

## **Czaszkogardlak – rzadki łagodny guz nowotworowy - opis przypadku**

### **Craniopharyngioma – rare benign tumor – case report**

**Kamila Woźniak<sup>1</sup>, Dorota Ratuszek-Sadowska<sup>2</sup>, Maciej Śniegocki<sup>1</sup>**

- 1. Klinika Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu**
- 2. Katedra i Klinika Rehabilitacji, Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu**

#### **Streszczenie**

Czaszkogardlak (guz Erdheima, łac. craniopharyngioma) to stosunkowo rzadki, łagodny guz nowotworowy o lokalizacji wewnątrzczaszkowej, wywodzący się z pozostałości kieszonki Rathkego. Nazwę craniopharyngioma wprowadził Harvey Cushing w 1932. Jedne z pierwszych prób operacyjnego leczenia guza podjął Ludvig Puusepp w 1923 roku. Objawy kliniczne zależą od lokalizacji guza. Są to przede wszystkim objawy wynikające z ucisku masy guza na sąsiadujące struktury anatomiczne. Autorzy przedstawiają opis przypadku klinicznego, leczonego operacyjnie w Klinice Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. dr A. Jurasza w Bydgoszczy z rozpoznaniem w badaniu histopatologicznym craniopharyngioma.

**Słowa kluczowe:** czaszkogardlak, craniopharyngioma, guz Erdheima, nowotwór łagodny.

## **Abstract**

Craniopharyngioma (Erdheima tumor) is a relatively rare benign tumor of intracranial location, derived from the remnants of Rathke's pouch. The name craniopharyngioma introduced Harvey Cushing in 1932. One of the first attempts at surgical treatment of the tumor took Ludvig Puusepp in 1923. Clinical symptoms depend on the site of a tumor. These are primarily the symptoms resulting from the compression of the tumor mass on adjacent anatomical structures. The authors present a clinical case operating treated in the Department of Neurosurgery, Neurotraumatology and Pediatric Neurosurgery, Dr Antoni Jurasz University Hospital No.1 in Bydgoszcz histopathological diagnosed with craniopharyngoma.

**Key words:** craniopharyngioma, Erdheima tumor, benign tumor.

## **Wstęp**

Czaszkogardlaki są rzadkimi nowotworami - częstość zachorowań ocenia się na 0,5–2:100 000 [1]. Stanowi to około 9% guzów wewnątrzczaszkowych dzieci i 2,5–4% nowotworów wewnątrzczaszkowych ogółem [2]. Czaszkogardlak jest równocześnie w populacji dziecięcej najczęstszym guzem wewnątrzczaszkowym niemającym pochodzenia glejowego. Obserwuje się dwa szczyty zachorowań: między 5 a 14 oraz między 65 a 74 rokiem życia. Craniopharyngioma występuje z jednakową częstością u kobiet i mężczyzn. Wzrost guza jest powolny, często wieloletni [3]. Guz zwykle ma średnicę 3–4 cm, najczęściej jest torbielowaty, czasem wielokomorowy. Rzadziej ma postać otorebkowanego, litego guza. Guz może mikroskopowo przypominać szkliwiaka i tworzyć wyspy oraz sznury komórek nabłonka wielowarstwowego płaskiego lub nabłonka walcowatego w łącznotkankowym podścielisku (wariant szkliwiakowaty) [4]. W obrazie histologicznym można też stwierdzić rogowacenie, zwapnienia, torbiele, włóknienie i przewlekły stan zapalny. Druga odmiana czaszkogardlaka, odmiana brodawkowata, tworzy gniazda komórek nabłonka płaskiego, bez rogowacenia, zwapnień ani torbieli.

W tomografii komputerowej guz ma postać torbielowatej, hipodensyjnej masy, często z obecnymi nawapnieniami, położonej w linii środkowej. Część lita guza może ulegać wzmocnieniu kontrastowemu [5]. Rezonans magnetyczny (RM) jest metodą z wyboru

obrazowania zmian w przysadce. Jest to badanie dokładniejsze niż tomografia komputerowa (TK). RM pozwala precyzyjnie ocenić wielkość guza i jego lokalizację w stosunku do otoczenia siodła tureckiego, a także umożliwia monitorowanie efektów leczenia poprzez ocenę progresji lub regresji zmiany.

Objawy kliniczne są zależą od lokalizacji guza. Wynikają one przede wszystkim z ucisku masy guza na sąsiadujące struktury anatomiczne. Gdy dochodzi do ucisku przysadki jest to niedoczynność lub nadczynność przysadki, przy ucisku skrzyżowania wzrokowego są to zaburzenia widzenia (niedowidzenie połowicze dwuskroniowe). Występować mogą także objawy wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego: wymioty i bóle głowy. Leczeniem z wyboru jest resekcja guza. W niektórych przypadkach całkowita resekcja może nastęrczać duże trudności: odstępuje się wówczas od niej, ograniczając do opróżnienia torbieli i implantując do niej izotopy promieniotwórcze lub wdrażając następczą teleradioterapię [6,7].

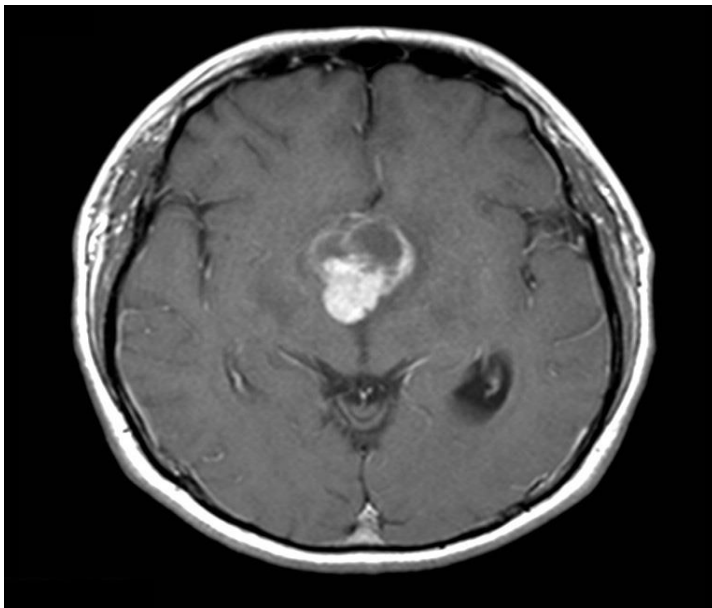
## **Opis przypadku**

Do Kliniki Neurochirurgii w 2016 roku trafiła 7-letnia dziewczynka z rozpoznaną w badaniach obrazowych patologiczną masą w okolicy siodła tureckiego. W wywiadzie: od ok. roku bóle głowy okolicy czołowo-ciemieniowej, o charakterze ucisku, z towarzyszącymi nudnościami lub wymiotami, o różnej częstotliwości (od 1 x w miesiącu do 1-2 x w tygodniu), o różnych porach dnia, często pojawiające się po wysiłku fizycznym, ustępujące po podaniu leków p/bólowych. Nasilenie dolegliwości od ok. 3 tygodni. Zaburzeń widzenia, równowagi, zawrotów głowy rodzice nie obserwowali.

W wykonanym w znieczuleniu ogólnym MRI (Ryc. 1) głowy wykazano guz wychodzący z siodła tureckiego o wym. 28 x 39 x 36 mm, obejmujący zatoki jamiste i modelujący tętnice szyjne wewnętrzne obustronnie, zajmujący okolicę podwzgórzową z uciskiem na skrzyżowanie nerwów wzrokowych, modelujący płat skroniowy po stronie prawej bez cech naciekania, układ komorowy asymetryczny P<L, nieposzerzony. B-HCG i stężenie alfa-fetoproteiny w normie. RTG klatki piersiowej i USG jamy brzusznej bez nieprawidłowości. W konsultacji okulistycznej podejrzenie zaniku n. II w oku prawym. W badaniu neurologicznym (z istotnych odchyień) stwierdzono niedowidzenie dwuskroniowe, nieznaczną anizokorię L>P, a także przymusowe ustawienie głowy z jej pochyleniem do lewego barku. Dziecko zakwalifikowano do leczenia operacyjnego.

Drogą kraniotomii czołowo-skroniowej dotarto do opony twardej, nacięto ją. Zsunięto się na podstawę docierając obok nerwu I do uniesionego nerwu II. torebkę guza nacięto i

przystąpiono do usuwania zmiany, przekazując materiał do badania śródoperacyjnego - wynik: Craniopharyngioma. Przy pomocy kleszczyków, aspiratora i łyżki Hardyego usunięto zmianę uwalniając tętnice szyjne, skrzyżowanie nerwów wzrokowych, które opadło i naczynia na epineurium uzyskały naturalny kręty przebieg. Skontrolowano łożę, niewielką część guza od zewnętrznej i dolnej strony prawego nerwu wzrokowego pozostawiono z uwagi na ścisłe zespolenie z strukturą nerwu. Część podstawna wyłyżeczkowana. Kontrola hemostazy. Pozostały materiał guza przekazano do badania ostatecznego.



Ryc. 1. Obraz MR - przekrój poprzeczny przedstawiający patologiczną masę w okolicy siódła tureckiego - materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy.

## Dyskusja

Craniopharyngioma (czaszkogardlak) jest łagodnym, wolno rosnącym, torbielowatym guzem nabłonkowym okolicy siódła tureckiego. Rozwija się z gniazd nabłonka płaskiego pierwotnej kieszonki Rathkego [8]. U dzieci nowotwór ten stanowi od 5 do 10% guzów wewnątrzczaszkowych i aż 56% guzów wewnątrzsiódlowych i nadsiódlowych. Objawy zwykle rozwijają się podstępnie i najczęściej ujawniają się, gdy średnica guza osiąga ok. 3 cm. Typowy czaszkogardlak powoduje wystąpienie trzech głównych objawów klinicznych:

bólów głowy (55–86%), zaburzeń widzenia (37–68%) i endokrynopatii (66–90%) [9,10]. Wśród zaburzeń endokrynologicznych dominujące są niskorosłość oraz objawy moczówki prostej. Często nagłe zwolnienie szybkości wzrastania i pogłębiający się niedobór wzrostu są pierwszymi manifestacjami toczącego się procesu chorobowego. Najliczniej w literaturze są opisywane zaburzenia hormonalne związane z craniopharyngioma [11]. Hospitalizowana w Klinice dziewczynka nie miała zaburzeń endokrynologicznych. Dominującym objawem klinicznym były cechy zespołu wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego (ból głowy, nudności, wymioty). Po analizie kliniczno - radiologicznej dziecko zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. Przebieg procedury niepowikłany. W trakcie hospitalizacji nie obserwowano u dziecka zaburzeń widzenia oraz zaburzeń hormonalnych. Dziecko wypisano do domu w 8 dobie po leczeniu operacyjnym. Aktualnie dziewczynka znajduje się pod kontrolą onkologiczną, oczekuje na wykonanie kontrolnego badania MRI celem oceny ewentualnej wznowy choroby.

## **Wnioski**

1. Czaszko gardlak to rzadki proces rozrostowy.
2. Wyniki leczenia operacyjnego wyraźnie zależą od wielkości nowotworu, w momencie jego rozpoznania oraz stopnia uszkodzenia struktur nerwowych.

## **Bibliografia**

1. Müller HL, Kaatsch P, Warmuth-Metz M, Flentje M, Sörensen N: Kraniopharyngeom im Kindes - und Jugendalter – Diagnostische und therapeutische Strategien. *Monatsschr Kinderheilkd* 2003; 151: 1056–63.
2. Janzer RC, Burger PC, Giangaspero F, Paulus W: Craniopharyngioma. In: Kleihues P, Cavanee WK, eds: *Pathology and Genetics of tumours of the central nervous system*. International agency for Research on Cancer 1999.
3. Müller HL, Emser A, Faldum A et al.: Longitudinal study on growth and body mass index before and after diagnosis of childhood craniopharyngioma. *J Clin Endocrinol Metab* 2004; 89: 3298–305.
4. Warmuth-Metz M, Gnekow A, Müller HL, Sörensen N: Differential diagnosis of suprasellar tumors in children. *KlinPädiatr* 2004; 216: 323–30.

5. Choux M, Lena G, Genitori L: Craniopharyngioma in children. *Neurochirurgie* 1991; 37 (suppl 1): 1–174.
6. Fahlbusch R, Honegger J, Paulus W, Huk W, Buchfelder M: Surgical management of craniopharyngiomas: Experience with 168 patients. *J Neurosurg* 1999; 90: 237–50.
7. Becker G, Kortmann RD, Skalej M, Bamberg M: The role of radiotherapy in the treatment of craniopharyngeoma –indications, results, side effects. In: Wiegel T, Hinkelbein T, Brock M, Hoell T, eds: *Controversies in Neuro-Oncology. Front Radiat Ther Oncol*. Basel: Karger 1999; 33: 100–13.
8. Einhaus SL, Sanford RA: Craniopharyngiomas. In: Albright AL, Pollack, IF, Adelson PD, eds: *Principles and practice of pediatric neurosurgery*. New York: Thieme 1999; 545–62.
9. Sanford RA: Craniopharyngioma: results of survey of the American Society of Pediatric Neurosurgery. *Pediatr Neurosurg* 1994; 21 (suppl 1): 39–43.
10. Wolff JE, Daumling E, Dirksen A, Dabrock A, Hartmann M, Jürgens H: Münster Heidelberg abilities scale – a measuring instrument for global comparison of illness sequelae. *Klin Pädiatr* 1996; 208: 294–8.
11. Müller HL, Sörensen N: *KRANIOPHARYNGEOM 2000 – Multizentrische, prospektive Beobachtungsstudie von Kindern und Jugendlichen mit Kraniopharyngeom*. 1. Auflage, Oldenburg: Verlag Isensee 2001.