

Baina 1949an, sinplismoa gainditu nahian, Kernohan-ek Broders-ek Mayo Klinikak kartzinomak sailkatzeko erabilitako kontzeptuak aplikatu zituen astrozitomak sailetan banatzearren. Pronostikoa beraz, mailaren arabera jarriko litzateke (I-etik IV-ra) anaplasia, hau da, aurkikuntza morfologikoak, portaera biologiko gaiztoaz elkartzea aztertuz. Aldaketa morfologikoak hauek dira: zelulen pleomorfismoa, zelularitatea handiagotzea, ekintza mitotikoaren hazkundean desdiferentziazioa, estromaren erreakzio anormala, odol-hodien ugalketa eta azkenik, nekrosia. Urte batzuk geroago, 1979an alegia, K.J. Zülch-ek, Osasunerako Mundu-Erakundearen (OME) babesean atera zuen NSZko tumoreen sailkapena, enbriogeniaren eta anaplasiaren irizpideak kontutan hartuz eta, batez ere neurokirurgiaren beharrei aurre egiteko. Baina gliomari dagokionez, mailaren arabera pronostikoen irizpideak jartzea ez da erraza, zeren alde batetik tumoreen zati bat ez bait da guztien errepresentagarri eta, bestetik zelula mistoen populazioari maila jartzea zaila izaten bait da eta azkenik, portaera klinikoaren eta ezaugarri patologikoen artean ezberdintasunik kusten bait da. OMEren sailkapenaz geroztik hainbat proposamen aztertu dira. Alegia, astrozitomak hiru taldetan banatzen dituzte: astrozitomak, astrozitoma anaplasikoak eta glioblastoma multiformeak taldeetan.

GARUNEKO TUMOREEN KLINIKA

Garezurbarneko tumoreak ematen dituzten sintomak ez dira normalean egitura neurologikoak zuzenean inbaditzeagatik sortzen; beste hainbat mekanismoren bitartez baizik. Hona hemen mekanismoak:

1) Garezurbarneko presioen igoera.
2) Edema basogeniko lokala.
3) Etendura.
4) Zelularen leku aldaketa. Bere garrantzia dauka hau jakiteak, zeren, alde batean kokaturiko zeinu faltsu asko (adib., seigarren bikotearen paralisiak, traktu kortikoespinaleko zeinuak, etab.) aipaturiko mekanismoengatik sortzen bait dira.

Tumoreek, hasieran bederen, sintoma nabarmenik ematen ez badute ere, gero hazkundeaz hiru erakoak banatuko genituzke, ezaugarri histopatologikoekin baino lekutasunarekin zerikusi handiagoa dutelarik. Hauek dira hiru erak:

1) Garuneko funtzioen narriadura orokorra; buruko minak edo krisi epileptikoak izaten dituztenak.
2) Garezurbarneko hipertentsioa azaltzen dutenak.
3) Garezurbarneko tumoreen sindrome espezifikoak erakusten dituztenak.

1) GARUNEKO FUNTZIOEN NARRIADURA OROKORRA, BURUKO MINAK EDO KRISI EPILEPTIKOAK DITUZTENAK

Diagnostikoa, kasu hauetan, ez da erraza izaten; sintoma zehaztugabeak bait dituzte gaixoek. Behar ez den suminkortasuna, emozio-ahultasuna, inertzia mentala, ulermen-akatsak, ahaztealdiak, gizarte-portaeran axolagabetasuna, iniziatibarik eza, eta abar izaten dira inportanteenetakoak. "Astenia psikomotorea" ere esaten zaio eta askotan sintoma hauetaz, asko dakiten pertsonak bakarrik konturatzen dira. Halaber, kokatzeko baliorik eduki ez arren, kasu hauetan, tumoreak, substantzia zuriko lobulu frontaleko, tenporaleko eta gorputz kailosoetako asoziazio-zuntz luzeen

sistemetan kokaturiko gliomak izaten dira. Buruko minak, lehenengo asteetan espezifikoak ez izan arren, normalean gauean edo esnatzean sortzen dira, inguruko odol-hodien distortsioaren bidez gauzatzen direlarik. Geroagokoa berriz, garezurbarneko etenaren bitartez gertatuko da, bekozian eta garondoan kokatzen delarik, mina gero eta sakonagoa, handiagoa, zanik.

Gorakoak eta buruko minak elkarturik joaten dira gehienetan eta asuagoak izaten dira atzeko hobiko tumoreetan.

Krisi epileptikoak sor daitezke, beste sintomak baino beranduago edo askoz ere lehenago. Hala gertatzen da astrozitoma, meningioma eta oligodendrogliomarekin.

Glioblastoma multiformeak, astrozitomak, oligodendrogliomak, ependimomak, kartzinoma metastasikoak, meningiomak eta garuneko linfoma primarioak dira aipaturiko sintomak ematen dituzten garuneko tumoreak.

) **Glioblastoma multiformea:**

Datu batzuen arabera garezurbarneko tumoreen % 20 hartzen dute, gliomaren taldekoek % 55 eta helduen garun-hemisferioko gliomak berriz, % 90. Gizonezkoengan intzidentziak, emakumezkoena bikoiztu egiten du, bilateralak %50 eta multizentrikoak % 3-6 direlarik.

Zenbait tokitan glioblastomaren ordez, IV. mailako astrozitoma izenatzen dute, Kernohan-en sailkapenari jarraituz. Dena den, inork ez ditu alde histopatologiko honen ezaugarriak zalantzan jartzen; alegia:

Gaiztotasun handia.

Diferentziatutako zelulen proportzio eskasa eta odol-hodien aldaketa eta hemorragia.

Ehunen nekrosia. Hain zuzen ere, nekrosia agertzea, ezaugarri bakarra izango litzateke astrozitoma anaplasikotik ezberdintzeko (gogoratu lehen aipaturiko sailkapena, OMEkoaz geroztik agertutakoa).

Scanner-ak erakusten dituen ezaugarri garrantzitsuenak hauek dira: hipodentsitatea lokalizatua, masa eragina eta kontrastez eraztun gisa erakartzen duen irudia. Kasu gutxitan (% 4ean), odoljarioen irudia ere ikusten da, bapateko hasiera klinikoa duelarik eta beraz diagnostiko klinikoa oztopatuz; garuneko odoljario ez-tumoralekin ezberdintasunak bilatzea ez bait da erraza izaten.

b) Astrozitomak:

I. eta II. mailako astrozitomak NSZko gliomen % 25-30 dira, garunean edo orno-muinean koka daitezkeelarik (batez ere, garun, zerebelo, hipotalamo, nerbio optiko, kiasma eta enborrean). Garun-hemisferioetako astrozitomak normalean 30 edo 40 urtekin azaltzen dira eta bestelako tokietan are eta lehenago.

Garuneko astrozitomak izaera sarkorra dute, astiro hasten direlarik. Batzuek hutsuneak betetzeko joera dute, baina beste batzuk, zuri-griskarak dira; trinkoak, nahikoa hodirik gabekoak eta substantzia zuri normalarekin diferentzia nabarmenik erakusten ez dutenak. Kaltziodunak izaten dira eta orduan T.A.K.ren bidez detektatzen dira, glioblastomak ematen dituen antzeko beste ezaugarri batzuen artean.

Pronostikoari buruz, lehenengo hiru mailetako gaiztotasuna erakusten dutela esan genezake. Lehenbizikoa astrozitoma polizitikoek osatzen dute, gehienak zerebeloko astrokistikoak eta nerbio optiko eta infundibuluko gliomak direlarik (% 10ek, 20 urte baino gehiagoko biziraupena du). Bigarren maila, astrozitoma fibrilar, protoplasmiko eta gemistozitikoek osatzen dute, hauetan gaiztotasun handiena hirugarrenek erakusten dutelarik. Azkenik, astrozitoma anaplasikoa gelditzen da. Biziraupena, kirurgia eta erradioterapia jarri eta gero, bost urtekoa izaten da. Datu batzuen arabera, diferentzia nabarmenik ez da ikusten II. eta III. mailakoen artean.

c) Oligodendroglioma:

Oligodendrozitoetatik eratorritako tumore hauek garezurreko gliomen % 5,7 osatzen dute. Gizonezkoen eta emakumezkoen arteko proportzioa 2:1ekoa da. Kiste txiki enkapsulatu bezala agertzen dira gehienetan, kaltzioa barnean dutela. Nekrosia ere badute eta erdiak mistoak izaten dira

(astrozitoma-oligodendroglioma). Tumoreen toki ohizkotan substantzia zuriaren sakonean kokaturik eta edema gutxi erakusten dutelarik.

Astrozitomarekin gertatzen den bezala, erdiak baino gehiagok krisi epileptiko partziala edo orokortua du. Proportzio berean kaltzioa agertzen da T.A.K.ean. Erradioterapiaz tratatuz gero kirurgiaren ondoren bost urteko biziraupena lortzen da.

d) Ependimoma:

Garezurbarneko gliomen % 5 dira, baina umeengan proportzioa handiagotu egiten da. Diferentziatutako zelula ependimaletatik eratorrriak, beste tumore-mota batzuk baino konplexuagoak omen dira, orno-muineko filus terminalisen izan ezik inon agertzen ez diren mota mixopapilomatosoak identifikatzen direlarik. Gehienetan, IV. bentrikuluan, garunean eta eskualde lunbosakroko orno-muinean kokatzen dira. Sintomatologiaren aldakortasuna lokalizazioaren araberakoa da.

Beraz IV. bentrikulukoek garezurbarneko hipertentsioa emango dute (geroago aipatuko dugu zehatzago) eta garunekoek berriz, epilepsia edo fokalitateren bat izango dute, orain arte aipaturiko tumoreen antzera.

e) Meningiomak:

Tumore onberenak dira, garezurbarneko tumoreen % 15 osatzen dute, eta beren intzidentzia, hirurogeitamargarreneko hamarkadan handiagotu ten, emakumeengan proportzioa bikoiztu egin delarik. Meningiomaren atorria oraindik zalantzazkoa izan arren, zelula araknoidaletan sortua dela iste da. Garuneko ehunetatik oso ondo diferentziaturik daude, plaka- edo obulu-itxura azalduz. Mikroskopioan azpimota desberdin asko ikusten da, estromaren ezaugarrien arabera. Kokatze arruntenak Silviano eskualdea, goiko gainazal parasagitala, lobulu frontalak, parietalak eta ildo olfatoioak izaten dira. Aldiz, esfenoide hezurra, tuberculum sellae, zerebeloko goiko gainazala, angelu ponto-zerebelosoa eta orno-muina gutxiagotan.

Meningioma txikiak, diametroa 2 cm baino txikiagoa dutenak, adineko ertsonen autopsietan agertzen dira, sintomarik eman gabe. Oso astiro haz-

ten direnez, diagnostikoa ezarri arte lehenengo sintomak agertu eta 10-15 urte igaro daitezke. Are gehiago, sintomarik ez duten neurri handiko meningiomak ere ikusi ahal izan dira T.A.K.ean. Hemen aurkezten diren ohizko alterazioak hauek dira: kontrasterik gabeko azterketan, eragindako masa gehienetan isodentsoa izatea eta kontrastearekin berriz, dentsitate handiko irudi homogenoa izatea, tumore guztia jasoz. Arteriografian, tumore oso baskularizatua ikusten da ("blus" deritzana), askotan arteria inudea meningea izaten delarik. Tratamendua, erauzketa kirurgikoa da. Tumorea, osorik erauzteko aukera izanez gero (konplikaziorik gabe lokalizazioa kontutan hartuz), pronostikoa ona da.

f) Garuneko linfoma primarioa:

Nahiz eta urte askotan sarkoma histiozitiko, zelula erretikularren sarkoma edo mikroglioblastoma izendatua izan, gaur egun, inmunohistokimikari esker (alegia, B linfozitoen moduko erreakzioa duela ikusi denez geroztik), linfoma gaiztoa deitzen zaio. NSZko edozein tokitan agertzen da eta multifokala ere izan daiteke, askotan gliomarekin nekez diferentziatzen delarik.

Glioblastomaren antzeko eboluzio klinikoa izaten dute; epe motzera batez ere. Normalean pertsona helduen gaixotasuna izaten da. T.A.K.ean, brentrikulu-inguruko dentsitate handiko masa bat edo gehiago kontrasteak homogenoki jasotzen dituela ikusten da. Diagnostiko histologikoa ezartzeko biderik egokiena, biopsia esterotaxikoa da. Eritasun hau sufritzen dutenak egoera larrian dauden pertsonak dira batez ere. Adibidez HIESak jotakoak, inmunitatea murrizten duten drogak hartzen dituztenak, giltzurrun-trasplantatea egindakoak eta baita Epstein Barr-en birusak eta Mikulicz-en sindromeak jota daudenak ere. Halaber, badirudi intzidentzia handiagotuz doala. Berez biziraupen motz hau (bi urte baino gutxiagokoa) erradioterapiak eta dexametasonak luzatzen dute.

g) Kartzinoma metastasikoa:

Garezurbarneko tumore sekundarioetan metastasikoak dira, hain zuzen ere, sarritan aurkitzen diren bakarrak, lokalizazioaren arabera hiru eredu osatzen dituztelarik.

1) Duramater eta garezurrekoak.
2) Garunekoak.
3) Garezur-ornoetako meningeetakoak (Kartzinomatosi meningeoa).

Bularreko eta prostatako metastasiak eta mieloma anitza dira lehen ereduko gehienak, baina garezurbarneko oinaldean kokaturikoek bakarrik dute sintomatologia. Bigarren eredukoak, hedapen hematogenoagatik iristen dira garunera eta minbizien jatorrizko ehunaren zerrenda, gehienetik gutxienera jarrita, honela geratuko litzateke: birika, bularra, melanoma, urdail-hesteetako traktua (hestelodia eta ondestea bereziki), giltzurruna eta azkenik behazun-xixkua, gibela, tiroidea, barrabila, umetokia, obulutegia eta pankrea. Halaber, zerrenda honetaz gain, kartzinoma batzuek gaitasun berezia dute burmuinean metastatizatzeko; adibidez, melanomen % 75ak, barrabiletako tumorren % 57ak, bronkioetako kartzinomen % 35ak. Sintomatologia, glioblastomek azaltzen dutenaren antzekoa da, baina azpimarratu beharra dago tumore batzuek hemorragiko izateko joera dutela eta, hain zuzen ere, bapateko klinika ematen dutela. Korioepiteliomak, melanomak eta birika eta giltzurruneko kartzinoma-mota batzuek dute gaitasun hau. Baina enbolismo tumoralek, endokarditis marantikoaren bidez ere eman dezakete bapateko klinika. T.A.K eta E.M.N. dira diagnostikoa lortzeko biderik egokienak, batez ere kontrastearekin oso irudi adierazgarriek ematen dituztelarik.

Tratamenduari dagokionez, erradioterapia (profilaktikoa edo ez-profilaktikoa), kortikoideak eta kimioterapiaz gain, erauzketa kirurgikoa baliagarria izan daiteke kasu batzuetan; toki estrategikoetan kokaturik ez dauden metastasi bakarrentzat batez ere, baldin eta tumore primarioa eta metastasi sistemikoak kontrolpean badaude.

Azkenik, zelula tumoralak % 4etan meninge eta bentrikuluen bidez sakabanatzen dira, kartzinomatosi meningeoa osatuz eta gehienak bularreko, birikako eta urdail-hesteetako adenokartzinoma, melanoma eta umeen leuzemia direlarik.

h) Leuzemia, linfoma sistemikoa eta N.S:

Gaixo leuzemiko guztien herena leptomeninge, garezurbarneko eta orno-muineko nerbio-sustraiak sarturik agertzen dira autopsietan. Orno-muineko eta zaldi-isatseko konpresio estradurala da linfomaren konplikaziorik arruntena. Tratamendua erradioterapia eta kirurgia izan daitezke. Aipatzekoa da angioendoteliomatosi gaiztoa ere; izen hau zelula mononuklear neoplasikoak odol-hodien barnean proliferatzen dutelako ematen zaio. Halaber, kartzinoma primarioa ezagutu ez arren, linfomaren portaera erakusten du, azterketetan inmunologia erabiltzen denean.

2) GAREZURBARNEKO HIPERTENSIOA DUTENAK

Hainbat kasutan, tumoreari zor zaizkion lehenengo sintomak garezurbarneko presioa handiagotzeak ematen dituenak izaten dira. Hauek hain zuzen ere: bekoki eta garondoko aldizkako buruko mina, gauean esnarazten duena, gorako proiktiboak, buruko baldartasuna, ibilera ez-egonkorra, esfinterraren kontrolik eza eta papiloedema. Benetan, gaixoak egoera larrian jarriko dituzten sintomak dira. Baina gaixoak dudarik gabe gerezurbarneko gunea betetzen duen lesioa duen ala ez jakin nahi badugu, antzerako sintomatologia ematen duen hainbat eritasunetatik ezberdindu egin beharko dugu. Alegia: garezurbarneko hipertentsio onairea edo "psedudotumor cerebral", entzefalopatia hipertentsiboa, biriketako eritasun iraunkorra hiperkapnia eta hipoxiarekin, meningitis iraunkorra edo araknoiditis eranskorra eta akueduktuko estenosia, durako sinuen eta burmuineko benen tronbosia, hainbat endokrinopatia (tumore adrenala, Adison-en eritasuna, hipoparatiroidismoa) A bitaminaren sobera, terapia Tetrazklinarekin, terapia Kortikoideekin.

Beste batzuk berriz, kokaturiko pseudotumore bezala izenda daitezke. Adibide gisa kiste araknoideoak, supra eta infratentorialak jarriko genituzke.

·okalizaziorako benetako eta gezurrezko zeinuak

Lehen aipaturiko sintoma eta zeinuak, tumoreak lokalizatzeko ez dira ›aliagarriak izaten; garezurbarneko toki desberdinetako tumoreek sintoma ›erdinak ematen bait dituzte (hidrozefaliaren eraginez batez ere). Baina, :orionez, zalantza klinikoak gainditzeko biderik egokiena, dudarik gabe, :.A.K. da.

Garezurbarneko presioaren igoera ematen duten tumoreak hauek dira: neduloblastoma IV. bentrikuluko ependimoma, zerebeloko hemangio- ›lastoma, pinealoma, III. bentrikuluko kiste koroidea eta kraniofarin- ;ioma.

) Meduloblastoma

Azkar hazten den tumore enbriologiko hau, umeen bermis zerebelosoko tzeko aldetik sortzen omen da, sarritan IV. bentrikulua butxatzen duelarik. 'umore solidoa da eta inguruko garuneko ehunetik ondo diferentziatuta 4 ta 8 urte bitarteko umeengan sortzen da. Gaixoa distraitu bihurtzen da, tengabeko gorako eta goizeko burukominak dituela. Gero, berriz, ibilera z-egonkorra, bertigoa eta azterketa neurologikoan papiledema azaltzen ira. Oso erradiosentikorra da eta kirurgiaz 5 urteko biziraupena lor daiteke.

Neuroblastomek antzerako histologia dute, guruin adrenaletan sortzen ira eta NSZan metastatizatzen dutenean gune estradurala betetzen dute. olimioklonoak eta opsaklonoak konplikatzen dute gaixotasuna. Helduen aruneko neuroblastoma, bakanagoa eta onaireagoa da.

) Ependimoma eta IV. bentrikuluko papiloma

Ependimomak, bentrikuluen hormetatik sortzen dira, % 79 IV. bentri- ılukoak direlarik. Gaztengan intzidentzia handiagoa da, gizonezkoengan nakumezkoengan halako bi izanik. Diagnostikoa ezarri edo finkatu baino hen, sintomaren iraupena bi urtekoa izaten da. Tratamendua, kirurgia, 'radioterapia eta batzuetan bentrikulutik peritoneora deribazioa jarri :harra izaten dute, hain zuzen ere hidrozefaliaren arabera.

c) Hemangioblastoma zerebelosoa

Von Hippel Lindau-ren eritasunarekin erlazionatzen dute. Erretinako angioma erants diezaiokegu, ohizko beste sintomei sindrome klinikoa osatzeko. Gaixo askok, polizitemia dute, tumoreak landutako faktore eritropoietikoaren bidez. Herentzia gainartzailea oso ezaguna da. Angiografiak oso ezaugarri bereziak erakusten ditu: bat edo bi zentimetroko odol-hodi txikiak pakete-mordoen itxura hartuz. Orno-muinean badute loturarik siringomieliarekin eta halaber giltzurruneko zelularen kartzinoma izan daiteke konplikazio bat. Dena den, erauzketa kirurgikoarekin sendatu egiten da gehienetan.

d) Pinealoma

Hasieran, pinealomak zelula pineal enbrionarioetan oinarritzen zirela uste bazen, gaur egun, hainbat mota desberdinetakoak ezagutzen dira. Adibidez, germinomak, pineozitomak, teratomak eta gliomak lokalizatzeko zeinurik ezaugariena, Parinaud-en sindromea izaten da, hau da, gora begiratzeko zailtasuna eta betseinak zabaltzea, akomodazioarekin bai eta argiarekin erreakzionatzen ez dutelarik. Diagnostikoa T.A.K. bidez egiten da. Kirurgia, erradioterapia eta shunt bentrikulu-peritoneala erabiltzen dira neurri ezberdinetan; azkenenkoa batez ere (hidrozefaliagatik hain zuzen ere), kirurgikoak gutxienak izaten direlarik.

e) Kiste koloidea eta III. bentrikuluko hainbat tumore

Kiste koloidea III. bentrikuluko aurreko aldean kokatzen da. Pertsona helduek bakarrik edukitzen dute eritasun hau, nahiz eta kongenitoa izan.

III. bentrikuluko taponamenduak, hidrozefalia butxatzailea ematen du. Eta esandakoaren ondorio gisa, posizioaren aldaketak eragiten duen burukomin balbularra aipatuko genuke; tumore hauen sintoma adierazgarrien bihurtzen bait da. Gehienetan, tratamendu egokiena shunt bentrikulu-peritoneala izaten da. Kraniofaringiomak, plexo koroideoetako papilomak eta ependimomak eman ditzakete sintoma berberak.

Kraniofaringioma (Kiste epidermoide supraselarra Rathke-ren poltsa edo hipofisi-hodiko tumorea, adamantinoma, ameloblastoma)

Tumore kongenitoa da, ustez Rathke-ren poltsako zelularen hondarretik sortua delarik.

Zela turkiarraren gainean kokaturik dagoenez, kiasma optikoa presio-.tzen du eta III. bentrikuluraino iritsi daiteke. Kaltziodunak direnez, erra-ografia sinplean eta T.A.K.ean % 70 agertzen dira. Gaztetan sarriago ıten da eta garezurbarneko hipertentsioaz gain, ikusmena ere galtzen nen dute (kiasma optikoko lesioaren ondorioz, hain zuzen ere). Diagnos-:oa T.A.K.aren bidez lortuko da eta tratamendu kirurgikoa egokia izaten gehienetan.

GAREZURBARNEKO TUMOREEN SINDROME ESPEZIFIKOAK DITUZTENAK

Orain arte tumoreak diagnostikatzeko erradiologiaren protagonismoa ısi badugu ere, T.A.K.arena batez ere, kasu hauetan, hainbat sintoma es-zifikok (lokalizazioari zor zaizkionek) eskainiko lukete diagnostiko kli-coa ezartzeko bidea eta, beraz, T.A.K. eta E.M.N. diagnostiko hori baiez-zeko tresna huts bihurtuko lirateke. Garezurbarneko sindrome berezi riek ematen dituzten tumoreak hauek dira: kraniofaringiomak, neuroma ustikoak eta angelu ponto-zerebelosoko hainbat tumore, adenoma pitui-ioak eta zela turkiarraren zabaldura ez-neoplasikoak, esfenoideko eta o olfatorioko meningiomak, nerbio optiko eta kiasmako gliomak, glioma ntinoak eta kordoma eta hezur azpiko hainbat tumore suntsitzaile.

Neuroma akustikoa

Noizbehinka neuroma akustikoa Von Recklinghausen-en neurofibroma-iari lotuta omen dago. Alde batekoa denean helduen gaixotasuna izaten eta bi aldeetakoa berriz (herentzia autosomiko gainjartzailea erakusten te), gazteena; 21 urtetik beherakoena, hain zuzen ere. Baina, ohizko ıroma akustikoa helduen tumore bakarra izaten da. Halaber, bostgarren

eta seigarren hamarkadan izaten omen da ugariago eta sexuen nagusitasunik ez da nabaritzen. Lehenengo sintomak gorreria progresiboa eta bertigoa izaten dira. Geroago, aurpegiko paresia eta sentikortasun-galera azaltzen dira, eta ondoren sindrome zerebelosoa. Barruko entzunbidea zabaldu egiten da X izpietan, eta T.A.K.ean, berriz, kontrastez betetzen den masa bat (angelu ponto-zerebelosoan kokaturikoa) ikus daiteke. Batez ere angelu ponto-zerebelosoko meningiomatik eta kolesteatoma, glomus jugular, metastasi, meningitis sifilitiko, kiste araknoideo, hezur petrosoaren plasmozitoma eta odol-hodietako malformazioetatik bereiztu beharko dugu.

Tratamendua kirurgikoa da eta gehienetan (beti ez bada) gutxienez aurpegiko paralisia gelditzen da sekuela gisa.

b) Adenoma pituitarioak

Garezurbarneko tumoreen % 6-8 osatzen dute. Hiru motakoak dira: kromofoboak, azidofiloak eta basofiloak; 5:4:1 proportzioan hurrenez hurren.

Kromofoboak eta azidofiloak, prolaktina hazkunde-hormona (GH) edo tiroidea estimulatzen duen hormona (TSH) produzitzen dute eta basofiloak berriz, ACTH, B-lipotropina, hormona luteinizatzailea (LH) eta folikuluak estimulatzen dituen hormona (FSH). Prolaktinomak, tumore pituitarioen % 30 dira. Baldin eta tumorearen diametroaren neurria zentrimetro bat baino txikiagoa bada, mikroadenoma izena hartzen du. Lehenbizi, glandularen barnean egiten du kalte, baina gero, gorantz eta aldamenetara hazten bada, kiasma optikoa lesionatu eta urruneko leize sinuetarantz, III. bentrikulurantz, lobulu tenporalerantz eta atzeko hobirantz heda daiteke. Adenoma zelaren barnean dagoen bitartean identifikatzea komeni da, tratamendu kirurgiko edo erradioterapikoen onerako. Sintomatologia nagusiena hemianopsia bitenporala izaten da, hain zuzen ere kiasma optikoko lesioaren ondorio gisa gertatzen delarik. Akromegalia eta Cushin-en sindromeak eragin ditzakete. Diagnostiko klinikoa, sindrome kiasmatikoaren eta endokrinoaren aurrean gaudenean jarriko genuke. X. izpiek, zela turkiarraren hazkunde eta balonamendua erakusten dute. Azkenik, T.A.K.ek eta batez ere E.M.N.ak eskaintzen dituzte diagnostikorako irudi baliagarrienak. Hutsa agertzen denean, adenomaren antzeko

sintomatologia eman dezake. Gaur egun bromokriptina mikroadenomarentzat erabiltzen diren tratamenduak kirurgia (transesfenoidala, frontala) eta erradioterapia dira.

c) Garezur-oinaldeko hainbat meningioma

Garezur-oinaldean eta bereziki aurreko hobian kokaturiko meningiomak (adibidez, esfenoideko meningiomak eta ildo olfatoriokoak) antzeko sintomatologia dute, nabarmenena anosmia izaten delarik. Esfenoidekoek proptosia, atrofia optikoa eta Tolosa Hunt-en sindromea zeinu laguntzaileak izan ditzateke.

Tuberculum sellae-ko meningiomek, berriz, adenoma pituitarioaren sintomatologia izango dute.

d) Nerbio optiko eta kiasmako gliomak

15 urtetik beherako pertsonek jasaten dituzte tumore hauek, ikusmena galtzen dutelarik. Tratamendua kirurgia eta erradioterapia dira.

e) Kordoma

Garezurbarneko klibusean eta alde sakrokoxigeoan egoten dira. Beraz, nerbio kranialak eta *canda equina* lesionatuz gero agertzen diren sintomak izango dituzte.

f) Foramen magnum-eko tumoreak

Tumore hauek, esklerosi anitza, Arnold-Chiari-ren malformazioa, siringomielia eta juntura kranio-zerbikaleko anormalitateetatik bereiztea oso garrantzitsua da. Sintomak, alde subokzipitaleko minaz hasten dira. Gero, orno-muineko lesioak izaten dituen fokalitateak ageriko dira. Azkeneko bikote kranialak ere lesiona daitezke. Diagnostikoa gaur egun R.M.N.ak oso erraz ematen du.

Appendix

NSZko Tumoreen Sailkapen histologiko berria (Osasunerako Mundu--Erakundea, OME)

I. Ehun neuroepitelialeko Tumoreak

A. Tumore astrozitikoak

1. Astrozitoma II
   a) Fibrilarrra
   b) Protoplasmikoa
   c) Gemistozitikoa
2. Astrozitoma pilozitikoa I
3. Astrozitoma subependimala
   Zelula erraldoiena
   (Esklerosi tuberosoaren tumore bentrikularra)
4. Astroblastoma ..... II, IV
5. Astrozitoma anaplasikoa (gaiztoa) III

B. Tumore oligodendrogliarrak

1. Oligodendroglioma II
2. Oligoastrozitoma mistoa II
3. Oligodendroglioma anaplasikoa (gaiztoa) III

C. Plexo koroideo eta ependimoko tumoreak

1. Ependimoma I
   Aldaerak:
   a) Ependimoma mixopapilarra ..... I. II.
   b) Ependimoma papilarra I
   c) Subependimoma I
2. Ependimoma anaplasikoa (gaiztoa) ..... III. IV
3. Plexo koroideoen papiloma I
4. Plexo koroideoen papiloma anaplasikoa (gaiztoa) ... III.IV

D. Zelula pinealen tumorea

1. Pineozitoma isomorfoa (pinealozitoma) ..... I.III
2. Pineoblastoma (pinealoblastoma) IV

E. Neuronen tumoreak
1. Gangliozitoma I
2. Ganglioglioma ..... I. II
3. Ganglioneuroblastoma III
4. Gangliozitoma eta ganglioglioma anaplasikoa (gaiztoa).III.IV
5. Neuroblastoma IV

F. Tumore enbrionario eta gutxi diferentziatuak
1. Glioblastoma
Aldaerak:
a) Glioblastoma sarkomatosoa (glioblastoma eta sarkoma mistoak) IV
b) Zelula erraldoien glioblastoma IV
2. Meduloblastoma IV
Aldaerak:
a) Dermoplastikoa ..... III. IV
b) Medulomioblastoma..... III. IV
3. Meduloepitelioma
4. Espongioblastoma polar primitiboa..... IV
5. Garuneko gliomatosia ?

II. Nerbio-azaleko zelularen tumoreak

A. Neurilemoma (Schwanninoma neurinoma)..... I
B. Neurilemoma (Schwanninoma neurinoma) anaplasikoa (gaiztoa)III
C. Neurofibroma I
D. Neurofibroma (neurofibrosarkoma, sarkoma neurogenikoa) anaplasikoa (gaiztoa) ..... III. IV

III. Meningeetako eta beraiekin erlazionaturiko ehunetako tumoreak

A. Meningioma
1. Meningoteliomatosoa (endoteliomatosoa, sintzitiala, araknoteiromatosoa I
2. Fibrosoa (fibroblastikoa)..... I
3. Trantsizionala (mistoa) I
4. Psamomatosoa I
5. Angiomatosoa..... I
6. Hemangioblastikoa II
7. Hemangioperizitikoa..... II

8. Papilarra. . . . . II.III
9. Meningioma anaplasikoa (gaiztoa) . . . . . I.III

B. Sarkoma meningeoa
1. Fibrosarkoma . . . . . III, IV
2. Zelula polimorfikoen sarkoma . . . . . III.IV
3. Sarkomatosi meningeo primarioa IV

C. Tumore xantomatosoak
1. Fibroxantoma . . . . . ?
2. Xantosarkoma (fibroxantoma) (gaiztoa) . . . . . ?

D. Tumore melanotiko primarioak IV
1. Melanoma IV
2. Melanomatosi meningeoa . . . . . IV.

E. Bestelakoak

IV Linfoma primario gaiztoa . . . . . III. IV.

V Odol-hodietako jatorrizko tumoreak.
A Hemangioblastoma (hemangioblastoma kapilarra) I

VI Zelula germinalen tumoreak
A. Germinoma . . . . . II. III
B. Kartzinoma enbrionarioa IV
C. Koriokartzinoma. IV
D. Teratoma I

VII Beste tumore malformatibo batzuk eta sasi-tumoreen lesioak
A. Kraniofaringioma I
B. Rathke-ren zelularen kistea. . . . . I?
C. Kiste epidermoidea . . . . . I?
D. Kiste dermoidea . . . . . I?
E. Hirugarren bentrikuluko koloidea . . . . . I?
F. Kiste enterogeneoa . . . . . I?
G. Beste kiste batzuk . . . . . I?
H. Lipoma . . . . . I?
I. Koristoma (pituizitoma, zelula granularraren "mioblastoma" I?
J. Hipotalamoko neuronaren hamartroma . . . . . I?
K. Sudurreko gliaren heterotopia (sudurreko glioma) . . . . . I?

VIII Odol-hodietako malformazioak

A. Telangiektasia kapilarra

B. Angioma kabernosoa ..... I?

C. Malformazio arterio-benosoa ..... I?

D. Zainen malformazioa ..... I?

E. Sturge-Weber-en eritasuna (garun aurpegiko edo garun trigeminoko angiomatosia) ..... I?

IX Aurreko pituitariaren tumoreak

1. Azidofiloa I
2. Basofiloa (zelula mukoideak) I
3. Azidofilo-basofiloa (mistoa) I
4. Kromofoboa I

B. Adenokartzinoma pituitarioak I

X Inguruko tumoreen hedapen* lokala

A. Glomus jugularreko tumorea (kemodektoma, paraganglioma)*

B. Kordoma*

C. Kondroma*

D. Kondrosarkoma*

E. Neuroblastoma olfatorioa*

F. Kartzinoma kistiko adenoidea (zilindroma)*

G. Bestelakoak*

XI Tumore metastasikoak

XII Sailkatu gabeko tumoreak

* Gorputzeko beste tokietako antzerako tumoreak ikusi.