

Hemangioblasztomák kezelése VHL-betegeknél

Dr. S.Gläsker PhD (Idegsebészeti Klinika, Freiburg) előadása
(VHL- Rundbrief Dec./ 2011 ; Heft 3; Jahrgang 12)
Fordította: Zwickl Erzsébet

Dr. Gläser, a Freiburgi Egyetemi Idegsebészeti Klinika szakorvosa, PhD és habilitációs munkájában, valamint az USA-ban, a National Institut of Health-ben is a VHL kutatásával foglalkozott. Néhány éve a VHL szakrendelést vezeti az Idegsebészeti Klinikán.

Elsőként 1904-ben Eugen von Hippel szemorvos számolt be a retinális angiómák családi megjelenéséről. 1906-ban pedig Arvid Lindau svéd patológus írta le a kisagyban fellépő cisztás tumorokat, a hemangioblasztomákat és ismerte fel ezek összefüggését a retinális angiómákkal.

A hemangioblasztomák a központi idegrendszer jóindulatú, dúsán erezett tumorai, amelyek leginkább a kisagyban, az agytörzsben és a gerincben fordulnak elő. Egy szolid és egy cisztás részből állnak.

Korábban azt gondolták, hogy a hemangioblasztomák véredénysejtekből állnak és a közben megfigyelt támasztósejteknek (stromasejteknek) nem tulajdonítottak jelentőséget. Vortmeyer kb. 10 évvel ezelőtt végzett vizsgálataiból tudjuk, hogy éppen a támasztósejtek a kiindulási helyei a hemangioblasztomák keletkezésének. Ezek a sejtek az embrionális fejlődés 8. napján elakadtak a fejlődésben. A hemangioblasztomának ezt a korai szakaszát preneopláziának nevezzük.

A nem-öröklődő (sporadikus) hemangioblasztomákkal ellentétben a VHL-páciensek teljes gerincvelője az idegyököknél ezekkel a preneopláziákkal van teletűzdelve. Ma még nem ismert hogy hogyan lesz a preneopláziából hemangioblasztoma,.

A hemangioblasztomák elhelyezkedésüktől függően különböző tüneteket okoznak. A gerincvelőben kétféle tünetcsoportról beszélhetünk: a radikulopátia kezdetben fájdalmakat, majd érzetavarokat, végül bénulásokat okoz a bőrön. A mielopátia járásnehézségben, spasztikusan - izomfeszültségben, izomgörcsben, izommerevségben - hólyag- és bélműködési zavarokban nyilvánul meg.

A kisagyban szintén két tünetcsoportot különböztetünk meg. Ha a kisagy működésében zavar támad szédülés, egyensúlyzavar és járási nehézségek lépnek fel. A tünetek másik részét a nyomásfokozódás okozza, mivel az agyban levő folyadék elvezetése akadályokba ütközik. Az ember naponta kb. fél liter liquort (agyvizet) termel, amely a kisagy és az agytörzs között elhelyezkedő járatrendszeren át vezetődik le az agyon kívül elhelyezkedő ún. ciszternákba, ahonnan felszívódik a vénás keringésbe. Ha a folyadék nem folyik el megfelelően, akkor megnövekszik az agy nyomása (vízfejtés – hydrocephalus). Ez erős fejfájást, hányingert és hányást okozhat, súlyos esetben, ha a nyomás az artériás vérrellátást gátolja tudatzavar, kóma alakulhat ki..

Az agytörzsben elhelyezkedő hemangioblasztoma tünetei beszéd- ill. nyelési nehézségek, járásbizonytalanság lehetnek.

A diagnosztikus ill. kontrollvizsgálatokat MRI segítségével ajánlott végezni, mivel így a hemangioblasztoma szolid és cisztás része jobban látszik, mint egy CT-vizsgálatnál. A hemangioblasztomák pontos megítéléséhez általában kontrasztanyag adására is szükség van a felvételek készítésénél. Elsősorban arra kell figyelni, megjelentek-e új hemangioblasztomák ill. az előző vizsgálathoz képest hogyan változtak a már ismert hemangioblasztomák (a tumor

és a cisztás rész). Továbbá meg kell vizsgálni, fennáll-e nyomásnövekedés kockázata az agyban.

2010.-ig a freiburgi klinikán évente végezték el ezeket a kontrollvizsgálatokat. Időközben meghosszabbították a vizsgálati intervallumot két évre – abban az esetben, ha nem figyeltek meg tumor növekedést és funkciókiesést. Ez azonban Neumann professzor és Dr.Gläsker teljesen egyéni döntése.

Minden műtétnek vannak kockázatai és mellékhatásai. Általában akkor ajánlott elvégezni egy műtétet, ha a várakozási kockázatok nagyobbak, mint a műtéti.

Tünetek jelentkezése esetén ajánlott elvégezni a műtétet, mivel a tapasztalat azt mutatja, hogy annál nagyobb a kockázat a műtét előtt már meglévő tünetek műtét utáni megmaradására, minél hosszabb ideig állnak fenn ezek a tünetek. Fenyégető hidrocephalus esetén kockázatos a várakozás, mert az agyvíz lefolyása hirtelen elzáródhat. Megoszlik az idegsebészek véleménye a hemangioblasztomák műtéti kezelésével kapcsolatban, ha azok még nem okoznak tüneteket. Freiburgban műtét mellett döntenek, ha a hemangioblasztoma növekedést mutat, mert – ahogy fentebb már beszámoltunk róla - a tünetek gyakran a műtét után is megmaradnak, azonban állapotromlásra ritkán kerül sor.

A műtét ellen szólhat, ha a beteg általánosan rossz állapotban van vagy pheochromocytomája (mellékvese-tumora) van. Ebben az esetben ezt kell előbb kezelni. Másrészt a műtét ellenjavallt ha a tumor, elhelyezkedése miatt, előreláthatólag nem teljesen eltávolítható el, ill. ha a tumor diffúz módon növekszik.

Műtéti alternatívaként a következők jöhetnek szóba: semmit sem tenni; a tumort vérrel ellátó véredények embolizációja (elzárása), az agyhártya kitágítása, valamint a sugárterápia még nagyon vitatott eljárások. Gyógyszeres kezelés jelenleg nem ismert a hemangioblasztomák esetében.

A műtét a hemangioblasztoma elhelyezkedésétől függően 2-5 órát vesz igénybe. Ennek az időtartamnak kb. 2/3-ára azért van szükség, hogy az operáló orvos elérje a tumort. Ehhez képest már gyorsan megy a tumor eltávolítása, majd a zárás kb. 45 percig tart. A gerincvelőben lévő hemangioblasztomák műtéténél nagyon fontos, hogy a tumor és a gerincvelő közötti szintben operáljon az orvos. A műtéthez általában rehabilitáció kapcsolódik, három hónappal később kontroll MRI, majd egy év múlva újabb ellenőrzés.

VHL érintettek a gerincvelőben végzett hemangioblasztoma műtét után a hegesedés következtében fellépő erős fájdalomról számoltak be. Gläsker doktor ismeri ezt a komplikációt és magyarázatul elmondja, hogy ebben az esetben a gerincvelőhártya és a gerincvelő összenövéséről van szó. Lehetőség van feloldani ezt az összenövést és a heg és a hártya közé egy csövet vagy egy darab anyagot (Goretex) helyezni. Az eredmények azonban sajnos hosszú távon nem kielégítőek. Az összenövések az MRI vizsgálattal nem jól láthatók, inkább csak feltételezhetők. Ezért szükséges a műtét előtt kontrasztanyaggal myelográfiát (egyfajta gerincvelő-röntgen) végezni. A freiburgi tapasztalatok szerint feltételezhető, hogy ez a komplikáció akkor lép fel, ha a beteg ugyanazon a helyen vagy általában a gerincvelőben már többször volt műtve.

