

Olbrzymi brodawczak spłotu naczyniówkowego – opis przypadku

Giant choroid plexus papilloma – case report

Kamila Woźniak¹, Dorota Ratuszek-Sadowska², Agnieszka Nowacka¹, Maciej Śniegocki¹

- 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

Brodawczak spłotu naczyniówkowego (ang. choroid plexus papilloma) to rzadki nowotwór ośrodkowego układu nerwowego, wywodzący się z nabłonka spłotu naczyniówkowego układu komorowego mózgowia. W 50% przypadków rozwija się w komorze bocznej, w 40% w komorze IV i w 5% w komorze III. Guzy spłotu naczyniówkowego występują przede wszystkim w 1. dekadzie życia. Guz produkuje płyn mózgowo - rdzeniowy, co przyczynia się do wodogłowa i nadciśnienia śródczaszkowego. Histologicznie zbudowany jest ze struktur brodawkowatych, utworzonych przez cylindrycznego kształtu komórki spoczywające na błonie podstawnej. Autorzy przedstawiają opis przypadku klinicznego chorej leczonej operacyjnie w Klinice Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. dr A. Jurasza w Bydgoszczy z rozpoznaniem w badaniu histopatologicznym brodawczakiem spłotu naczyniówkowego.

Słowa kluczowe: brodawczak splotu naczyniówkowego, nowotwór, ośrodkowy układ nerwowy, neurochirurgia.

Abstract

Choroid plexus papilloma is a rare cancer of the central nervous system, derived from epithelial cells of the choroid plexus of the ventricular system of the brain. In 50% of cases resolve the side chamber, and in 40% in the fourth chamber and 5% in the third ventricle. Choroid plexus tumors occur primarily in the first decade of life. The tumor produces cerebrospinal fluid, which contributes to hydrocephalus and brain edema. Histologically is built with papillary structures formed by the cylindrical shape of the cells resting on the basilar membrane. The authors present a case of clinical patient operating treated in the Department of Neurosurgery, Neurotraumatology and Pediatric Neurosurgery, Dr Antoni Jurasz University Hospital No.1 in Bydgoszcz histopathological diagnosed with choroid plexus papilloma.

Key words: choroid plexus papilloma, cancer, central nervous system, neurosurgery.

Wstęp

Nowotwory splotu naczyniówkowego występują znacznie częściej u dzieci niż u osób dorosłych [1]. Guzy te stanowią około 2,3 - 3% wszystkich nowotworów stwierdzanych u chorych w wieku rozwojowym. Brodawczaki rozwijają się w obrębie układu komorowego mózgu. Ich przyczep, będący źródłem ukrwienia, znajduje się w splocie naczyniówkowym. Zdecydowana większość nowotworów umiejscowiona jest nad namiotem mózdzku - w obrębie komór bocznych. Proces nowotworowy dotyczy zazwyczaj jednej ze stron i lokalizuje się w części środkowej, w rogu skroniowym lub w okolicy otworu Monro [2,3].

Niekiedy nowotwór osiąga znaczne rozmiary, wypełniając całkowicie poszerzoną komorę boczną. Pierwszymi symptomami choroby są najczęściej objawy wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego. Są one konsekwencją nadmiernej produkcji płynu mózgowo - rdzeniowego, w skutek czego dochodzi u pacjentów do rozwoju wodogłowia. Objawom wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego towarzyszyć mogą także miejscowe objawy neurologiczne zależne od lokalizacji nowotworu.

W przypadkach guzów komory III obserwuje się zaburzenia endokrynologiczne pod postacią otyłości, przedwczesnego dojrzewania płciowego, moczówki prostej, zaburzeń wzrostu oraz zespołu międzymózgowiowego (diencephalic syndrome) [4]. Nowotwory umiejscowione w komorze IV mogą powodować zaburzenia równowagi i chodu, ataksję, oczopląs oraz uszkodzenie nerwów czaszkowych.

W obrazach TK brodawczak zlokalizowany jest w obrębie układu komorowego, gdzie często przybiera charakterystyczny „brodawkowaty” kształt. W większości przypadków guzowi towarzyszy poszerzenie układu komorowego z radiologicznymi cechami ciasnoty wewnątrzczaszkowej. Brodawczak ma zazwyczaj jednorodną strukturę, jest dobrze odgraniczony od otaczających tkanek i niekiedy zawiera zwapnienia [5]. Po podaniu środka cieniującego obserwuje się bardzo intensywne, jednorodne wzmocnienie guza, często z obecnością dużego naczynia doprowadzającego.

Autorzy przedstawiają opis przypadku klinicznego chorej leczonej operacyjnie w Klinice Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. dr A. Jurasza w Bydgoszczy z rozpoznaniem w badaniu histopatologicznym brodawczakiem splotu naczyniówkowego.

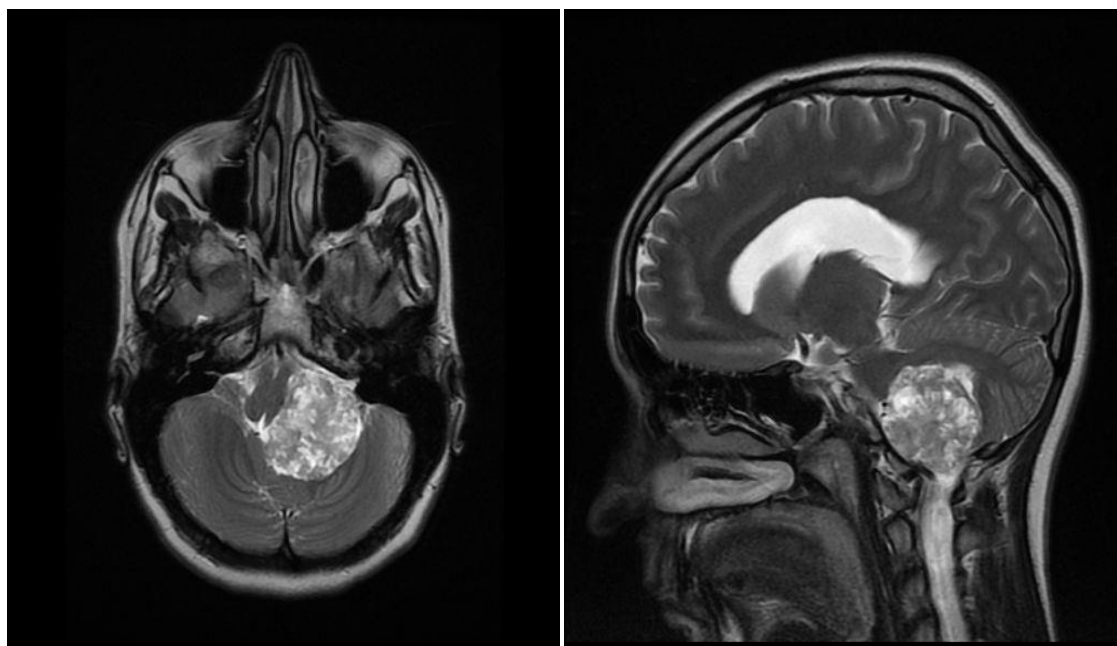
Opis przypadku

Do Kliniki Neurochirurgii w 2014 roku trafiła 19 - letnia kobieta z rozpoznaną w badaniach obrazowych patologiczną masą wychodzącą z komory IV uciskającą na rdzeń przedłużony, most, konar środkowy i lewą półkulę mózdzku. W wywiadzie: od około 5 lat bóle głowy o uciskającym charakterze, od marca do czerwca 2014 roku leczona z powodu zespołu lęku napadowego (przyjmowała Afobam), od około tygodnia nasilenie dolegliwości bólowych głowy, zawrotów głowy oraz wymiotów. Badaniem neurologicznym przy przyjęciu stwierdzono (z istotnych odchyień): zespół mózdkowy oraz niedosłuch lewostronny.

W badaniu MRI: podnamiotowo po stronie lewej widoczna dość dobrze odgraniczona patologiczna masa o zrazowatej, lito - torbielowatej budowie, wychodząca z komory IV, masa o wymiarach na przekroju poprzecznym: 37,4 x 31,2 mm oraz cc- 46,6 mm uciskająca rdzeń przedłużony, dolną część mostu, konar środkowy i lewą półkulę, nerw słuchowy po stronie lewej, dająca wodogłowie trójkomorowe bez cech aktywności (Ryc. 1).

W oparciu o wynik badania klinicznego oraz wynik badań obrazowych chorą zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. W pozycji siedzącej z cięcia pośrodkowego okolicy potylicznej wykonano kraniotomię podpotyliczną, pośrodkowo obejmującą obrys

foramen magnum. Następnie nacięto oponę. Uwidoczniono fragment guza pokryty pajęczynówką wystający przez rozdęty otwór Magendiego. Zdjęto pajęczynówkę z guza, następnie wypreparowano nieco jego brzezi oraz rozpoczęto usuwanie jego mas przy pomocy aspiratora ultradźwiękowego. Pobrano materiał na badanie histopatologiczne i śródoperacyjne. Wynik badania śródoperacyjnego wykazał brodawczaka splotu naczyniówkowego. Następnie usunięto guz od strony półkuli mózdzku, komory IV i w dalszym etapie od strony otworu potylicznego. Guza usunięto radykalnie. Inspekcja łoży nie wykazała resztek nowotworu.



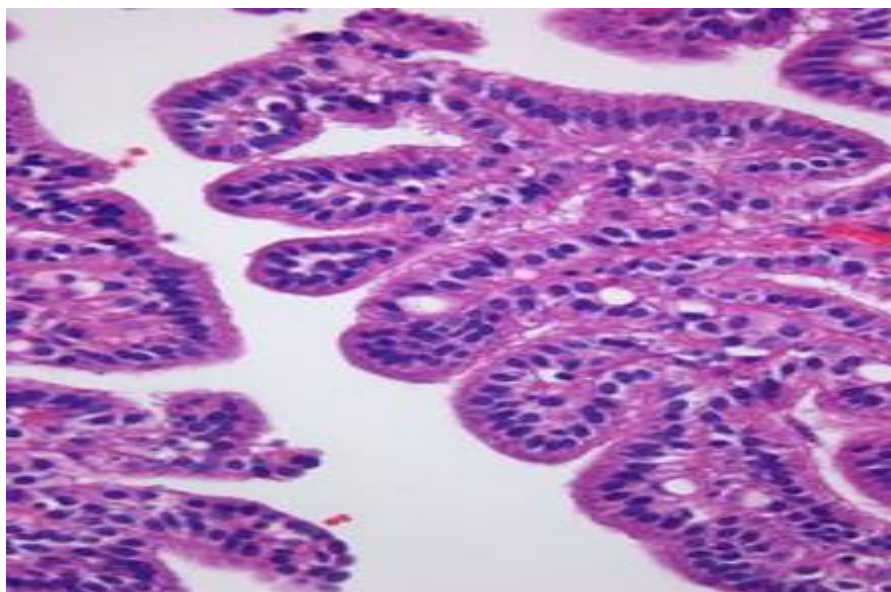
Ryc. 1. Obraz MRI - brodawczak splotu naczyniówkowego - materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy.

Dyskusja

Brodawczaki splotu naczyniówkowego stanowią 0,9 - 2% nowotworów mózgu u dzieci. Rzadziej występują w starszych grupach wiekowych. Wg Heese ok. 70% pacjentów leczonych z jego powodu nie przekracza drugiego roku życia [4,6].

Mikroskopowo guz ten wykazuje struktury brodawkowate, na które składa się łącznotkankowe podścielisko z naczyniami oraz jedna warstwa komórek nabłonkowych z pojedynczymi figurami podziału. Posiada szypułę zawierającą naczynia i tkankę łączną. Makroskopowo brodawczak jest kalafiorowatym, różowo-szarym, bogato unaczynionym

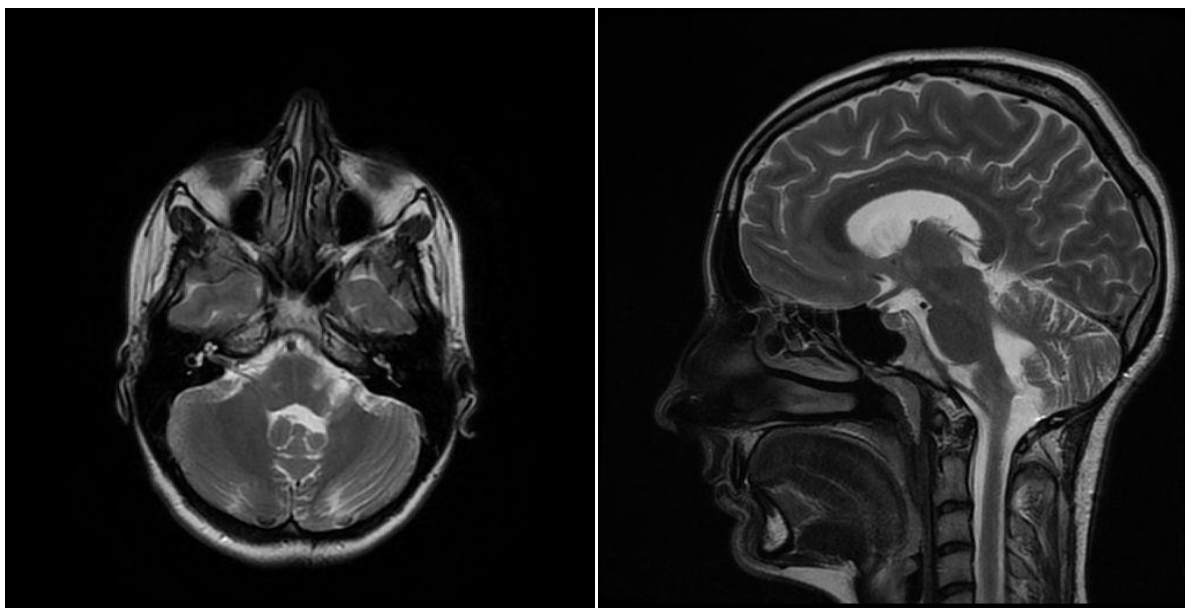
guzem [7,8]. Mikroskopowo obserwuje się charakterystyczny rozgałęziony układ: prostopadłościennie komórki nowotworowe ułożone w jedną, długą warstwę wokół pasm tkanki łącznej z naczyniami krwionośnymi. Rzadko stwierdza się również obrzęk, wylewy, ogniska martwicy czy wapnienie (Ryc. 2).



Ryc. 2. Obraz mikroskopowy brodawczaka splotu naczyniówkowego - materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy.

W badaniu rezonansem magnetycznym guzy te są najczęściej hiperintensywne w obrazach T2 i izointensywne lub hipointensywne w obrazach T1. Ze względu na dobre unaczynienie po podaniu kontrastu obserwuje się silne wysycenie zmiany. W leczeniu metodą z wyboru jest zabieg operacyjny z dostępu indywidualizowanego w każdym przypadku [9,10]. Konieczna jest przed- i śródoperacyjna identyfikacja szypuły oraz zamknięcie naczyń zaopatrujących przed usunięciem guza [11].

W opisywanym przypadku klinicznym w diagnostyce przedoperacyjnej i pooperacyjnej korzystano z badania rezonansu magnetycznego. Operacyjną metodą z wyboru była kraniotomia podpotyliczna. Przebieg okołoperacyjny niepowikłany. W 1 dobie po zabiegu rozpoczęto usprawnianie rehabilitacyjne pacjentki. Chorą wypisano w 6 dobie po zabiegu operacyjnym w stanie ogólnym i neurologicznym dobrym. Kontrolne badania obrazowe, wykonane kolejno w roku 2015 i 2016, (Ryc. 3) nie wykazały wznowy guza. Aktualnie pacjentka znajduje się pod opieką poradni.



Ryc. 3. Obraz MR kontrolny – przedstawiający brak cech wznowy guza - materiał własny Kliniki Neurochirurgii, Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 w Bydgoszczy.

Wnioski

1. Brodawczaki splotu naczyniówkowego u młodych dorosłych to rzadkie procesy rozrostowe OUN.
2. Wyniki leczenia operacyjnego wyraźnie zależą od wielkości nowotworu w momencie jego rozpoznania oraz stopnia uszkodzenia struktur nerwowych.

Bibliografia

1. Costa J.M. i wsp.: Choroid plexus papillomas of the III ventricle in infants. *Child's Nerv Syst* 1997, 13, 244-249.
2. Due-Tonessen B. i wsp.: Chorioid plexus tumors in children and young adults: report of 16 consecutive cases. *Child's Nerv Syst* 2001, 17, 252-256.
3. Fujimura M. i wsp.: Hydrocephalus due to cerebrospinal fluid over-production by bilateral choroid plexus papillomas. *Child's Nerv Syst* 2004, 20, 485-488
4. Heese O. i wsp.: Diffuse arachnoid enhancement of a well differentiated choroid plexus papilloma. *Acta Neurochir* 2002, 144, 723-728.

5. Isaacs H. Jr.: II Perinatal brain tumors: A review of 250 cases. *Pediatr Neurol* 2002, 27, 333-342.
6. Kałuża J.: Brodawczak splotu naczyniastego plexus papilloma. *Pol J Pathol* 2001, 53, 4 suplement, 55-61.
7. Mahmoud G.N. i wsp.: Lateral ventricle choroid plexus papilloma in childhood: management and complications. *Surg. Neurol* 2000,54, 366-372.
8. Mossakowski M. i wsp.: Nowotwory neuroepitelialne. Nowotwory splotu naczyniówkowego. W: Guzy układu nerwowego. Red. M. J. M. Mossakowski, Ossolineum, Wrocław, 1997, 115-118.
9. Roszkowski M.: Brodawczak splotu naczyniówkowego. W: Zarys Neurochirurgii. Red. M. Ząbek, PZWL, Warszawa, 1999, 241-242.
10. Sanford R. A. i wsp.: Intraventricular tumors. W: Pediatric Neurosurgery. Red. W. R. Cheek, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1994,403-408.
11. Sarkar C. i wsp: Choroid plexus papilloma: Clinicopathological study of 23 cases. *Surg Neurol* 1999, 52, 37-39.