

Woźniak Kamila, Ratuszek-Sadowska Dorota, Nowacka Agnieszka, Śniegocki Maciej. Rdzeniak – pierwotny nowotwór złośliwy ośrodkowego układu nerwowego u 18-letniego mężczyzny – opis przypadku = Medulloblastoma - primary malignant cancer of the central nervous system in an 18-year-old man – case report. Journal of Education, Health and Sport. 2016;6(8):695-700. eISSN 2391-8306. DOI <http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.61149>  
<http://ojs.ukw.edu.pl/index.php/johs/article/view/3798>

The journal has had 7 points in Ministry of Science and Higher Education parametric evaluation. Part B item 755 (23.12.2015).  
755 Journal of Education, Health and Sport eISSN 2391-8306 7

© The Author (s) 2016;

This article is published with open access at Licensee Open Journal Systems of Kazimierz Wielki University in Bydgoszcz, Poland  
Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author(s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.  
This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.  
The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper.  
Received: 05.08.2016. Revised 25.08.2016. Accepted: 28.08.2016.

## **Rdzeniak – pierwotny nowotwór złośliwy ośrodkowego układu nerwowego u 18-letniego mężczyzny – opis przypadku**

### **Medulloblastoma - primary malignant cancer of the central nervous system in an 18-year-old man – case report**

**Kamila Woźniak<sup>1</sup>, Dorota Ratuszek-Sadowska<sup>2</sup>, Agnieszka Nowacka<sup>1</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**

Rdzeniak (ang. medulloblastoma) to pierwotny nowotwór złośliwy ośrodkowego układu nerwowego, najczęściej rozwijający się w mózdzku. Należy do grupy prymitywnych guzów neuroektodermalnych (PNET). Rdzeniakowi przypisuje się najwyższy, IV<sup>o</sup> złośliwości histologicznej według WHO. Termin medulloblastoma wprowadzili w 1925 roku amerykańscy pionierzy neurochirurgii, Harvey Cushing i Percival Bailey. Rdzeniak jest najczęstszym nowotworem ośrodkowego układu nerwowego u dzieci. Autorzy przedstawiają opis przypadku klinicznego osiemnastolatka leczonego operacyjnie w Klinice Neurochirurgii,

Neurotraumatologii i Neurochirurgii Dziecięcej Szpitala Uniwersyteckiego nr 1 im. dr A. Jurasza w Bydgoszczy z rozpoznaniem w badaniu histopatologicznym rdzeniakiem.

**Słowa kluczowe:** rdzeniak, medulloblastoma, pierwotny nowotwór złośliwy, neurochirurgia.

### **Abstract**

Medulloblastoma is a primary cancer of the central nervous system, most often developing in the cerebellum. It belongs to a group of primitive neuroectodermal tumors (PNET). It assigns the highest, IV<sup>o</sup> histological according to the WHO. The term medulloblastoma introduced in 1925, the American pioneers of Neurosurgery, Harvey Cushing and Percival Bailey. Medulloblastoma is the most common cancer of the central nervous system in children. 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 medulloblastoma.

**Key words:** medulloblastoma, primary malignant cancer, neurosurgery.

### **Wstęp**

Rdzeniak to pierwotny nowotwór złośliwy ośrodkowego układu nerwowego, najczęściej rozwijający się w mózdzku. Należy do grupy prymitywnych guzów neuroektodermalnych (PNET). Rdzeniakowi przypisuje się najwyższy, IV<sup>o</sup> złośliwości histologicznej według WHO [1,2]. Rdzeniak jest jednym z częstszych nowotworów wieku rozwojowego i stanowi około 40% wszystkich nowotworów złośliwych mózgu. Szacuje się, że w grupie dzieci poniżej 15 roku życia medulloblastoma występuje z częstością 0,5:100000 urodzeń. Siedemdziesiąt procent rdzeniaków rozwija się u pacjentów poniżej 16 roku życia, a prawie 65% pacjentów stanowią chłopcy.

Rdzeniak może rozwijać się u chorych w kilku zespołach rodzinnych, z których najlepiej poznano związek z mutacjami wrodzonymi genów PTCH1 (zespół Gorlina), APC (zespół Turcota), TP53 (zespół Li-Fraumeni), CBS czy SUFU. Analizy materiału nowotworowego przy użyciu mikromacierzy genowych pozwoliły na określenie genów związanych z niekorzystnym rokowaniem w medulloblastoma (MYBL2, HMG1, LDH) oraz genów, których ekspresję stwierdzono u chorych z łagodniejszym przebiegiem choroby nowotworowej (NSCL1 i TRKC).

W obrazach tomografii komputerowej TK guz jest hyperdensyjny w stosunku do tkanek mózgowia i wykazuje średni efekt wzmocnienia kontrastowego. W rezonansie magnetycznym głowy MRI zmiana jest niejednorodna, hipointensywna w stosunku do istoty szarej w obrazach T1-zależnych i najczęściej hiperintensywna w obrazach T2-zależnych [3]. Wzmocnienie kontrastowe medulloblastoma w rezonansie magnetycznym jest zazwyczaj średnie bądź silne - guz jest lity, silnie wzmacniający się po kontraście, najczęściej wychodzący z robaka mózdzku i wrastający do IV komory. Często daje przerzuty drogą płynu mózgowo - rdzeniowego, dlatego badanie MR zawsze powinno obejmować mózgowie i kanał kręgowy. W MRS znacznie podwyższone stężenie choliny i obniżenie NAA, może występować tauryna. Nowotwory występujące u starszych dzieci bądź dorosłych mają obraz bardziej zróżnicowany, z obecnością struktur torbielowatych i są zazwyczaj gorzej odgraniczone od otoczenia.

Rdzeniak jest guzem litym, występuje podnamiotowo, najczęściej w mózdzku, częściej w jego linii środkowej w robaku mózdzku, rzadziej w półkulach [4]. Często nacieka sąsiednie struktury anatomiczne (pień mózgu). Ze względu na umiejscowienie guza w pobliżu komory IV u chorych prawie zawsze dochodzi do powstania wodogłowia manifestującego się charakterystycznymi objawami (ból głowy, nudności i wymioty, obrzęk tarcz nerwów wzrokowych). Rozpoznanie wstępne ustalane jest na podstawie wyników badań obrazowych ukazujących najczęściej lity guz w obrębie tylnego dołu czaszki, wzmacniający się intensywnie po podaniu środka. Ze względu na częstość występowania, wysoki stopień złośliwości histologicznej i związany z tym niekorzystny przebieg choroby rdzeniak stanowi poważny problem kliniczny [5,6].

## **Opis przypadku**

Do Kliniki Neurochirurgii w 2014 roku trafił 18-letni mężczyzna z rozpoznaną w badaniach obrazowych patologiczną masą w tylnej jamie czaszki. W wywiadzie: od kilku

miesiące bóle głowy o uciskającym charakterze, od około tygodnia nasilenie dolegliwości bólowych głowy, zawrotów głowy oraz wymiotów. Badaniem neurologicznym przy przyjęciu stwierdzono (z istotnych odchyłeń): zespół mózdkowy. W oparciu o wynik badania klinicznego oraz wynik badań obrazowych chorego zakwalifikowano do leczenia operacyjnego.

W pozycji siedzącej z głową przygiętą, z cięcia liniowego pośrodkowego wykonano kraniotomię podpotyliczną pośrodkową. Następnie nacięto oponę twardą. Uwidoczniono półkule mózdku oraz robaka. Następnie podnosząc szpatułą robaka uwidoczniono otwór Magendiego i dotarto do komory zajętej masami guza. Guza pobrano na badanie śródoperacyjne - wynik: medulloblastoma. Następnie przy pomocy aspiratora ultradźwiękowego usunięto masy guza. Przyczep guza w okolicy zachyłka bocznego prawego komory IV usunięto aspiratorem CUSA. Inspekcja łoży i dołu równoległobocznego w kierunku resztek guza - nie znaleziono.

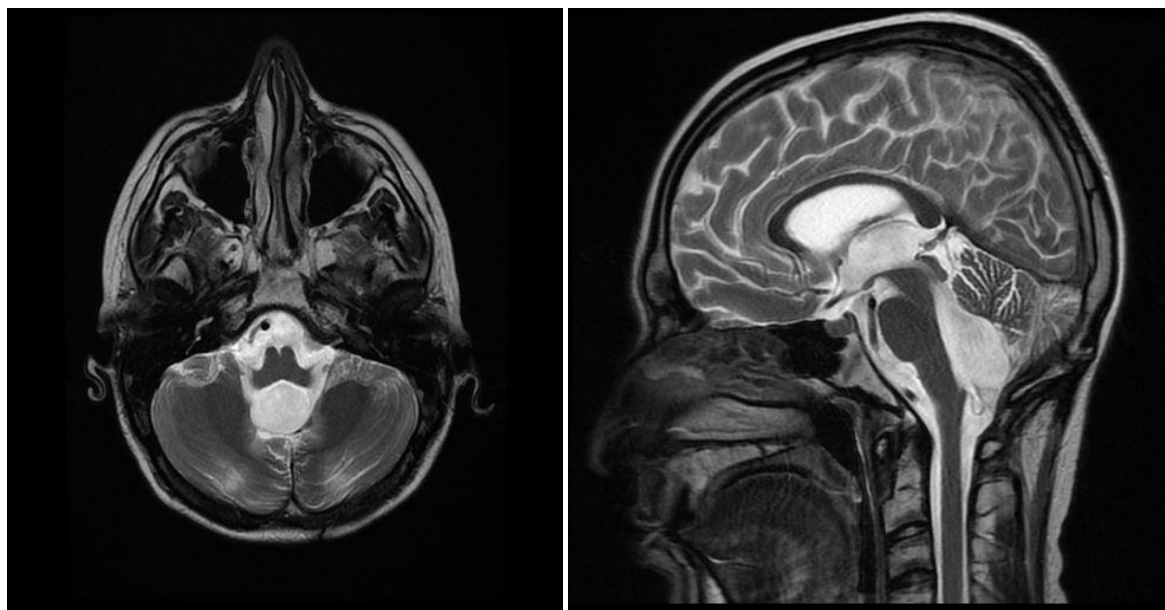
## **Dyskusja**

Guzy mózgu typu medulloblastoma rzadko występują u dorosłych, więc ustalenie wskazań do zastosowania leczenia wymaga postępowania kompleksowego. Na podstawie badań klinicznych i laboratoryjnych chorzy powinni być przypisani do grupy standardowego lub wysokiego ryzyka progresji. Do grupy standardowego ryzyka zalicza się przypadki bez rozsiewu w obrębie i poza OUN, z masą resztkową guza poniżej 1,5 cm<sup>3</sup> oraz z histologicznym wariantem klasycznym lub desmoplastycznym. Jedynie w tej grupie możliwe jest odstępnie od uzupełniającej CTH.

Wskazania do chemioterapii oparto przede wszystkim na obserwacjach w ramach leczenia dzieci. Dotychczas nie przeprowadzono badań z losowym doбором chorych, które pozwoliłyby ocenić skuteczność chemioterapii tego guza mózgu u dorosłych. Analiza kilku obserwacyjnych badań wskazuje, że prawdopodobieństwo pięcioletniego przeżycia u dorosłych z tym rozpoznaniem wynosi 70% [6,7,8]. Wskazania do pooperacyjnej RTH istnieją w każdym przypadku rdzeniaka płodowego (niezależnie od zakresu resekcji).

Ze względu na bardzo duże zaburzenia rozwoju występujące po napromienianiu całego OUN u niemowląt i małych dzieci najczęściej po operacji stosuje się CTH, aby jak najbardziej opóźnić napromienianie, które rozpoczyna się w momencie wystąpienia objawów wznowy lub rozsiewu nowotworowego [9].

W opisywanym powyżej przypadku klinicznym zastosowano połączenie leczenia operacyjnego z chemioterapią oraz radioterapią osi mózgowo - rdzeniowej. Po zastosowanym leczeniu operacyjnym u chorego wykonano MRI kręgosłupa w odcinku szyjnym, piersiowym i lędźwiowym. Z powodu podejrzenia meta w odcinku szyjnym C6-C7 (Ryc. 1) pacjent został zakwalifikowany do leczenia onkologicznego według protokołu I (dla MB/PNET) programu IP CZD. Zrealizowano 3 bloki chemioterapii indukcyjnej dla grupy wysokiego ryzyka. Po trzecim cyklu ze względu na ciężkie powikłania (posocznica, zapalenie wyrostka robaczkowego oraz zapalenie płuc o mieszanej etiologii bakteryjnej i grzybiczej) – z powodu długotrwałej przerwy w chemioterapii odstąpiono od podania IV bloku chemioterapii. Pacjent zrealizował radioterapię osi mózgowo-rdzeniowej. Kontrolne badania MRI nie stwierdziły cech wznowy guza podnamiotowo (Ryc. 1). Aktualnie chory realizuje kontynuację chemioterapii.



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

## Wnioski

1. Medulloblastoma 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. Liberski PP, Mossakowski MJ. Nowotwory neuroepitelialne. Nowotwory pochodzenia zarodkowego. W: Guzy układu nerwowego Mossakowski MJ, Liberski PP. Zakład Narodowy im. Ossolińskich Wrocław 1997; 14: 158-79.
2. Biernat W. Prymitywny guz neuroektodermalny (primitive neuroectodermal tumor). Pol J Pathol 2001; 53: 125-34.
3. Brandes AA, Paris MK. Review of the prognostic factors in medulloblastoma of children and adults. Crit Rev Oncol Hematol 2004; 50: 121-8.
4. Perez CA, Brady LW. Medulloblastoma/primitive neuroectodermal tumors. In: Principles and practise of Radiation Oncology. Perez CA. 4th edition, Lippincott Williams and Wilkins, New York 2004; 822-4.76 współczesna onkologia.
5. Gilbertson RJ. Medulloblastoma: signalling a change in treatment. Lancet Oncol 2004; 5: 209-18.
6. Abacioglu U, Uzel O, Sengoz M, Turkan S, Ober A. Medulloblastoma in adults: treatment results and prognostic factors. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2002; 54: 855-60.
7. Prados MD, Edwards MS, Chang SM, et al. Hyperfractionated craniospinal radiation therapy for primitive neuroectodermal tumors: results of a Phase II study. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1999; 43: 279-85.
8. Chan AW, Tarbell NJ, Black PM, Louis DN, Frosch MP, Ancukiewicz M, Chapman P, Loeffler JS. Adult medulloblastoma: prognostic factors and patterns of relapse. Neurosurgery 2000; 47: 623-32.
9. Hughes PG. Cerebellar medulloblastoma in adults. J Neurosurg 1984; 60: 994-997.