

Zanik guza o cechach osłoniaka nerwu przedsionkowo-ślimakowego – opis przypadku

Vestibular Schwannoma tumor withdrawal – case report

Wojciech Ślusarczyk^{1,2}, Piotr Bażowski¹, Stanisław J. Kwiek¹, Wiesław Marcol²,
Krzysztof Suszyński³, Wojciech Kukier¹, Damian Kocur¹, Adam Właszczuk²,
Joanna Lewin-Kowalik²

Received: 20.06.2014
Revised: 25.08.2014
Accepted: 08.09.2014
Published online: 12.11.2014

STRESZCZENIE

Osloniaki nerwu przedsionkowo-ślimakowego (n. VIII) to grupa łagodnych nowotworów, zwykle wyrastających z przewodu słuchowego wewnętrznego (PSW) i penetrujących wtórnie do okolicy kąta mostowo-mózdkowego (KMM). Guzy rosną zazwyczaj powoli, jednak ze względu na otaczające je struktury nerwowo-naczyniowe stanowią duży problem operacyjny w neurochirurgii. W piśmiennictwie częstość występowania osłoniaka z torbielą wynosiła 19,4%. Najczęstszymi objawami są: utrata słuchu, szumy w uszach i zawroty głowy. Kobieta 66-letnia zgłosiła się z objawami znacznego niedosłuchu ucha lewego, odczuwaniem pisków i trzasków w uchu lewym, zaburzeniami równowagi. U chorej wykonano pełną diagnostykę obrazową w postaci tomografii komputerowej (TK) głowy i rezonansu magnetycznego (RM) głowy. Początkowo wysunięto podejrzenie zmiany w okolicy lewego KMM o charakterze hemangioblastomy. Angio-MR głowy nie potwierdziło rozpoznania. Wysunięto podejrzenie osłoniaka n. VIII z torbielą. Pacjentka była poddana 12-letniej obserwacji. W tym czasie doszło do całkowitego wycofania się objawów neurologicznych i znacznej regresji guza.

SŁOWA KLUCZOWE

guz kąta mostowo-mózdkowego, osłoniak nerwu przedsionkowo-ślimakowego, zanikająca torbiel okolicy kąta mostowo-mózdkowego

ABSTRACT

Vestibular Schwannomas (VS), benign intracranial tumors originating from the vestibulocochlear nerve, whose symptoms usually are hearing loss, tinnitus, and balance dysfunction. Rarely, however, if untreated, these neoplasms can cause significant patient compromise – resulting in facial paralysis, brainstem compression, and even death. Neurosurgical problems are the neuro-vascular structures often surrounding the tumors. The annual incidence of cystic vestibular schwannomas in literature is 19.4%.

¹Katedra i Klinika Neurochirurgii Wydziału Lekarskiego w Katowicach Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

²Katedra i Zakład Fizjologii Wydziału Lekarskiego w Katowicach Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

³Katedra Fizjoterapii Wyższej Szkoły Biznesu w Dąbrowie Górniczej

ADRES DO KORESPONDENCJI:

Dr n. med. Wojciech Ślusarczyk
Katedra i Klinika Neurochirurgii
Wydziału Lekarskiego w Katowicach
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego
w Katowicach
ul. Medyków 14
40-752 Katowice
tel./fax + 48 32 789 45 02
e-mail: wojslu@wp.pl

Ann. Acad. Med. Siles. 2014, 68, 5, 399–405
Copyright © Śląski Uniwersytet Medyczny
w Katowicach
eISSN 1734-025X
www.annales.sum.edu.pl

A 66-year-old woman came to our clinic with serious hearing loss, balance dysfunction and tinnitus in the left ear. Full imaging diagnostic of the head was performed (TK, MRI and angio-MRI) which showed a cystic vestibular Schwannoma n. VIII (CVS). After 12 years of observation we noticed full neurological symptoms withdrawal and significant reduction of the tumor volume.

KEY WORDS

vestibular Schwannoma, CPA tumor, cystic vestibular Schwannoma

WPROWADZENIE

Najczęstszymi guzami w obrębie kąta mostowo-mózdkowego (KMM) są osłoniaki n. VIII (80–90%), oponiaki (5–10%) i torbiele naskórkowe (5–7%) [1]. Wśród torbielowatych tworów rosnących w obrębie KMM możemy rozpoznać:

- torbiel pajęczynówki o takiej samej intensywności sygnału jak płyn mózgowo-rdzeniowy (PMR), homogeniczną we wszystkich sekwencjach MR;
- torbiel naskórkową (wysoki sygnał w DWI-MR);
- torbiel skórzastą (hiperintensywna w T1WI, podobnie jak tłuszcz, zwykle w linii środkowej);
- osłoniaka z torbielą;
- ziarniniaka cholesterolowego (hiperintensywny w T1WI oraz T2WI, często zewnątrzoponowy, blisko szczytu piramidy, często z destrukcją kostną);
- torbiel jelitopochodną (niska intensywność w DWI-MR);
- torbiel naczyńiówki;
- wągrzycę [1].

Najczęstszymi objawami osłoniaka n. VIII są: postępująca utrata słuchu (98%), szumy w uszach – szczególnie o wysokich tonach (70%), zaburzenia równowagi lub zawroty głowy (67%), bóle głowy (32%), drętwienie twarzy (29%) [1]. Trzy pierwsze zalicza się do tzw. triady klinicznej, są to jednocześnie najwcześniejsze symptomy pojawiające się już przy małych guzach powodujących ucisk na n. VIII w PSW. Guzy o wymiarach do 2 cm rzadko dają objawy uszkodzenia nerwu twarzowego (n. VII), trójdzielnego (n. V) czy ucisku na pień mózgu.

Autorzy w grupie 218 osłoniaków operowanych w Klinice Neurochirurgii w Katowicach stwierdzili przed zabiegiem objawy mózdkowe u 54,4% pacjentów, uszkodzenia n. VII u 32,8%, uszkodzenia n. V u 20,9%. Pacjentów z prawie prawidłową audiometrią tonów czystych (PTA) do 25 dB było tylko 12,9%, głuchych – 31,2%. Średnia wielkość guza wahała się w granicach 29,6 mm.

Opis przypadku

W 1995 r. 66-letnia pacjentka zgłosiła się do Poradni Neurochirurgicznej. W wywiadzie zgłaszała od roku zaburzenia równowagi, trudności w wykonywaniu czynności dnia codziennego, niedosłuch ucha lewego

oraz piski i trzaski w uchu lewym. Dodatkowo była obciążona nadciśnieniem tętniczym.

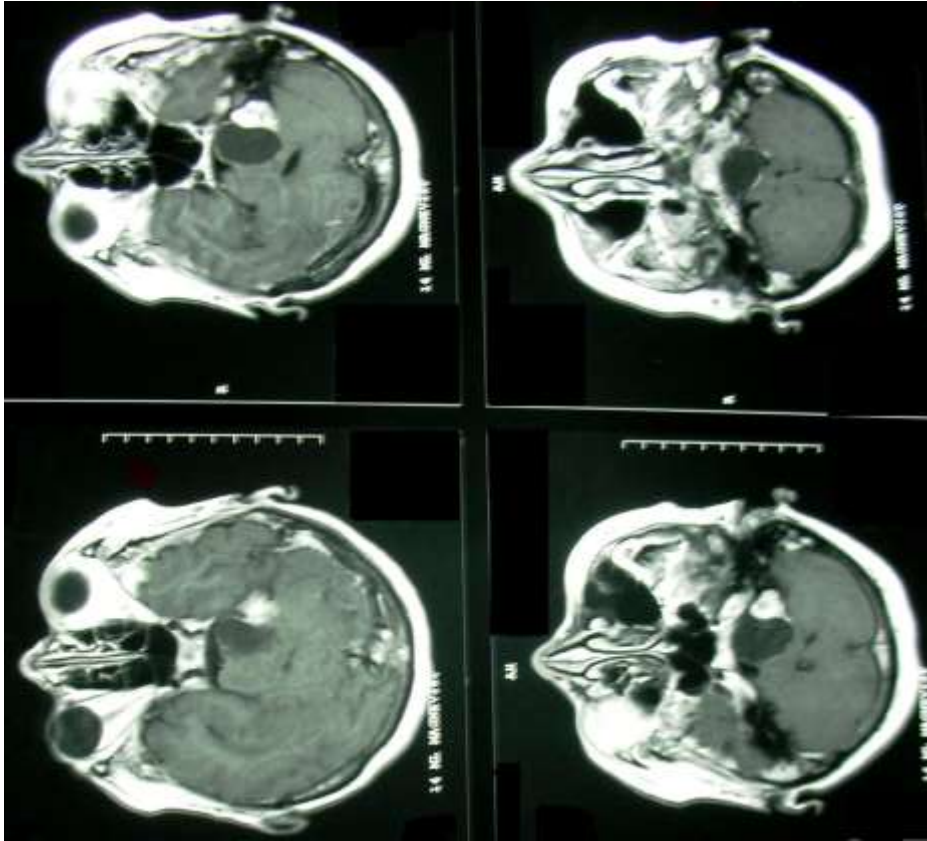
U pacjentki zlecono wykonanie TK głowy (ryc. 1), które ujawniło zmianę w okolicy lewego KMM – guz hipodensyjny w sąsiedztwie pnia; układ komorowy nadnamiotowy (UKN) poszerzony, symetryczny, nieprzemieszczony; obszar hipodensyjny obejmujący okolice mostu i mózdzku po stronie lewej, ulegający wzmocnieniu kontrastowemu w okolicy KMM; komora IV uciśnięta i przemieszczona na stronę prawą; w przedniej części sierpu mózgu masywne zwapnienia.

Pacjentkę hospitalizowano na przełomie września i października 1995 r. w celu uzupełnienia diagnostyki. Badanie neurologiczne przy przyjęciu wykazało: tarcza nerwów wzrokowych – bez zmian; niedowład ośrodkowy nerwu twarzowego po stronie lewej; głuchota lewostronna; czterokończynowe wygórowanie odruchów rozciągowych, bardziej w kończynach dolnych; dyskretna ataksja w kończynach lewych; chwiejna próba Romberga. Wykonano rezonans magnetyczny (MR) głowy w sekwencji SE/T1, T2 oraz PD przed i po podaniu 14 ml magnevistu dożylnie, grubość warstw 5 mm (ryc. 2, 3).

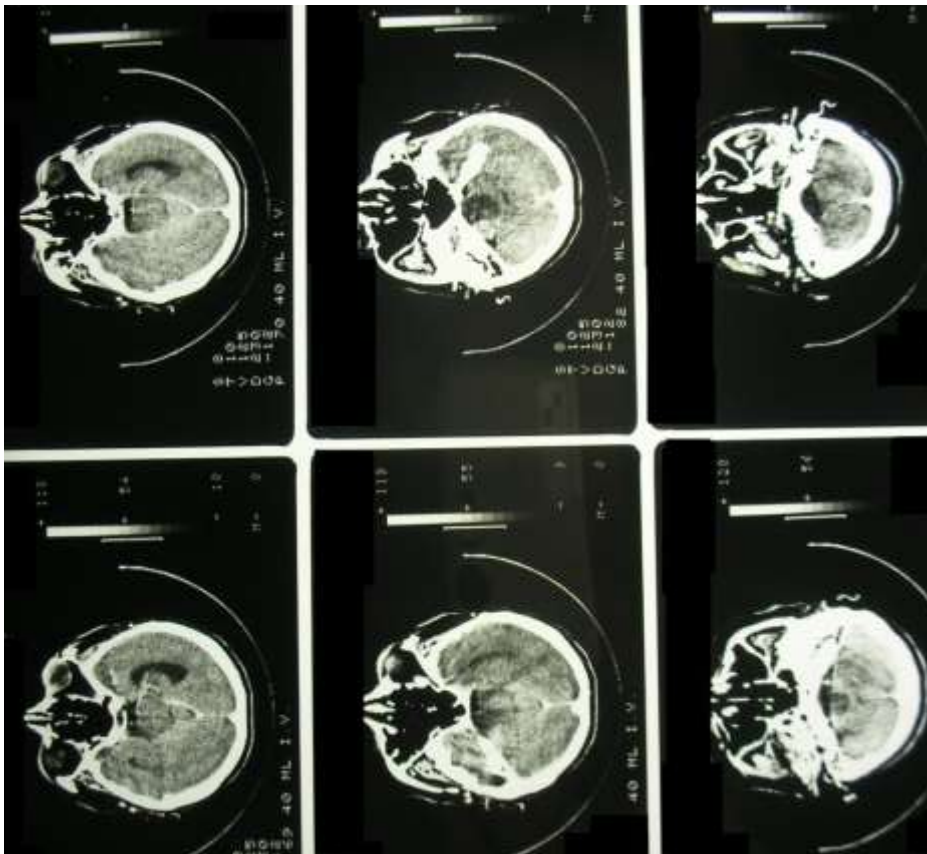
Obraz MR głowy uwidocznił w obrębie KMM po stronie lewej zmianę guzowatą złożoną z części torbielowatej i litej, sygnał w części litej znacznie wzrastał po dożylnym podaniu kontrastu. Część lita 23 x 15 mm położona bardziej obwodowo, część torbielowata w płaszczyźnie czołowej mierząca 32 x x 23 mm, położona przyśrodkowo, przechodząca przez linię środkową na stronę prawą oraz schodząca nisko do wysokości płaszczyzny otworu potylicznego. Komora IV uciśnięta i nieznacznie przemieszczona na prawą stronę. Przemieszczenie rdzenia kręgowego na stronę prawą. Sąsiadujące ze zmianą guzowatą struktury raczej przemieszczone a nie nacieczone, UKN symetrycznie poszerzony, nieprzemieszczony. Obraz MR może odpowiadać zmianie guzowatej o charakterze hemangioblastoma.

Z powodu podejrzenia hemangioblastomy poszerzono diagnostykę o badanie angio-MR – sekwencja fisp 3D metodą TOF z transwersem magnetyzacji po rekonstrukcji MIP (ryc. 4).

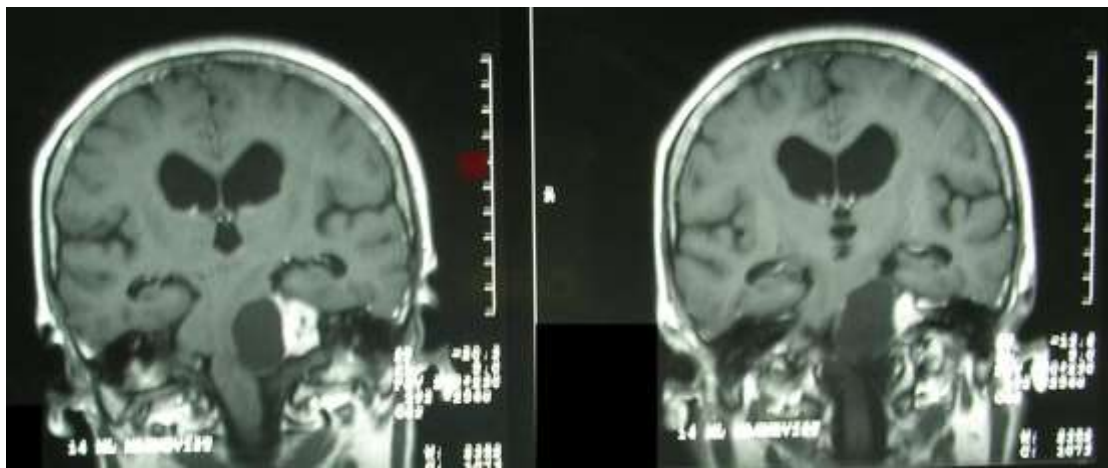
Wynik badania angio-MR: tętnica podstawna w swoim początkowym odcinku półkuliście przemieszczona na stronę prawą; również jej końcowy odcinek przemieszczony w prawo; nie uwidocznił nieprawidłowej siatki naczyńiowej.



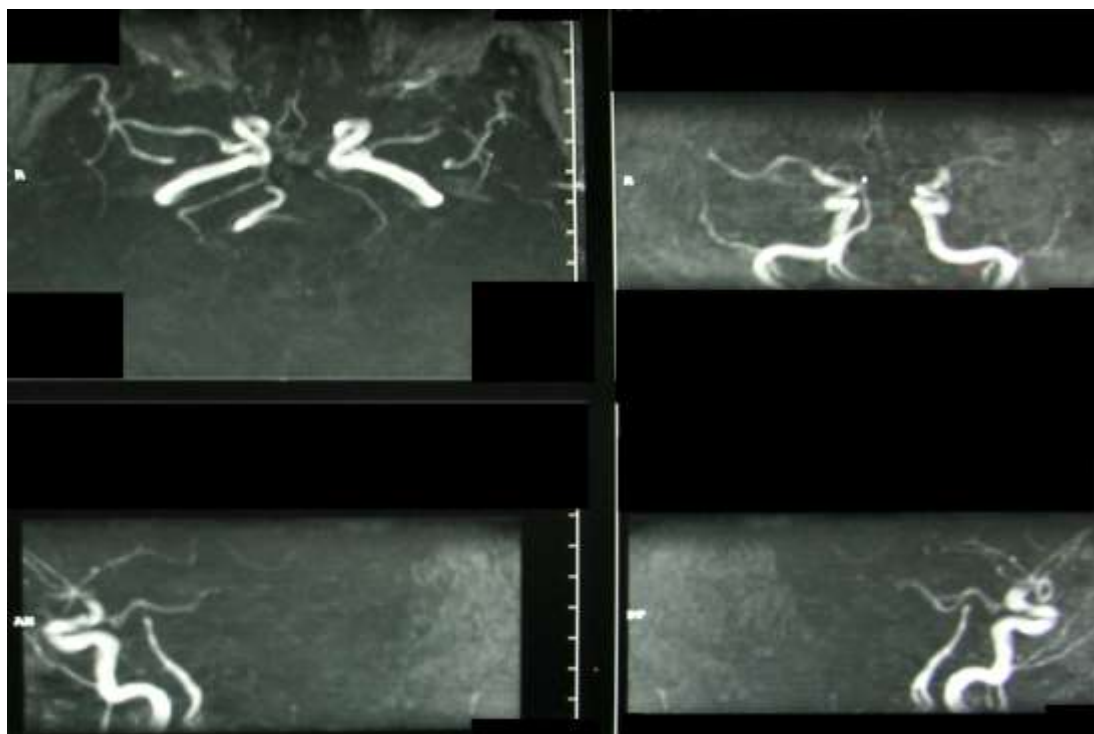
Ryc. 2. MR głowy (opis w tekście).
Fig. 2. MRI of head, description in text.



Ryc. 1. TK głowy, opis zmiany w tekście.
Fig. 1. CT of head, description in text.



Ryc. 3. MR głowy (opis w tekście).
Fig. 3. MRI of head, description in text.



Ryc. 4. Angio-MR głowy (opis w tekście).
Fig. 4. Angio-MRI of head, description in text.

Rozpoznano zmianę ekspansywną w okolicy lewego KMM – podejrzenie osłoniaka z torbielą. W trakcie hospitalizacji zastosowano z dobrym efektem klinicznym leczenie przeciwobrzękowe (Mannitol i Dexamethason) oraz przeciwnadciśnieniowe (Enap i Tialorid). Pacjentkę zakwalifikowano do zabiegu neurochirurgicznego, ponieważ jednak nie zgodziła się na leczenie operacyjne, została wypisana do domu i skierowana do dalszej obserwacji w Poradni Neurochirurgicznej.

W 1997 r. u 68-letniej wówczas pacjentki stwierdzono zmniejszenie objawów neurologicznych, w tym zaburzeń równowagi. Wykonano również MR głowy, niestety, badanie nie zostało odnalezione w trakcie opisywania przypadku. Do 2005 r. stwierdzono całkowite ustąpienie objawów neurologicznych, w tym powrót słuchu. Kolejny MR głowy w sekwencji SE/T1, T2 i FLAIR, po dożylnym podaniu kontrastu w SE/T1, grubość warstw 5 mm, okolica KMM 3 mm wykonano w 2005 r. (pacjentka 76-letnia; ryc. 5, 6).

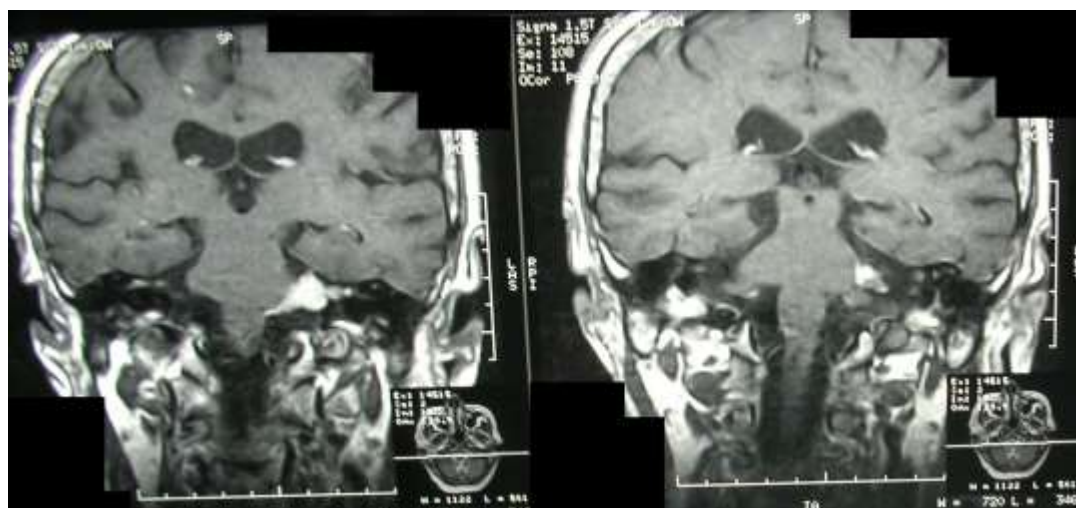
W badaniu MR stwierdzono, w porównaniu z badaniem z 1997 r., wyraźną regresję zmiany (brak dużej zmiany torbielowej z 1997 r.) i jedynie drobny obszar płynowy wielkości 5 mm. Część lita zmiany ekspansywnej również mniejsza – na poziomie KMM do 10 mm. Widoczne fragmentaryczne wzmocnienie sygnału wzdłuż przewodu słuchowego wewnętrznego lewego na długości około 10 mm. Zmiana wypełniająca lewy zbiornik KMM, niepowodująca przemieszczenia lub ucisku struktur sąsiadujących (regresja zmian o charakterze efektu masy). Intensywność sygnału zmiany ekspansywnej nieco niejednorodna – w sekwencji T1 stwierdzono drobne pasma podwyższonego sygnału (cechy obecności wynaczynionej krwi?). W obszarze nadnamiotowym rozsiane, drobne ogniska naczyniopochodne, zlokalizowane głównie okołokomorowo, UKN porównywalny z badaniem z 1997 r.

W celu dokładniejszej oceny okolicy KMM wykonano MR piramid kości skroniowych w sekwencji FIESTA 3D/SPGR przed i po kontraście (ryc. 7). Stwierdzono: asymetrię pnia mózgu, spłaszczenie po stronie prawej,

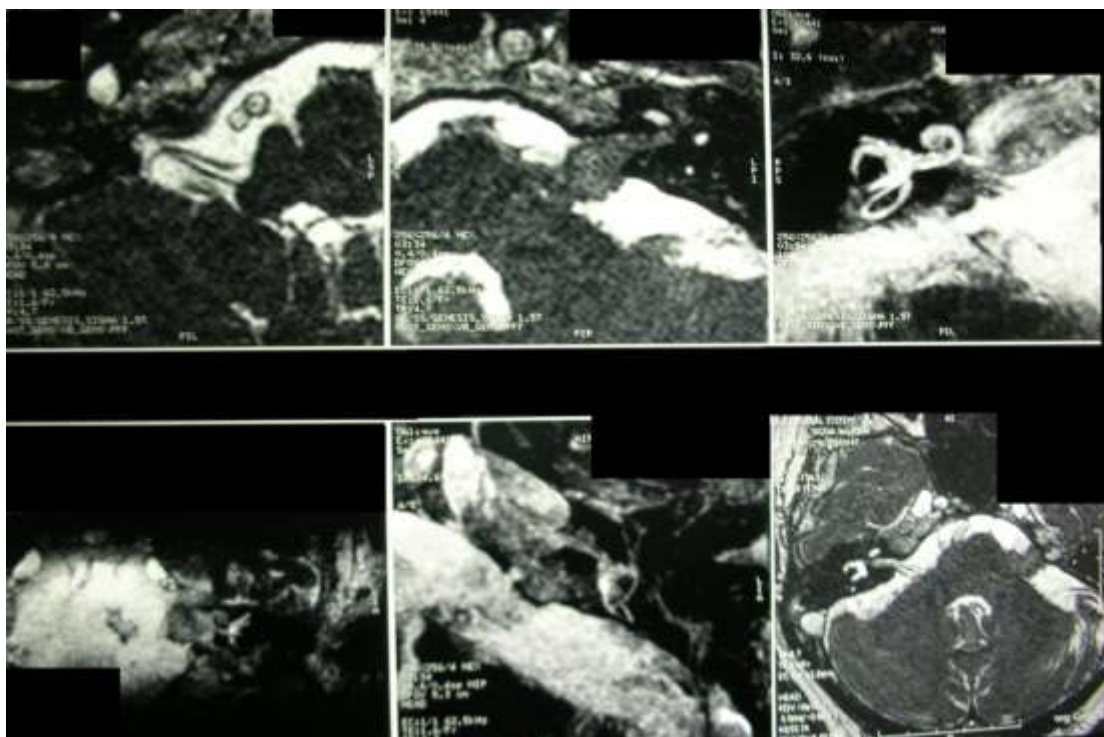
co związane jest z wydłużoną tętnicą podstawną, która wpukła się w obręb przestrzeni podpajęczynówkowej, modelując pień. Nerwy twarzowy i przedsionkowo-ślimakowy po stronie prawej widoczne na całej długości, bez cech pogrubienia. Ślimak oraz kanały półkoliste po stronie prawej prawidłowe. Po stronie lewej w obrębie KMM widoczna zmiana ekspansywna, która wykazuje niejednorodne obrysy i niejednorodne sygnały z podwyższonymi obszarami w sekwencji T1 bez podania środka kontrastowego (krew, tłuszcz?). Patologiczna struktura wpuklona w obręb przewodu słuchowego wewnętrznego na długości 10 mm. Po podaniu kontrastu widoczne intensywne wzmocnienie patologicznego obszaru. Nerwy twarzowy i przedsionkowo-ślimakowy po stronie lewej niewidoczne. Ślimak oraz kanały półkoliste słabo widoczne (hipoplastyczne). Zmniejszona powietrzość wyrostków sutkowatych obustronnie. Reszta jak w badaniu z 2005 r. Obserwację pacjentki zakończono w 2007 r. Do tego czasu nie występowały objawy neurologiczne, wycofały się również objawy głuchoty ucha lewego.



Ryc. 5. MR głowy (opis w tekście).
Fig. 5. MRI of head, description in text.



Ryc. 6. MR głowy (opis w tekście).
Fig. 6. MRI of head, description in text.



Ryc. 7. MR piramid kości skroniowych (opis w tekście).
Fig. 7. MRI of temple bone pyramid, description in text.

DYSKUSJA

Leczenie niektórych przypadków osłoniaków n. VIII może być kontrowersyjne. U młodych pacjentów najlepszym rozwiązaniem wydaje się operacyjne usunięcie guza. U osób starszych z małym guzem akceptowanym rozwiązaniem może być obserwacja guza, a w przypadku jego powiększania się – zabieg stereoradioterapii. Należy zaznaczyć, iż wszystkie przypadki z kompresją pnia mózgu, również u osób starszych, powinny być poddane operacji neurochirurgicznej usunięcia guza.

W 2010 r. Barret opisał dwa przypadki guza KMM z torbielą, w których wykonał zespolenie torbielowo-otrzewnowe [2]. Osłoniaki z torbielą sprawiają większy problem operacyjny niż guz o porównywalnej wielkości bez torbieli, co skutkuje gorszym rezultatem po zabiegu. Jak opisuje Charabi, polityka czekania i wykonywania kolejnych MR nie powinna mieć miejsca [3]. Szczególnie niebezpieczne wydają się osłoniaki z powiększającą się torbielą, która powoduje kompresję pnia mózgu i IV komory, co może doprowadzić do ostrego wodogłowia. W badaniach autorów z Gentofte University Hospital osłoniaki z torbielą w okolicy KMM stanowiły 5,7% [3,4]. Autorzy porównując osłoniaki z torbielą z osłoniakami litymi zaobserwowali gorszy stan nerwu twarzowego (n. VII) po zabiegu w guzach z torbielą (6 sto-

pień w skali House-Brackamanna 41–27% po roku od zabiegu), mimo większej adhezji guzów litych do struktur nerwowych [4].

Fundová stwierdza, iż mniej korzystny rezultat pooperacyjny osłoniaków z torbielą wydaje się mieć związek z ich gwałtownym wzrostem i objawami spowodowanymi uciskiem na struktury tylnej jamy czaszki [4]. Podobny pogląd prezentują autorzy z Nizam's Institute of Medical Science. Opisali oni 62 przypadki olbrzymich osłoniaków KMM, w tym 22 z torbielą. W materiale tym gorsze wyniki dysfunkcji nerwów czaszkowych oraz wystąpienia wodogłowia pooperacyjnego odnotowano w grupie z torbielami, mimo większej skuteczności zachowania n. VII (guzy lite 82,5% do guzów z torbielą 95,4%) [5]. Mehrota zaznaczył, iż w 27% przypadków z torbielą odnotowano gwałtowne pogorszenie stanu neurologicznego [5]. Zdaniem francuskich autorów, w przypadku olbrzymich osłoniaków z torbielą duże korzyści przynosi wykonanie zespolenia torbielowo-otrzewnowego, potwierdzają oni również możliwość mniejszej doszczętności usunięcia guza z torbielą [6].

WNIOSKI

W przypadku opisanym w niniejszej pracy leczenie operacyjne wydaje się leczeniem z wyboru w pierw-

szej kolejności. Pacjentce ze względu na ucisk na pień mózgu i IV komorę zagrażało gwałtowne pogorszenie stanu neurologicznego.

Kategoryczny brak zgody na zabieg wiązał się z dużym ryzykiem poważnych konsekwencji dla pacjentki,

jednocześnie pokazał dotąd nieodnotowaną w literaturze światowej historię naturalną guza KMM z torbielą. Autorzy nie spotkali się w literaturze światowej z podobnym opisem przypadku.

PIŚMIENNICTWO

1. Greenberg M.S., Abel N.A., Agazii S. et al. Handbook of neurosurgery. Wyd. 7. Thieme Medical Publishers, New York 2010, s. 620–628, 1210–1211.
2. Barrett C., Prasad K.S., Hill J. et al. Image-guided drainage of cystic vestibular schwannomata. *Acta Neurochir. (Wien)* 2010; 152: 177–180.
3. Charabi S., Tos M., Thomsen J., Rygaard J., Fundova P., Charabi B. Cystic vestibular schwannoma – clinical and experimental studies. *Acta Otolaryngol. Suppl.* 2000; 543: 11–13.
4. Fundová P., Charabi S., Tos M., Thorussen J. Cystic vestibular schwannoma: surgical outcome. *J. Laryngol. Otol.* 2000; 114: 935–939.
5. Mehrotra N., Behari S., Pal L., Banerji D., Sahu R.N., Jain V.K. Giant vestibular schwannomas: focusing on the differences between the solid and the cystic variants. *Br. J. Neurosurg.* 2008; 22: 550–556
6. Dagain A., Dutertre G., Pouit B. et al. Recurrent giant cystic vestibular schwannomas: role of cystoperitoneal shunt. *Neurochirurgie* 2010; 56: 350–355.