

Els tumors del Sistema Nerviós Cerebral

RESUM

Estudi general dels efectes del creixement d'un tumor, clínica, tractament i evolució. Descripció dels tumors més freqüents. Actualització del tractament dels tumors del Sistema Nerviós Central.

RESUMEN

Estudio general de los efectos del crecimiento de un tumor, clínica, tratamiento y desarrollo. Descripción de los tumores más comunes. Actualización del tratamiento de los tumores del Sistema Nervioso Central.

ABSTRACT

General study of the effects of the growth of a tumor, clinic, treatment and development. Description of the most common tumors. Update of the treatment of tumors of the Central Nervous System.

Paraules clau: Tumors sistema nerviós central, clínica, tractament, evolució, tractament actual.

Palabras clave: Tumores sistema nervioso central, clínica, tratamiento, evolución, tratamiento actual.

Keywords: Nervous System Tumors, treatment, development, new techniques.

Pere Tresserras Ribó. Llicenciat en Medicina en el 1982, Doctor en Medicina i Cirurgia en el 1992, Especialista en Neurocirurgia.

Neurocirurgià de l'Hospital de la Santa Creu i Sant Pau des de primer de juny del 1984.

Responsable de la Unitat de Base de Crani.

Professor de Neurocirurgia de la UAB Unitat docent de Sant Pau.

Organitzador dels Cursos pràctics anuals de Base de Crani des de 2005.

Els tumors del Sistema Nerviós Cerebral

Pere Tresseras i Ribó

*ptresseras@santpau.cat

Qualsevol creixement descontrolat d'unes determinades cèl·lules en el sistema nerviós central fa un efecte de massa dins el crani. Aquest es comporta com una caixa tancada que només té una sortida en la part posterior, on hi ha un forat per on surt la medul·la espinal. Aquesta sortida pot quedar afectada en augmentar la pressió dins el cap. El creixement d'una massa fa que s'incrementi la pressió dins la caixa. La massa (tumor) que creix, a més d'augmentar la pressió dins el cap, produeix una pressió en el cervell. Depenent del lloc de creixement, es produirà una alteració en el funcionament del cervell, això es el que s'anomena clínica.

La clínica dependrà de múltiples factors: l'edat i la velocitat de creixement. Si el tumor es comporta com una lesió compacta, produirà efecte de massa i ocupació d'espai, si el creixement infiltra el cervell, també produirà clínica per afectació de les funcions on infiltra. Segons sigui la zona del cervell afectada, la clínica serà una o altra.

Segons la clínica, podem intentar preveure quin és el lloc on pot haver-hi una lesió que creix. Si la lesió està en la zona frontal, el malalt presenta un deteriorament cognitiu, una desconexió amb el seu medi. Si la lesió és més posterior, hi pot haver pèrdua de força en les extremitats contralaterals a la lesió i si és més posterior, un dèficit de la sensibilitat també contralateral a la lesió. Si la lesió és temporal pot començar amb crisis epilèptiques. També es poden afectar àrees específiques com del llenguatge, visió etc.

El següent pas serà realitzar proves radiològiques que ens ajudin a fer un diagnòstic més acurat sobre quina lesió és la que provoca els problemes. Davant el diagnòstic de presumpció, es decideix un tractament determinat, aquest dependrà de l'edat, del grau de malignitat que podem conèixer aproximadament amb les dades que tenim fins ara, si la lesió es pot extreure tota o no i si en l'eliminar-la farem més mal que bé.

Per aconsellar si cal intervenir o no, a part dels factors de l'edat, la malignitat i les seqüeles que es poden produir en la cirurgia, cal abordar un altre punt molt delicat que és, el parer de la família i del malalt (si aquest està en condicions de decidir), per decidir el tractament a seguir.

El tractament sol ser quirúrgic, extirpar la lesió completa, parcial o exclusivament, fer una biòpsia per obtenir-ne el grau de malignitat saber el cognom de la lesió o no fer absolutament res.

Un cop operat, coneixem el tipus de tumor i la seva possible evolució, podem afegir el o els tractaments per completar l'acció terapèutica i obtenir un millor resultat final. Aquests tractaments que s'anomenen coadjuvants són: radioteràpia, quimioteràpia, etc.

En el Sistema Nerviós Central (SNC) hi ha una gran quantitat de tumors diferents, alguns són benignes, altres malignes, uns es poden curar només operant-los i altres a part de la cirurgia, cal afegir els tractaments coadjuvants.

Alguns, malgrat totes les opcions terapèutiques la supervivència és molt baixa.

Des de el punt de vista mèdic s'ha anomenat cada tumor per un nom, segons el tipus de cèl·lules que el produeixen.

Podem dividir els tumors del SNC en benignes i malignes, la proporció maligna i benigna és de 2/1.

La freqüència de tumors cerebrals és de 4,6 a 19,6 per cada 100.000 habitants i cada any.

La relació entre tumors primaris (tumors que surten de les diferents cèl·lules del contingut del crani) i els tumors que són disseminacions d'altres llocs de l'organisme (metàstasis) és de +/-, 1/1.

Si diferenciem els tumors per edats, apareixen més en adults que en edat infantil.

Hi ha 9 categories de tumors segons les cèl·lules originàries:

1. TUMORS DE TEIXIT NEUROEPITELIAL
2. TUMORS DE LES MENINGES
3. TUMORS DELS PARELLS CRANIALS I NERVIS RAQUIDIS
4. NEOPLÀSIES HEMÀTIQUES
5. CÈL·LULES GERMINALS
6. LESIONS QUÍSTIQUES I PSEUDOTUMORALS
7. TUMORS DE LA REGIÓ SEL·LAR
8. EXTENSIONS LOCALS DE TUMORS REGIONALS
9. TUMORS METASTÀTICS

1. Els NEUROEPITELIALS, són el mes freqüents i es subdivideixen en:

ASTROCITS

ASTROCITOMA FIBRIL·LAR

ASTROCITOMA INFILTRANS GRAU II

ASTROCITOMA INFILTRANT GRAU III o ANAPLÀSIC

GLIOBLASTOMA MULTIFORME GRAU IV

TUMORS PILOCÍTICS

OLIGODENDROGLIOMES

EPENDIMOMES

MIXTES: OLIGO-ASTRO

PLEXOS COROIDES: PAPILOMES

TUMORS NEURONALS: GANGLIOCITOMES

PINEOCITS: PINEOCITOMES

TUMORS EMBRIONARIS: MEDULOBLASTOMES

1. Neuroepiteliais.

D'aquests tumors Neuroepiteliais els mes freqüents són els tres primers. Els **Astrocitomes**, tenen un creixement relativament ràpid. Tenen quatre varietats, les dues primeres fibril·lar i infiltrant grau II, es consideren benignes, en la Resonància Magnètica, RM. Es veu una imatge mes fosca que pot distorsionar part del cervell, (Fig. 1), si s'extirpen completament no requereixen cap tractament addicional. Les varietats tercera infiltrant grau III o anaplàsic i la quarta el glioblastoma multiforme o grau IV són malignes, en la RM es veuen àrees de captació i àrees de no captació, necrosi, tenen un gran efecte de massa, (Fig. 2).

Malgrat extirpar-los completament, necessiten completar el tractament amb radio i quimioteràpia, les quatre varietats apareixen principalment en l'adult, sense prevalença de gènere.

Els **Astrocitomes Pilocítics**, són de característiques benignes, en la RM es veu una imatge ben delimitada que no infiltra el teixit cerebral, en aquest cas el cerebel, (Fig. 3), aquest tumor és tret i curat. Apareix en l'edat infantil i no requereix tractament addicional si es treu tot.

L'**oligodendroglioma**, està entre lesió benigna i maligna. Si la composició és exclusivament per oligodendroglioma és més benigna, i si té part d'oligo i part d'astrocitoma, és més maligna. També dependrà del grau d'extirpació, En la RM es poden veure calcificacions (oligodendroglioma), la resta és similar als anteriors, (Fig. 4).

Tots aquests tumors tenen un creixement ràpid propi de lesions malignes, i això té unes característiques específiques en les proves neuroradiològiques, molt edema (inflamació al voltant de la lesió pel creixement ràpid), al créixer ràpidament hi ha signes de necrosi dins la lesió (al créixer tan depressa no té temps de que la sang hi arribi i es necrosa, però té teixit actiu al voltant de la necrosi), però en les variants més benignes solament es veu una imatge de baixa intensitat i edema sense necrosi.

Tumors Embrionaris:

Dins d'aquest grup hi ha un grup molt important, l'anomenat **Medul·loblastoma**. La seva importància recau que es tracta del tumor més freqüent en l'edat infantil, en aquesta edat són freqüents en la fosa posterior. La clínica és: afectació de la funció del cerebel, inestabilitat, disfunció dels moviments fins la clínica per obstrucció de Líquid Cefalorraquidi.

Des de el punt de vista radiològic, a la RM es veu una lesió compacta més irregular amb edema i que sol estar en el cerebel, (Fig. 5). Pot afectar la sortida de Líquid Cefalorraquidi per produir retenció d'aquest i provocar hidrocefàlia.

Dins el cervell hi ha unes cavitats on es produeix el Líquid Cefalorraquidi, hi ha dues cavitats grans una a cada hemisferi cerebral que s'uneixen a una tercera a la línia mitja i aquesta a una quarta també a la línia mitja que està en el cerebel i d'aquí banya tot el cervell. Aquest líquid s'absorbeix en una vena molt gran que està al mig i va des de la regió frontal fins l'occipital, quant hi ha una obstrucció o no es pot absorbir es produeix una acumul de líquid cefalorraquidi, es la Hidrocefàlia.

2. Els Meningiomes, tumors de les meninges.

Són tumors majoritàriament benignes, no són tumors del cervell, sinó de les meninges que envolten el cervell.

Capa dura que separa el cervell de l'os, que deixa estanc el cervell i el Líquid Cefalorraquidi, LCR, s'anomena Dura Mare o Meninges.

Aquests tumors creixen vers la zona més feble que és el cervell. Normalment es poden operar sense malmetre el teixit cerebral que envolta el tumor. No requereixen tractament addicional. Aquests tumors poden créixer en qualsevol lloc on hi ha meninges, (Fig. 6), i són masses compactes que no infiltren el teixit cerebral que els envolta. Són de creixement molt lent, poden créixer durant anys (10-15 anys), sense manifestar-se, (Fig. 7a, b, c i d).

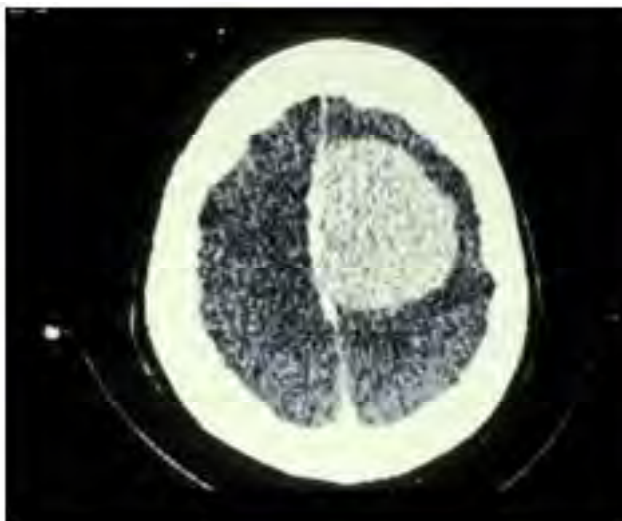


Fig. 7a: Meningioma frontal dret de falç.



Fig. 7b: Meningioma de falç occipital dret.



Fig. 7c: Meningioma de tuberculum selle.

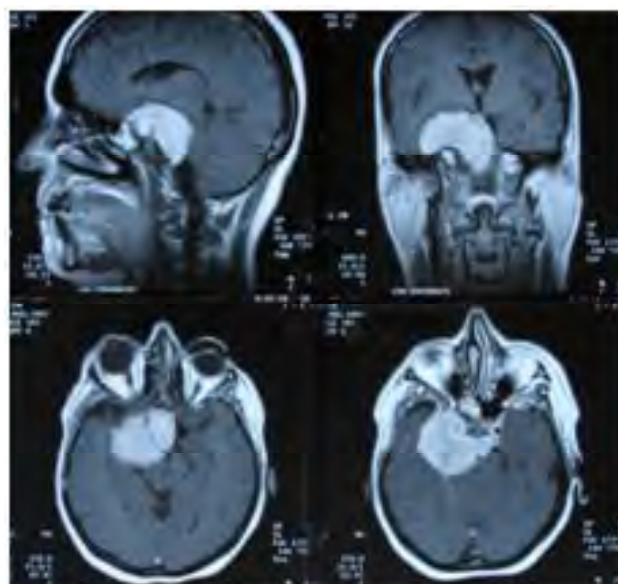


Fig. 7d: Meningioma petroclival esq.

Hi ha varietats que si requereixen tractament addicional, són els meningiomes que creixen en llocs on és difícil treure'ls, com la base de crani, on surten uns nervis anomenats parells cranials que és millor no malmetre.

Nervis o Parells cranials, nervis que surten directament del cervell i són: el olfacte, la vista, la mobilitat dels ulls, la sensibilitat de la cara, la mobilitat de la cara, l'oïda, l'equilibri, la deglució, les cordes bucals, la mobilitat de la llengua.

Si queden restes de tumor cal irradiar-los.

En ocasions poden esdevenir malignes quan en l'examen histològic, es veuen cèl·lules de característiques malignes, aquí cal afegir radioteràpia. Aquests tumors tenen unes característiques específiques, en les proves radiològiques són masses compactes ben definides que capten contrast de forma homogènia (RM)

A vegades és millor deixar un tros de tumor abans de lesionar estructures que poden alterar la vida del malalt.

3. Neurinomes, tumors dels nervis cranials.

Qualsevol d'aquests nervis poden produir un tumor, són benignes, es poden operar i si es treuen completament es poden considerar curats. El tumor més freqüent és el conegut **Neurinoma de l'Acústic**.

Tot i que l'hi diuen així, no és un tumor del nervi Acústic, és del nervi que te al costat el **Vestibular** però es diu de l'Acústic perquè la primera simptomatologia és la pèrdua de l'audició i acúfens.

El nervi Acústic surt del cervell i travessa la base del crani pel Conducte Auditiu Intern, però no va sol, va junt amb el nervi facial i dos nervis Vestibulars, d'aquí ve el problema de la intervenció. El nervi que es pot afectar per la manipulació quirúrgica és el Facial i aquest és molt invalidant, la seva afectació provoca una paràlisi de mitja cara.

En la RM es veu una massa enganxada a l'os en l'Orifici Auditiu Intern ben delimitat. (Fig. 8).

Els altres nervis que solen tenir tumors en molt menor freqüència, són el Trigemin i el Facial.

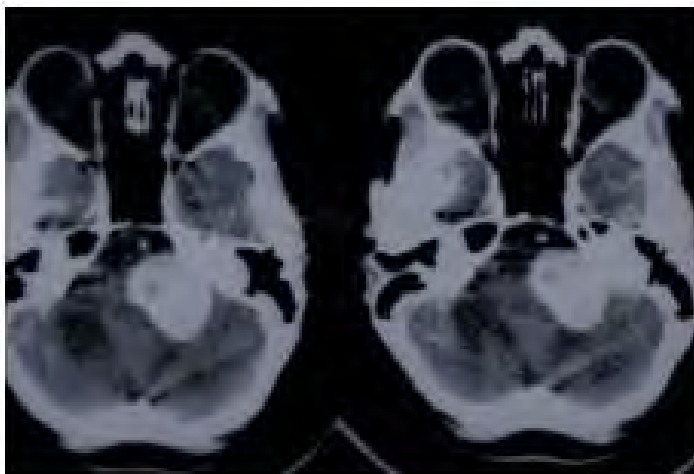


Fig. 8: Neurinoma acústic (vestibulari) dret.

4. Tumors Hemàtics.

Dins les lesions hemàtiques, el tumor més freqüent és el **Limfoma**. És un tumor que té moltes similituds amb els astrocitomes, des del punt de vista clínic, fins i tot en les proves radiològiques (Fig. 9). Però com a tret diferencial, són tumors que estan relacionats amb problemes de déficit immunològic, sobretot en la drogoaddicció.

Tenen una bona resposta amb el tractament amb corticoides. El tractament d'elecció és quirúrgic i cal afegir radio i quimioteràpia, la supervivència als deu mesos, és del 50%.

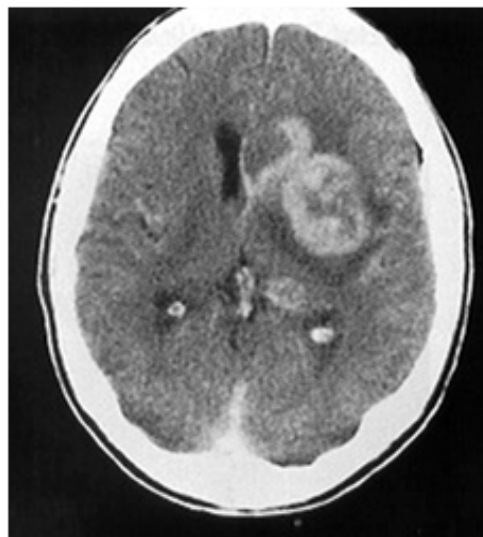


Fig. 9: Limfoma fronto-basal dret.

5. Tumors de cèl·lules germinals o de cèl·lules grans.

Aquest tumors queden centralitzats pràcticament a la regió pineal. El més freqüent és el **Germinoma**, és de característiques benignes i després d'una extirpació o biòpsia amb radioteràpia, es fonen (Fig.10).

Els No Germinomes de característiques més malignes, requereixen extirpació i radioteràpia, però solen recidivar, tots aquests tumors estan relacionats amb un augment de determinades hormones, hormona alfa fetoproteïna i hormona gonadotropina coriònica. La clínica sol ser per compressió de la sortida de LCR (líquid cefalorraquidi), quadre de hipertensió intracraneal, hidrocefàlia, (Fig. 11).

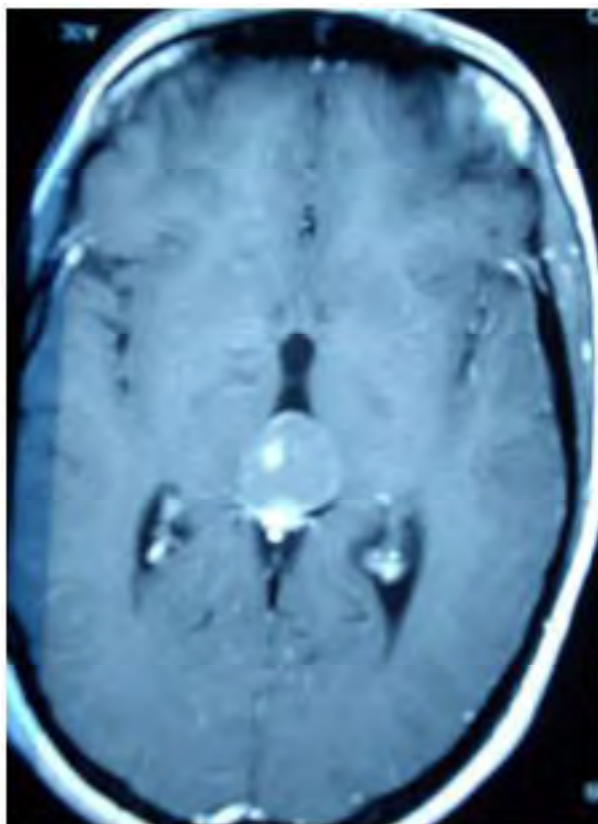


Fig. 10: Germinoma de pineal.

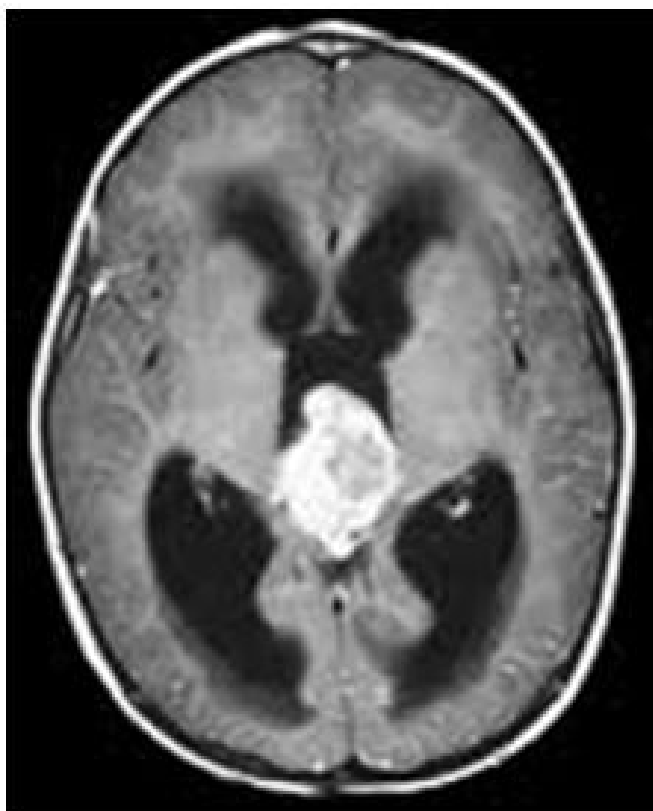


Fig. 11: Carcinoma embrionari de pineal.

6. Lesions quístiques o pseudotumorals.

Són lesions benignes que un cop extirpades no requereixen cap més tractament, depenent del lloc faran una clínica o una altra, els més comuns són:

A. **Epidermoide** o tumor perlat, és de color blanc com una perla, no infiltra solament creix i comprimeix les estructures on creix. En la RM es veu una imatge fosca (Fig. 12a i b).

B. **Quist de la bossa de Rathke**, creix dins o al costat de la glàndula hipofisiària, en la RM imatge quística dins o fora la hipòfisis. (Fig. 13)

C. **Quist col·loide**, creix en la línia mitja del cervell just en la comunicació entre els ventricles, obstrueix la comunicació entre els ventricles laterals i el tercer ventricle, (Fig.14).

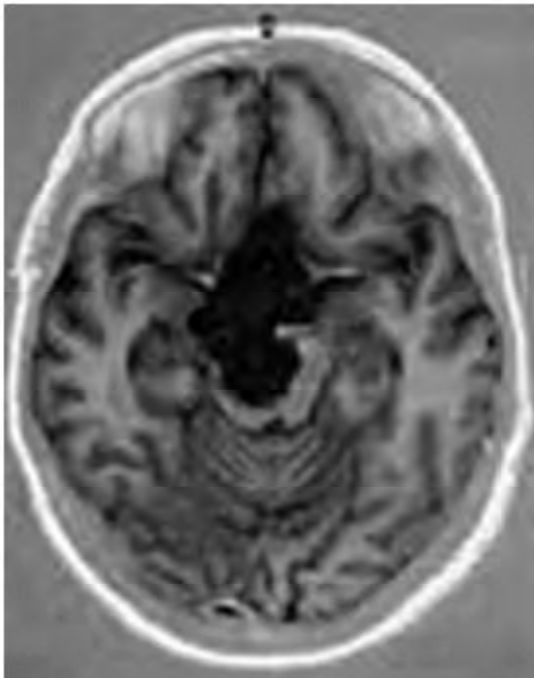


Fig. 12a: Epidermoide supraselar.

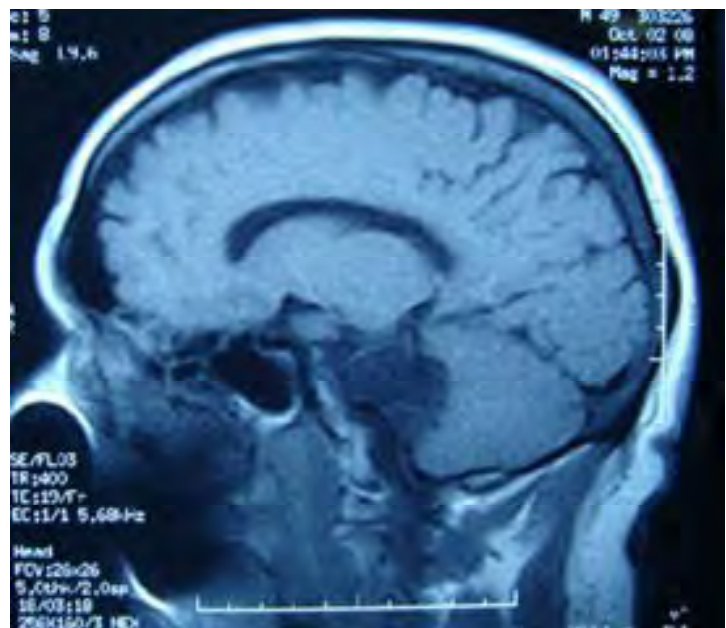


Fig. 12b: Epidermoide clivus-angle.

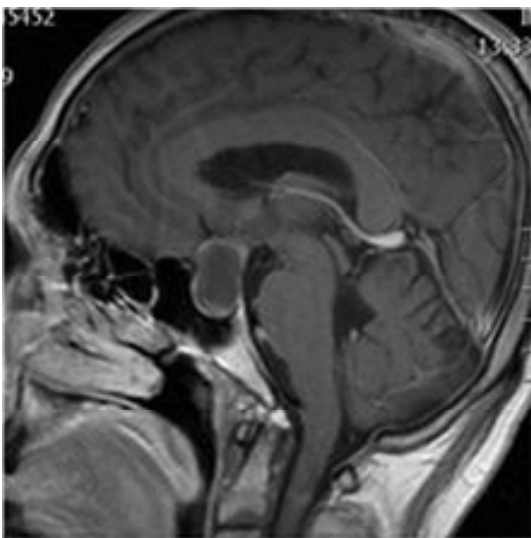


Fig. 13: Quist de la bossa de Rathke.



Fig. 14: Quist coloiide.

7. Adenomes Hipofisiaris.

La glàndula hipofisiària es divideix en dos tipus de cèl·lules: cèl·lules que fabriquen hormones i cèl·lules no productores d'hormones. Si el tumor creix de les cèl·lules que fabriquen hormones, **Adenomes secretors**, es produirà una malaltia característica depenent de l'hormona. Malaltia de Cushing si la hormona és el cortisol, Acromegàlia, si la hormona és la del creixement, o Galactorrea, si la hormona es la prolactina, aquests tumors secretors solen ser petits o no gaire grans, (Fig. 15).

Si creix de les cèl·lules que no fabriquen hormones s'anomenen **Adenomes no secretors**. Aquests tipus de lesions creixen i fan més gran la glàndula hipofisiària.

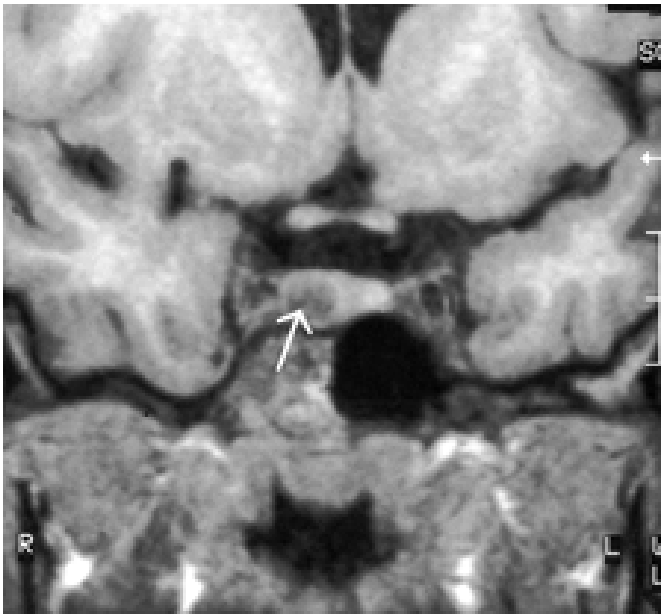


Fig. 15: Adenoma hipòfisis micro.

La glàndula Hipofisiària està situada en la cadira turca, allotjada en la base de crani. Té com a veïns els nervis Òptics i el Quiasma (unió dels dos nervis òptics) i les arteries Caròtides (vasos sanguinis que porten la sang al cervell), que estan a cada costat de la glàndula.

Qualsevol creixement pot comprimir el Quiasma o els nervis Òptics o les Caròtides. Aquests tumors solen ser més grans, (Fig. 16).

El tractament sol ser quirúrgic, hi ha lesions com el Prolactinoma que amb tractament mèdic desapareixen. Hi ha una entitat que creix per sobre de la regió de la glàndula hipofisiària.

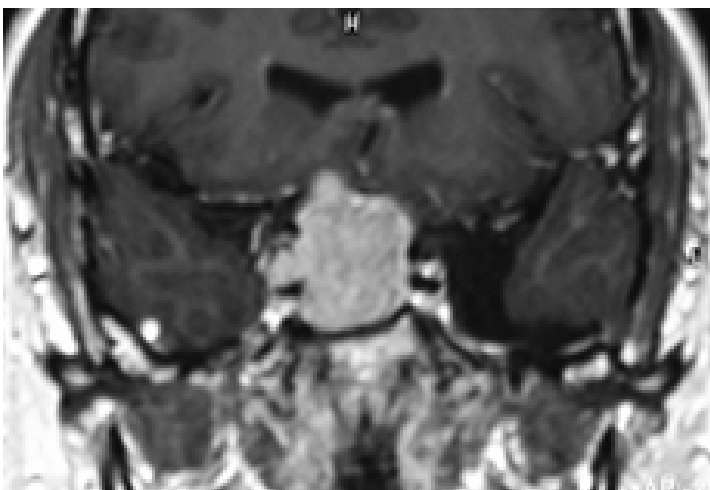


Fig. 16: Adenoma hipòfisis macro.

No és de la glandular, és el **Craneofaringioma**, un tumor que creix de restes embrionàries. És una lesió que creix en una zona complexa entre els vasos sanguinis, nervis òptics etc. La imatge de RM sol ser ben delimitada, pot ser gran i sol ser heterogènia, (Fig. 17). La seva malignitat no depèn del tipus de cèl·lules, sinó del lloc on creix. La seva extirpació pot ser molt complicada, a vegades és millor deixar una resta de tumor i irradiar-lo abans que provocar lesions irreversibles.

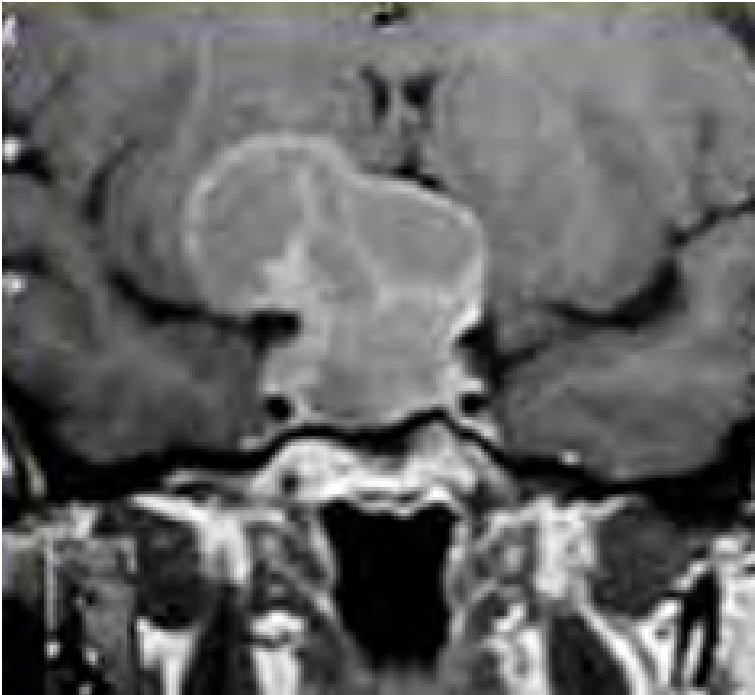


Fig. 17: Craneofaringioma.

8. Disseminació de tumors locals de tumors regionals.

Son tumors poc freqüents, **Paragangliomes o tumors del Glomus yugular** (Fig.18), els **Cordomes**, (Fig.19) que no són altra cosa que restes embrionaris, aquests no solament poden créixer en el crani, sinó que també poden créixer en el conducte raquidi.

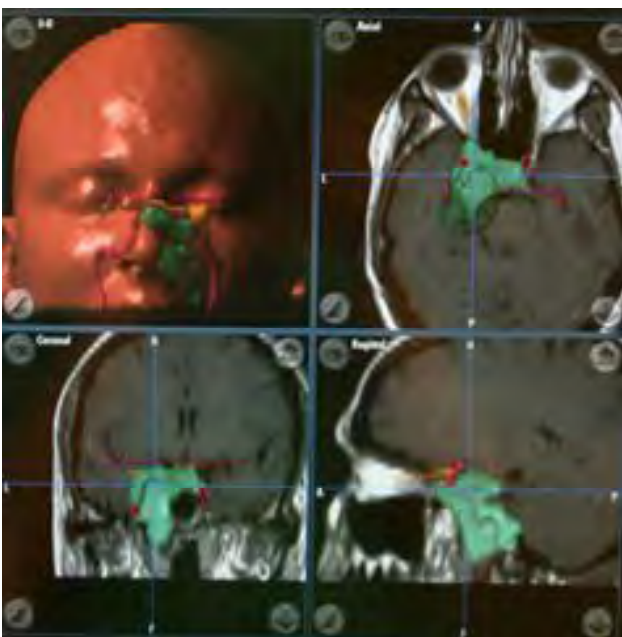


Fig. 18: Glomus iugular.

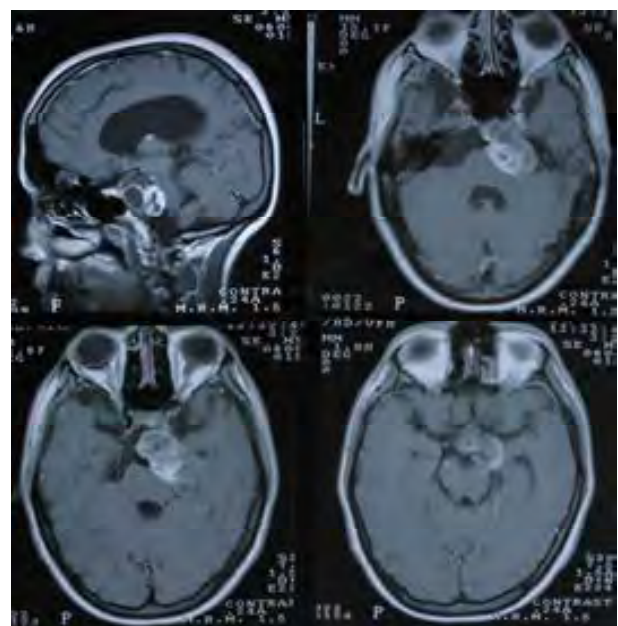


Fig. 19: Cordoma clivus i paraselar.

9. Tumors **Metastàtics**.

Aquests tumors Metastàtics són aproximadament la meitat dels tumors cerebrals, són lesions que tenen l'origen fora del cervell, tumors que creixen en altres òrgans i al créixer deixen anar cèl·lules que un cop en la sang, poden créixer en qualsevol lloc, entre ells en el cervell. Els tumors que més freqüentment fan metastasi, són els tumors de pulmó, mama, renal, gastrointestinal, melanoma, però el 10% no se sap quin és l'origen. En la RM es veuen lesions amb molt edema, poden ser múltiples i solen tenir un centre fosc de necrosi, (Fig. 20).

El tractament es quirúrgic i posteriorment radioteràpia.

Hi ha altres tipus de tumors, però es classifiquen des del punt de vista del lloc on creixen:

1. Tumors que creixen del **os del crani**:

- a. Benignes, **Osteomes, Hemangiomes**, etc., al treure'ls es curen, (Fig. 21).
- b. Malignes, **Metàstatis** que requereixen extirpació i radioteràpia, (Fig. 22).

2. Tumors **Raquimedul·lars**: són tumors on el creixement és en la columna vertebral, el canal raquidi o la medul·la:

- a. *Tumors Extradurals*. Són els més freqüents. El més comú són les **metàstasis òssies** a nivell de les vertebres, (Fig. 23a i b). La resta són lesions primàries dels ossos.
- b. Tumors extramedul·lars intradurals. Són lesions que creixen dins la capa que envolta la medul·la, igual que al cervell, és la dura mare, però respectant la medul·la. Aquí creixen tumors ja esmentats: **Meningiomes, Neurinomes**, etc, (Fig. 24a i b).
- c. *Tumors intramedul·lars*. Són lesions que creixen dins la medul·la, són tumors que també hem referit: **Astrocitomes, Ependimomes**, etc, (Fig. 25).

Aquests tumors tenen una clínica de dolor, afectació de la mobilitat, de la sensibilitat o alteració dels esfínters.

El tractament és quirúrgic, però en aquets casos cal estabilitzar la columna si fa falta, tant si es deguda al tumor o al tractament quirúrgic.

Un cop fet un repàs molt per sobre dels tipus de tumors més freqüents, cal fer esment als avenços en el tractament quirúrgic.

Avenços de la cirurgia tumoral:

En l'actualitat ha millorat l'extirpació de les lesions, disminuint les seqüeles que el tractament pot produir, augmentant la supervivència i, per tant, el resultat final.

-**Neurofisiologia**: Aquesta eina permet controlar en tot moment les àrees o nervis que es poden malmetre en la cirurgia. En el malalt que s'ha d'intervenir se li col·loquen uns elèctrodes en les àrees o zones respectives dels nervis que es manipularan. L'intercanvi d'informació entre el neurocirurgià i el neurofisiòleg és constant i imprescindible. Aquesta tècnica també permet operar malalts desperts, amb l'estimulació de les àrees que volem localitzar i la informació que ens aporta el malalt es pot fer el mapa (mapeig) de les àrees a preservar o delimitar.



Fig. 20: Metàstasis múltiples.



Fig. 21: Osteoma crani.

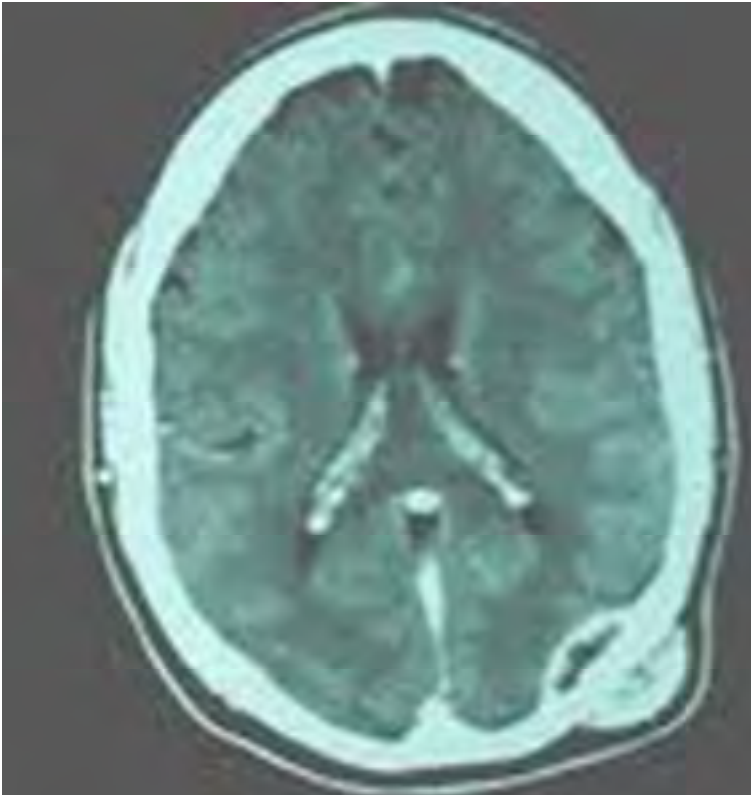


Fig. 22: Metàstasis crani.



Fig. 23a: Metàstasis vertebral.

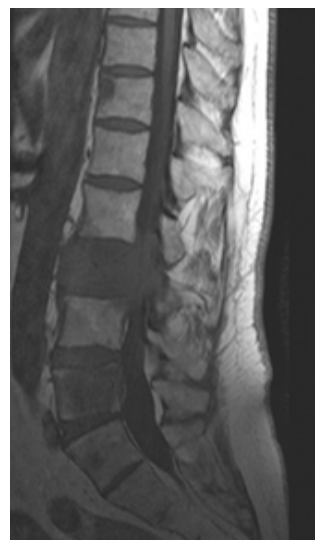


Fig. 23b: Metàstasis vertebral amb invasió canal raquidi.

-**Neuronavegador.** És com el GPS del cervell. En un malalt amb una lesió tumoral, es fa un TC o RM, les dades s'introdueixen en un computador que mitjançant unes càmeres permet en tot moment saber on som i les àrees que prèviament hem seleccionat per preservar o delimitar.

-**Eco,** ens permet localitzar la lesió en tot moment i la resta que en pot quedar.

-**Eco doppler,** ens permet localitzar els vasos que no podem veure per el desplaçament del tumor.

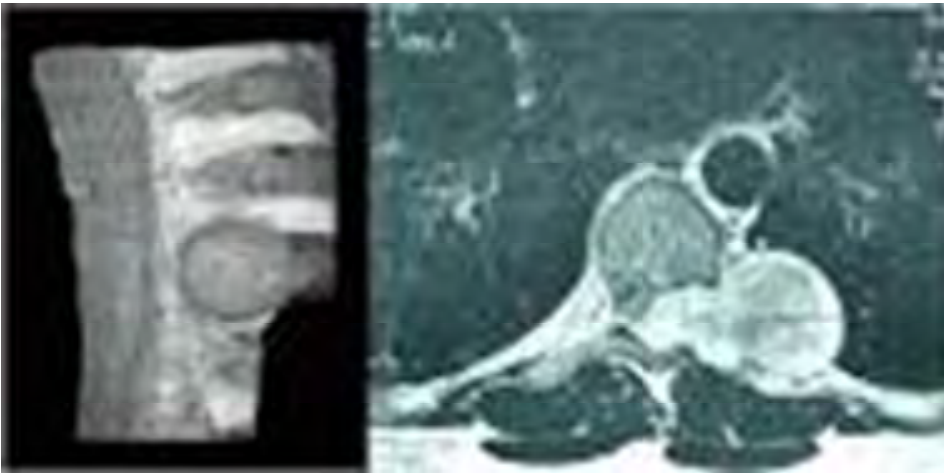


Fig. 24a: Neurinoma radicular vertebral, invasió intra canal i extra canal.



Fig. 24b: Meningioma c4-c5



Fig. 25: Ependimoma intramedul·lar.

-**Els microscopis operatoris** d'última generació. No només ens permeten veure millor, més nítid el teixit cerebral i el tumoral sinó que a més permet utilitzar marcadors per veure vasos o teixit tumoral.

-**Endoscopia.** Ens permet operar per altres vies que sense aquest aparell seria impossible. Abordatge via nasal de tumors de la base de crani, Adenomes d'Hipòfisi, etc. Aquesta tècnica s'ha de fer conjuntament amb altres professionals, com els otorrinolaringòlegs.

Tot aquest bagatge ens ofereix més garanties en fer l'extirpació dels tumors cerebrals, ens permet localitzar les zones eloqüents (àrees determinades del cervell on es localitza una determinada funció), ens permet extirpar al màxim les lesions, en permet preservar zones que si les malmetéssim podríem fer dèficits, ens permet localitzar artèries o nervis desplaçats pel tumor, i ens permet controlar la reducció del tumor i si en queda una part que no puguem veure pel microscopi.

També cal esmentar el perfeccionament dels instruments quirúrgics que ens permeten operar grans lesions per orificis cada cop més patits.

Però tot això no seria efectiu si no hi hagués un treball intensiu de dissecció en el cadàver i els anys de formació en la tècnica quirúrgica.