

Koponyabázist érintő daganatok

(Dr. Fülöp Béla)

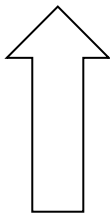
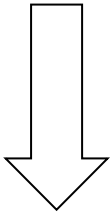
A koponyabázis az egyik legbonyolultabb anatómiai struktúrákat magában foglaló régió. Ennek megfelelően ezen kórfolyamatok megközelítése, kezelése is igen összetett. A kórfolyamatok elhelyezkedése alapján megkülönböztethetünk:

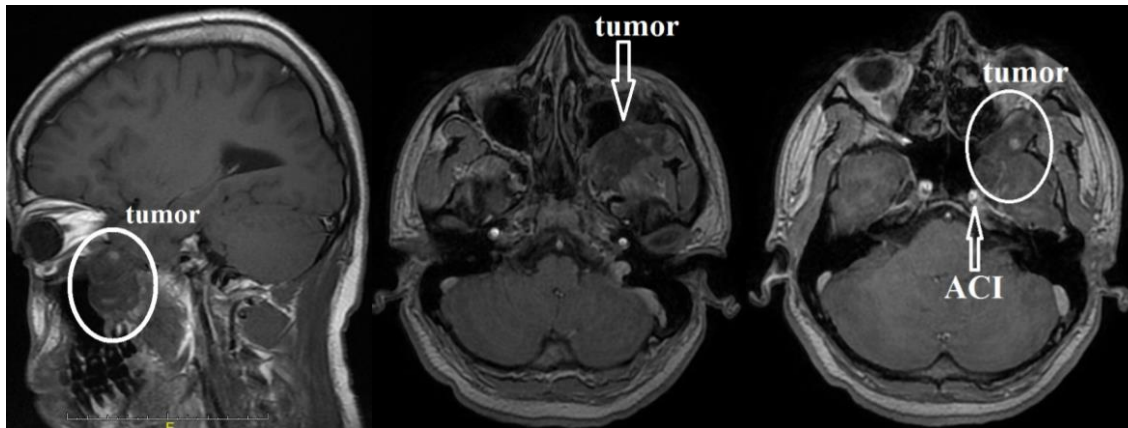
- koponyabázisból eredő daganatokat: chondroma, chondrosarcoma, chordoma, óriás sejtcsont daganat, osteoma, hemangioma, metastatisok (prostata, emlő, tüdő, vese, pajzsmirigy, lymphoma, myeloma multiplex)
- koponyabázisban levő daganatok: agyalapimirigy daganatok;
- koponyabázishoz tartozó daganatok:
 - bázis felett: meningeomák, schwannomák;
 - bázis alatt: paranasalis sinusok carcinomái, nasopharyngealis tumorok.

A bázis daganatok ellátásánál társszakmák közös együtt működésére van szükség, mind a műtéti kezeléskor (idegsebész, fül-orr-gégész, maxillofacialis sebész), mind a más modalitású kezeléseknél (idegsebész – onkológus - intervenciós neuroradiológus – endokrinológus – patológus).

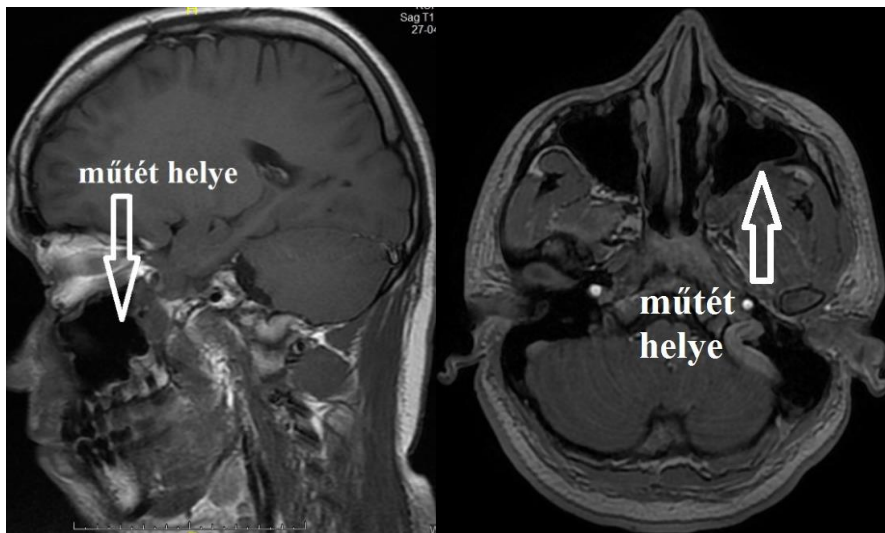
A különböző elhelyezkedésnek (elülső, középső vagy hátsó koponyagödör) megfelelően változhatnak a műtéti feltárások vagy közös, komplex feltárásokat igényelnek a léziók eltávolítása. A kombinált feltárások esetén is mindig törekszünk a lehető leginkább minimál invazív, de maximalisan agresszív eltávolítás szemléletét alkalmazni.

Radikális eltávolítás szükségessége:

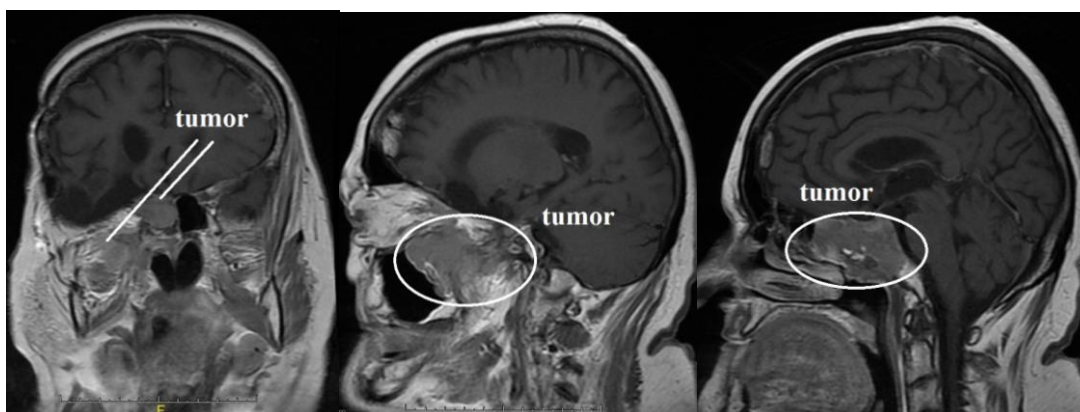
tumor biológiája	malignus		benignus	
adjuváns kezelés hatásossága	nem effektív		effektív	
életkor	fiatal		idős	
társbetegség	nincs		van	



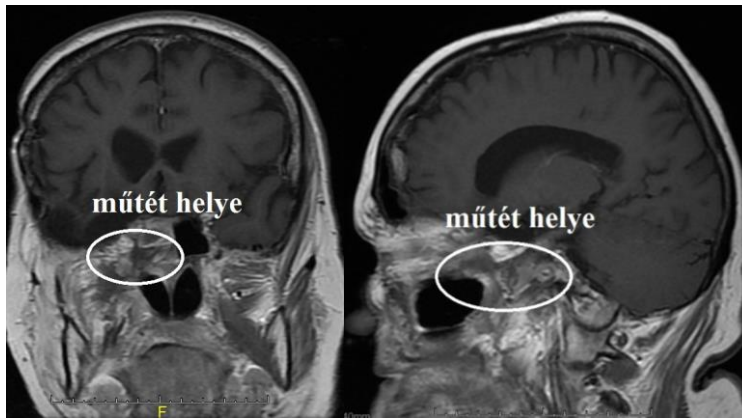
1.ábra: 21 éves férfi bal oldali sinus maxillarisban és középső koponya gödörben elhelyezkedő neurinoma MR felvételei (ACI: a.carotis interna).



2.ábra: A neurinoma eltávolítása után készült kontroll koponya MR felvételek.



3.ábra: 71 éves nő recidiváló, sinus maxillarisban, sinus sphenoidalisban is elhelyezkedő meningeoma MR felvétele.



4.ábra: A meningeoma eltávolítása után készült kontroll koponya MR felvételek.

Chordoma, chondrosarcoma

A koponyabázis chordomák és chondrosarcomák ritkán előforduló daganatok és nehezen kezelhető daganatok közé tartoznak.

Koponya chordomák az központi idegrendszer daganatainak 0,2%-át, a koponyabázis tumorok 6%-át képezik, 40-70 éves korban jelentkeznek, extraduralisan erednek, lokálisan levő struktúrákat beszűrik, metastatizálhatnak is 7-12%-ban, főként tüdő, nyirokcsomó, csont felé. A chordomák 10%-ában jelentkeznek malignus variáns.

A chondrosarcomák malignus folyamatok, az össz központi idegrendszeri daganatok 0,1%-át képviselik, 3 alcsoportjuk a klasszikus, mesenchymalis és dedifferenciált. A koponyabázist általában a klasszikus típus érinti, mely a többi formához képest alacsony grádusúnak tartható. Mindkét csoport esetén a nemi eloszlás férfi:nő 1:5. Tünetek minimálisak, mivel a daganat többségében extraduralis, lassan nő. Fő tünet n. abducens paresis szokott lenni, emellett fejfájás, retroorbitalis fájdalom, nyelészavar, arczsibbadás jelentkezhet.

Diagnosztikus képalkotó vizsgálatok közül CT felvételeken a lyticus, csontállományban invazívan terjedő tulajdonsága látható. MRI felvételeken a környező ideg- és érképleteket tudjuk pontosan megítélni. T1 súlyozott felvételeken hypointenz, T2 súlyozott felvételeken hyperintenz jelmenetet látunk. DSA vizsgálat is szükséges lehet az agy vérrellátásának megítélése céljából, bypass műtét esetén előkészületnek vagy ballon occlusio teszt elvégzéséhez, preoperatív embolizáció eredménytelen.

Elhelyezkedésük. Chordomák: parasellaris 60%, foramen magnum 25%, kisagy-híd szöglet 25%, infratemporalisan 10%, retro- és/vagy parapharyngealisan 10%. Chondrosarcomák: pyramis 70%, sinus cavernosus 30%, clivus 28%.

Kezelésük. Kezelés nélkül a diagnózis után 6-24 hónap átlagos túléléssel lehet számolni.

Sebészi kezelés. A radikális eltávolítás nem mindig érhető el és nem is ésszerű. A cél az agresszív tumor cytoredukció az ideg- és érképletek funkcionális megőrzésével, az életminőség megtartásával. Az eltávolítás számos koponyabázis feltáráson keresztül lehetséges, a chordomák, mivel főként a középvonalban helyezkednek, így endoszkópos feltárással, eltávolításuk kézenfekvő.

Sugárkezelés. Konvencionális besugárzás és protonterápia jöhet szóba adjuván kezelésként chordomák esetén.

Irodalom

1. Barry JJ, Jian BJ, Sughrue ME, et al. The next step: innovative molecular targeted therapies for treatment of intracranial chordoma patients. *Neurosurgery* 2011 Jan;68(1):231-40.
2. Bohman LE, Koch M, Bailey RL, et al. Skull Base Chordoma and Chondrosarcoma: Influence of Clinical and Demographic Factors on Prognosis: A SEER Analysis. *World Neurosurg* 2014 Nov; 82(5):806-814.
3. Chambers KJ, Lin DT, Meier J, et al. Incidence and survival patterns of cranial chordoma in the United States. *Laryngoscope* 2014 May; 124(5):1097-102.
4. Fliss DM, Zucker G, Amir A, et al. The combined subcranial-midfacial degloving approach. *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 2000; 11:279-85.
5. Gay E, Sekhar LN, Rubinstein E, et al. Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery* 1995 May; 36(5):887-96.
6. Gil Z, Fliss MD. Quality of Life in Patients with Skull Base Tumors: Current Status and Future Challenges. *Skull Base* 2010; 20 (1): 11-18.
7. Stippler M, Gardner PA, Snyderman CH, et al. Endoscopic endonasal approach for clival chordomas. *Neurosurgery* 2009 Feb;64(2):268-77.
8. Uhl M, Mattke M, Welzel T, et al. Highly effective treatment of skull base chordoma with carbon ion irradiation using a raster scan technique in 155 patients: first long-term results. *Cancer* 2014 Nov 1;120 (21):3410-7.