

Raritní multiplicita život ohrožujících expanzivních procesů

MUDr. Jan Chrastina, Ph.D., prof. MUDr. Zdeněk Novák, CSc., ing. Ivo Říha, MUDr. Radim Jančálek, Ph.D., MUDr. Motaman Shaqbua, MUDr. Khaled Ghallab

Neurochirurgická klinika LF MU a FN u sv. Anny, Brno

Sdělení prezentuje nemocnou s ojedinělou triplicitou život ohrožujících intrakraniálních expanzivních lézí. Po řešení hydrocefalu a arachnoidální cysty zadní jámy lební provedená zobrazovací vyšetření prokázala rychle progredující tumor temporálně vpravo. Histologické vyšetření resekované nádorové tkáně prokázalo multiforní glioblastom. Součástí sdělení jsou i literární data ve vztahu k koincidenci podobných patologií a možnostem chirurgického řešení.

Klíčová slova: hydrocefalus, arachnoidální cista zadní jámy, glioblastoma multiforme.

Rare multiplicity in life-threatening expansive processes

The aim of the paper is to present case report of a patient with unique triplicity of life threatening intracranial expansions. Imaging studies performed after surgical treatment of hydrocephalus and posterior fossa arachnoid cyst revealed rapidly progressive right temporal lobe tumor. The result of histological evaluation of the resected tumor was glioblastoma multiforme. Relevant literature data related to the possibilities of surgical treatment of similar coincident pathologies are reviewed.

Key words: hydrocephalus, posterior fossa arachnoid cyst, glioblastoma multiforme.

Neurol. pro praxi 2010; 11(3): 196–199

Seznam zkratk

CT – computer tomography

ETV – endoscopic third ventriculostomy

MRI – magnetic resonance imaging

Úvod

Arachnoidální cysty představují méně než 1 % intrakraniálních expanzí. Jejich klinická symptomatologie je velmi pestrá. U některých nemocných k diagnóze arachnoidální cysty vede cefalea nebo jiné necharakteristické příznaky, ovšem arachnoidální cista může být také příčinou život ohrožující nitrolební hypertenze. Mimo vlastní expanzivitě intrakraniální arachnoidální cysty může být příčinou nitrolební hypertenze u nemocných s arachnoidální cystou také komprese mokových cest se vznikem obstrukčního hydrocefalu, zvláště u cyst s těsným vztahem k mokovým cestám, jako jsou supraselární cysty a cysty zadní jámy lební (Wang et al., 1998).

Literární data popisují společný výskyt arachnoidální cysty s jinými postiženími centrálního nervového systému, dalších orgánových systémů a ve spojení s chorobami pojivové tkáně (například Marfanův syndrom, glutarická acidurie, autozomálně dominantní polycystická choroba ledvin) (Jamjoon et al., 1995; Schievink et al., 1995). Data popisující současný výskyt tumoru mozku a arachnoidální cysty jsou omezena na kazuistická sdělení (Guzel et al., 2007; Nishio et al., 2001).

Při řešení kombinovaných patologií je nutné stanovit strategii ošetření dle závažnosti jednotlivých strukturálních lézí pro zdraví a život nemocného. Je nutné vzít do úvahy i důsledek jednotlivých operačních kroků na dříve provedené výkony.

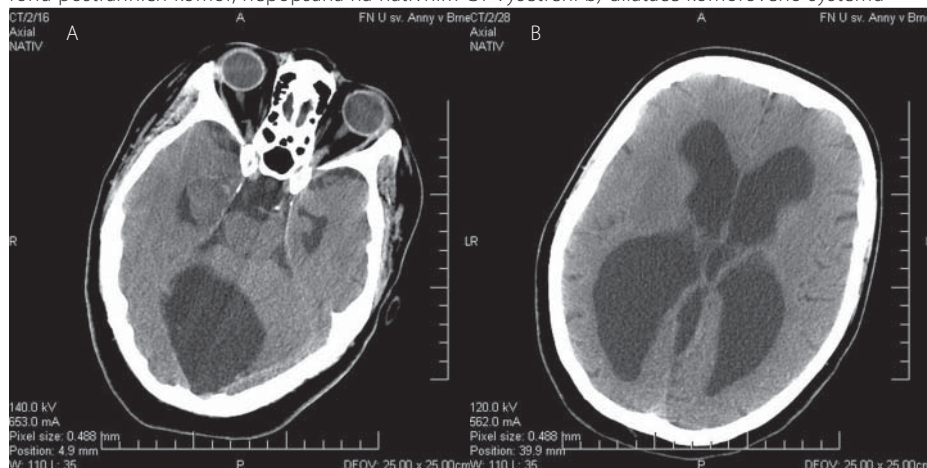
Prezentujeme nemocnou s ojedinělou kombinací velmi závažných strukturálních lézí, bezprostředně ohrožujících nemocnou na životě – hydrocefalus, rozsáhlá cista zadní jámy lební s kompresí struktur zadní jámy lební a primární intraaxiální tumor mozku, postihující temporální lalok.

Popis kazuistiky

Nemocná (37 let) byla přivezena na urgentní příjem pro opakované generalizované epileptické

ké záchvaty s postparoxysmální levostrannou hemiparézou a protrahovanou poruchou vědomí. Akutně provedené nativní CT vyšetření prokázalo výraznou dilataci komorového systému (šíře III. komory 23 mm a postranní komory 40 mm) a rozsáhlou cystu v zadní jámě lební. Kontrastní vyšetření nebylo provedeno, protože u nemocné v průběhu vyšetření došlo k dalšímu epileptickému záchvatu. Ostatní nálezy byly hodnoceny jako normální (obrázek 1). Při přijetí na neurochirurgickou kliniku byla nemocná bradypsychická, spavá, s lehkou levostrannou hemiparézou. Tvar lebky u nemocné sice svědčil pro déletrvající hydrocefalus, ovšem vzhledem k rozsahu nálezu a poruše vědomí byla nemocná urgentně zavedena zevní ko-

Obrázek 1. Předoperační CT vyšetření: a) arachnoidální cista zadní jámy lební, asymetrie temporálních rohů postranních komor, nepopsaná na nativním CT vyšetření b) dilatace komorového systému



morová drenáž. Při punkci komory byl zjištěn velmi zvýšený tlak mozkomíšního moku, který přesahoval 300 mm H₂O. Po tomto urgentním výkonu se stav nemocné stabilizoval, byla při vědomí, základními kvalitami orientovaná, bez známek okohybné poruchy, lehká levostranná hemiparéza kompletně odezněla. Po stabilizaci stavu byla nemocná připravena k definitivnímu operačnímu výkonu, řešícímu hydrocefalus a arachnoidální cystu. V první době byla provedena endoskopická fenestrace spodiny III. komory do bazálních cisteren (endoskopická ventrikulostomie třetí komory – ETV). Plánovací MRI navigační vyšetření ovšem prokázalo obvodově se sytící útvar o velikosti přibližně 3 cm uložený v oblasti odpovídající amygdale a přední části hippocampu vpravo, imprimující temporální roh postranní komory. Nebylo možno vyloučit tumor (obrázek 2).

Po provedené fenestraci spodiny III. komory (ETV) kontrolní CT vyšetření prokázalo volný tok peroperačně aplikovaného kontrastu z komorového systému do subarachnoidálních prostorů, ovšem nebyl prokázán průnik kontrastu do popisované arachnoidální cysty (obrázek 3). Proto byla s odstupem 9 dnů po ETV provedena další endoskopická operace – revize rozsáhlé arachnoidální cysty v zadní jámě lební, resekce části její stěny a fenestrace cysty do cisteren zadní jámy lební. Adekvátnost komunikace potvrdila pooperační cystocisternografie s pooperační CT kontrolou, která prokázala volný tok moku do cisteren na bazi zadní jámy lební a páteřního kanálu. Histologické vyšetření potvrdilo stěnu arachnoidální cysty bez známek nádorové infiltrace. Po výkonu byla nemocná ve stabilizovaném stavu přeložena na neurologické pracoviště dle místa bydliště a objednána ke kontrolnímu MRI vyšetření s odstupem 3 týdnů, na které by navázalo rozhodnutí o dalším řešení popisované léze v oblasti temporálního laloku vpravo. Ovšem nemocná byla znovu přijata na neurochirurgickou kliniku již s odstupem 10 dnů po překladu pro kolísající stav vědomí, cefaleu a přechodné febrilie. Klinicky při přijetí dominoval bradypsychismus a frustrní levostranná hemiparéza.

Kontrolní MRI vyšetření prokázalo jednoznačnou progresi strukturální léze v temporálním laloku. Po podání kontrastu bylo patrné syčení léze s centrální hypodenzitou (rozsah sytícího se ložiska 5 × 3 cm, což vzbuzovalo velmi naléhavé podezření na high grade gliom (obrázek 4). Z pravostranné temporální kraniotomie byla zresekována velká část tumoru, vzhledem k neohrazenému růstu nebylo možné vyloučit reziduální tumor. Po výkonu

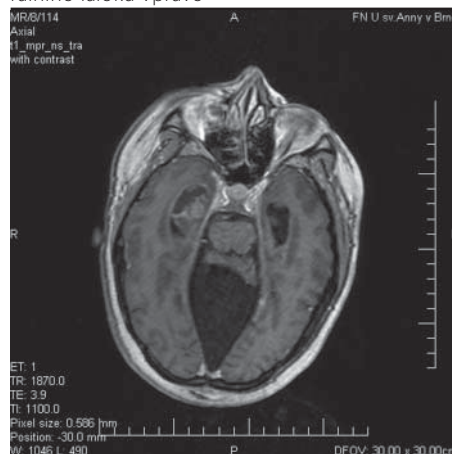
byla nemocná při vědomí, s levostrannou hemiparézou. Histologické vyšetření resekované tkáně prokázalo multifonní glioblastom. Pooperační CT vyšetření vyloučilo operační komplikace, pokud bylo možné hodnotit při změnách daných hydrocefalem mozkových komor. Ovšem u nemocné progredovala apatie a somnolence. Kontrolní CT vyšetření ukázalo stacionární obraz mozkových komor. Oční pozadí s nálezem nazálně neostřích hranic papil zrakového nervu bylo sice vyšetřujícím lékařem hodnoceno jako nález v mezích normy, ovšem vzhledem k progresi poruchy vědomí bylo vysloveno podezření na blokádu cisteren na bazi mozku po resekci temporálního tumoru při zatékání krve a tkáňového detritu při laterální poloze nemocné na levém boku, což vedlo k nefunkčnosti vytvořené ETV. U nemocné bylo indikováno zavedení ventrikuloperitoneálního shuntu (obrázek 5). Tlak mozkomíšního moku při implantaci byl výrazně zvýšený, převyšoval 400 mm vodního sloupce. Bezprostředně po výkonu se u nemocné zlepšilo psychomotorické tempo. Hybná porucha postupně re-

gredovala do obrazu parézy lehkého stupně na dolní končetině a středního na končetině horní. Po konzultaci interdisciplinární neuroonkologické komise byla u nemocné indikována další komplexní onkologická léčba.

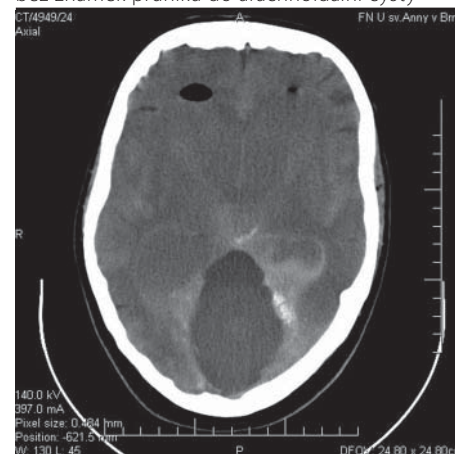
Diskuze

Klasifikace středočárových cystických anomálií zadní jámy lební vychází z embryonálního vývoje a radiologického obrazu. Lze rozlišit Dandy-Walkerovu malformaci (kompletní nebo parciální ageneze vermis, cystická dilatace IV. komory a zvětšená zadní jáma lební), hypoplazii vermis a cerebella (kongenitální malformace s normální velikostí zadní jámy, různý stupeň hypoplazie vermis a mozečku a nápadný retrocerebelární mokový prostor volně komunikující s normální nebo dilatovanou IV. komorou), obraz mega cisterna magna (může být asymetrická a napodobovat arachnoidální cystu, ale ventrikulografie nebo cisternografie prokazuje normální komunikaci se subarachnoidálním prostorem) a vlastní arachnoidální cystu (Kollias, Ball, Prenger, 1993).

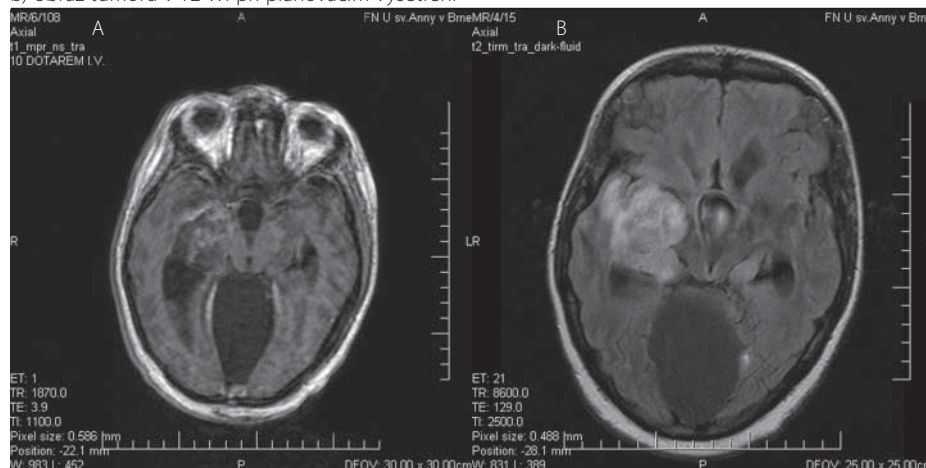
Obrázek 2. Úvodní MRI obraz expanze temporálního laloku vpravo



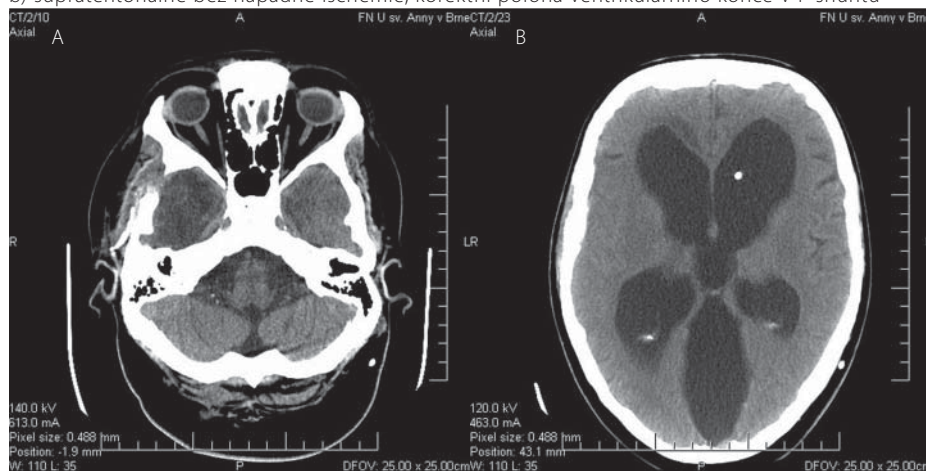
Obrázek 3. Kontrastní látka v komorovém systému, bez známek průniku do arachnoidální cysty



Obrázek 4. Progrese expanze v průběhu 1 měsíce a) navigační sekvence T1 WI při plánování resekce b) obraz tumoru v T2 WI při plánovacím vyšetření



Obrázek 5. Kontrolní CT po resekci tumoru temporálního laloku vpravo a) oblast operačního pole b) supratentoriálně bez nápadné ischemie, korektní poloha ventrikulárního konce V P shuntu



Nemocný s arachnoidální cystou v zadní jámě lební může být ohrožen intrakraniální hypertenzí při bloádě mokových cest s následným vznikem obstrukčního hydrocefalu a přímou kompresí kmene arachnoidální cystou. Vzhledem k omezenému objemu zadní jámy lební lze očekávat i vysoký výskyt hydrocefalu u expanzivně se chovajících cyst zadní jámy lební. Toto potvrzují i japonští autoři (Tan, Takagi, Karasawa, 1995), kteří zjistili rozšíření komorového systému u nadpoloviční většiny svých nemocných (10 ze 16), léčených pro arachnoidální cystu zadní jámy lební.

U nemocné jsme v akutní fázi zvolili urgentní řešení hydrocefalu zevní komorovou drenáží, po stabilizaci stavu následovaného provedením neuroendoskopického výkonu, spočívajícího v operaci hydrocefalu a neuroendoskopické fenestraci arachnoidální cysty. Při zpětném zhodnocení kazuistiky je možné akceptovat, že příčinou epileptických záchvatů mohl být temporální tumor vpravo, pro což by svědčila i popisovaná přechodná levostranná zániková symptomatologie. Ovšem nález zvýšeného nitrolebního tlaku se zlepšením stavu nemocné po provedeném ošetření hydrocefalu plně opravňuje rozhodnutí o urgentním řešení hydrocefalu. Od možnosti akutní fenestrace cysty jako primárního výkonu jsme upustili, protože IV. komora byla detekovatelná, bez nápadné komprese a stejně tak i mokovod. Fenestrace cysty by tedy nemusela vést k řešení hydrocefalu.

Diskuzi o možných způsobech ošetření expanzivně se chovajících arachnoidální cysty zadní jámy lební je možné postavit na srovnání neuroendoskopického výkonu, mikrochirurgické resekce stěny cysty a shuntové operace. Dobré výsledky otevřené marsupializace cysty nebo endoskopické cystocisternostomie a relativně

vysoký výskyt malfunkcí cystoperitoneálních shuntů podporuje užití neuroendoskopie nebo otevřené marsupializace cysty jako metody první volby (Marin – Sanabria et al., 2007). Velmi dobré výsledky s otevřenou mikrochirurgickou fenestrací arachnoidální cysty zadní jámy lební prezentuje skupina z Hannoveru. Po mikrochirurgické resekci stěny cysty zadní jámy lební u 12 nemocných popisovali jedinou komplikaci – vzduchovou embolii v poloze v sedě (Samii et al., 1999).

Neuroendoskopická revize arachnoidální cysty v zadní jámě lební v průběhu mikrochirurgického výkonu umožňuje revizi a fenestraci oblastí cysty, které se nacházejí v hloubce zadní jámy lební před mozkovým kmenem (Gangemi et al., 2001).

Obecně je možno konstatovat, že úspěšný neuroendoskopický výkon je výhodnější než implantace shuntu, neboť není nutné implantovat cizorodý materiál se spojenými komplikacemi, jako je infekce a malfunkce shuntu (četnost až 50% do 2 let po implantaci u dětských nemocných) (Kala, 2005). Dále je nutné vzít do úvahy i skutečnost, že riziko malfunkce shuntu s nutností revize narůstá v čase.

I při hypotetické variantě primární implantace kombinovaného ventrikulocystoperitoneálního shuntu (bylo by nutné ošetřit i arachnoidální cystu) by tento systém byl ohrožen malfunkcí po operačním výkonu pro tumor mozku s nutností otevření komory mozku a bloádou shuntu detritem z operačního pole nebo krví. Nelze ani zanedbat technické aspekty implantace takto komplikovaného systému.

K hrozbě malfunkce shuntu přistupuje literárně popsaná možnost diseminace nádorových buněk shuntovým systémem extrakraniálně. U maligních gliomů toto poprvé

popsal Wakabayashi se spolupracovníky, kdy u nemocného po opakovaných výkonech pro temporální tumor a následnou komplexní terapií došlo k rozvoji ascitické formy intraperitoneálních metastáz (Wakabayashi et al., 1985). Dále je nutné zmínit i sdělení (Kumar et al., 2003), zabývající se rozvojem ascitu nebo abdominální pseudocysty jako komplikace ventrikuloperitoneálního shuntu. U 3 ze 4 nemocných s touto komplikací byl prokázán tumor mozku (peritoneální metastáza u talamického glioblastomu a hyperprodukce moku u papilomu plexu a kraniofaryngeomu).

Při analýze příčin pouze přechodného efektu ETV je nutné kromě již zmiňované bloády endoskopicky vytvořené komunikace krví, tkáňovým detritem nebo jizvením bazálních cisteren vzít do úvahy i jiné příčiny rozvoje hydrocefalu po operaci pro supratentoriální maligní gliom. Japonští autoři (Inamasu et al., 2003) ve svém sdělení ukazují na skutečnost, že pooperační komunikující hydrocefalus u dospělých se supratentoriálními maligními tumory je relativně neobvyklým stavem, který se objevuje měsíce po primární operaci. Autoři prokázali výskyt u 5 nemocných ze souboru pacientů operovaných v průběhu 10 let. Příčinu vidí v leptomeningeální diseminaci nádorových buněk s následnou narušenou rezorbí moku. U všech nemocných byly tumory lokalizované v blízkosti postranní komory. Terapeuticky bylo nutné zavést ventrikuloperitoneální shunt, ovšem u žádného z nich nebyla prokázána diseminace tumoru shuntovým systémem. Ve sdělení Marquardta se spolupracovníky četnost hydrocefalu po operaci supratentoriálního maligního gliomu dosahuje 3,4 %, vyšší je u frontálních tumorů – 8,5 % a narůstá na 12,5 % u tumorů, u nichž byla v průběhu výkonu otevřena komora. Klinicky byl typický obraz deteriorace stavu nemocného po přechodném zlepšení. Dle autorů je příčinou precipitace proteinů v mozkomíšním moku, což potvrzuje i nárůst proteorhacie u studovaných nemocných (Marquardt et al., 2002).

I když u naší nemocné ani přímá inspekce, ani histologické vyšetření nepotvrdilo diseminaci nádorového postižení ve stěně arachnoidální cysty, tuto možnost popisují Kendrick se spolupracovníky. U nemocného s vzácně se vyskytujícím glioblastomem míchy byla prokázána diseminace tumoru do arachnoidální cysty (Kendrick, Bonnin a Garcia, 1987). Jako mechanismus autoři zvažují nejen možnost přímého prorůstání, ale také úlohu jednosměrného slit valve (šterbinová chlopeč) mechanismu, který je považován za příčinu růstu arachnoidální cysty.

Díky tomuto mechanismu se mohou nádorové buňky zachycovat uvnitř cysty.

Literární data zabývající se koincencí mozkového tumoru a arachnoidální cysty jsou zcela ojedinělá. Již zmiňovaná kazuistika popisující současný výskyt raritního glioblastomu míchy a arachnoidální cysty nejvíce připomíná prezentovanou kazuistiku (Kendrick, 1987). Rahimizadeh a další popisují koincenci adenomu hypofýzy a arachnoidální cysty ovšem u nemocného se nejednalo o rozsáhlé patologické nálezy bezprostředně ohrožující život nemocného (Rahimizadeh, Kaghazchi a Haddadian, 1987). Podobnou kazuistiku spojující supraselární arachnoidální cystu a adenom hypofýzy popisuje Guzel, ovšem v tomto případě navrhuje teorii vzniku ventilového mechanismu, umožňující nárůst objemu cysty při pomalém růstu tumoru (Guzel et al., 2007). Nemocného se současným výskytem neurinomu trigeminu a supraselární arachnoidální cysty prezentují japonští autoři, ovšem vzhledem k blízkosti lézí se nabízí dvojí vysvětlení současného výskytu (Amagasa et al., 1987). Může se jednat o podobný ventilový mechanismus, jako byl popsán v kazuistice, popisující současný výskyt adenomu hypofýzy a arachnoidální cysty nebo o skutečnou koincenci. Jediná kazuistika popisuje vznik fibrosarkomu v oblasti dříve operačně ošetřené histologicky prokázané arachnoidální cysty (Rossitt a Balbo, 1989).

Unikátní triplicitu strukturálních patologií prezentuje Thompson se spolupracovníky, kdy u nemocného řešili kombinaci tří symptomatických lézí – supraselární arachnoidální cysta s omezením zorného pole, rozsáhlý konvexitární meningiom (cefalea) a vestibulární schwannom (hluchota). V terapii byla využita stereotaktická brachyterapie (192 Ir) pro supraselární cystu, mikrochirurgická resekce meningiomu a nakonec bylo provedeno radiochirurgické ošetření

vestibulárního schwannomu (Thompson et al., 2001). Zajímavou kazuistiku lézí, u nichž by bylo možno předpokládat společný kongenitální základ, dokumentuje skupina japonských autorů (Nishio et al., 2001). Tito autoři popsali hypotalamický hamartom v prepontinní cisterně spojený s rozsáhlou levostrannou arachnoidální cystou. Po řešení hypotalamického hamartomu otevřeným mikrochirurgickým přístupem následovala implantace cystoperitoneálního shuntu.

Závěr

Prezentujeme ojedinělou kazuistiku nemocné s kombinací tří život ohrožujících nitrolebních expanzivních procesů. Při rozhodování o postupu řešení bylo upřednostněno řešení expanzí mokového prostoru (hydrocefalus a arachnoidální cysta), které bezprostředně ohrožovaly život nemocné. Vzhledem ke kongenitální povaze arachnoidálních cyst je v diferenciálně diagnostické rozvaze nutné pomýšlet na možný současný výskyt dalších patologií, ať už jako koincidence nebo vycházejících ze společného vývojového základu.

Podpora VZ MŠMT 0021622404.

Literatura

1. Amagasa M, Sato H, Niizuma H, Suzuki J. Trigeminal neurinoma associated with suprasellar arachnoid cyst: case report. *Neurosurgery* 1986; 19: 454–457.
2. Gangemi M, Maiuri F, Colella G, Sardo L. Endoscopic surgery for large posterior fossa arachnoid cysts. *Minim Invasive Neurosurgery* 2001; 44: 21–24.
3. Guzel A, Er U, Tatli M, Uzunlar AK, Belen D, Bavbek M. Pituitary adenoma coexisting with a suprasellar arachnoid cyst. *Turk Neurosurg* 2007; 17: 138–141.
4. Inamasu J, Nakanuta Y, Saito R, Kuroshima Y, Mayanagi K, Orii K, Ischikizaki K. Postoperative communicating hydrocephalus in patients with supratentorial malignant glioma. *Clin Neurol Neurosurg* 2003; 106: 9–15.
5. Jamjoon ZA, Okamoto E, Jamjoon AH, al-Hajery O, Abu-Melha A. Bilateral arachnoid cysts of the Sylvian region in female siblings. Report of two cases. *J Neurosurg* 1995; 82: 1078–1081.
6. Kala M. Hydrocefalus. Praha: Galen 2005: 145.
7. Kendrick FD, Bonnin JM, Garcia JH. Metastases of a spinal glioblastoma multiforme into a intracranial arachnoid cyst. *Neurosurgery* 1987; 20: 780–783.
8. Kollias SS, Ball WS Jr, Prenger EC. Cystic malformations of the posterior fossa: differential diagnosis clarified through embryologic analysis. *Radiographics*. 1993; 13: 1211–1231.
9. Kumar R, Sahay S, Gaur B, Singh V. Ascites in ventriculoperitoneal shunt. *Indian J Pediatr* 2003; 70: 859–864.
10. Marin-Sanabria EA, Yamamoto H, Nagashima T, Kohmura E. Evaluation of the management of arachnoid cyst of the posterior fossa in pediatric population: experience over 27 years. *Childs Nerv Syst*. 2007; 23: 535–542.
11. Marquardt G, Setzer M, Lang J, Seifert V. Delayed hydrocephalus after resection of supratentorial malignant glioma. *Acta Neurochir (Wien)*. 2002; 144: 227–231.
12. Nishio S, Morioka T, Hamada Y, Kuromaru R, Fukui M. Hypothalamic hamartoma associated with an arachnoid cyst. *J Clin Neurosci* 2001; 8: 46–48.
13. Rahimizadeh A, Kaghazchi M, Haddadian K. Coincidence of an arachnoid cyst of the middle fossa and a pituitary adenoma. *Neurosurgery* 1987; 21: 261–262.
14. Rossitt SL, Balbo RJ. Malignization of an arachnoid cyst. *Arch Neuropsychiatr*. 1989; 47: 80–83.
15. Samii M, Carvalho GA, Schuhmann MU, Matthies C. Arachnoid cyst of the posterior fossa. *Surg Neurol* 1999; 51: 376–382.
16. Schievink WI, Huston J 3rd, Torres VE, Marsh WR. Intracranial cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Neurosurg* 1995; 83: 1004–1007.
17. Tan EC, Takagi T, Karasawa K. Posterior fossa cystic lesion—magnetic resonance imaging manifestations. *Brain Dev*. 1995; 17: 418–424.
18. Thompson TP, Levy EI, Jho HD, Lundsford LD. Primum non nocere: Multimodality management strategies when multiple mass lesions strike one patient. *Surg Neurol* 2001; 55: 332–339.
19. Wakabayashi T, Yoshida J, Kageyama N, Mutsuga N, Takeuchi Y. Extranural metastasis of malignant glioma through ventriculoperitoneal shunt: growth in peritoneal cavity as ascitic form. *No Shinkei Geka* 1985; 13: 547–552.
20. Wang PJ, Lin HC, Liu HM, Tseng CL, Shen YZ. Intracranial arachnoid cysts in children: related signs and associated anomalies. *Pediatr Neurol* 1998; 19: 100–104.

MUDr. Jan Chrastina, Ph.D.

Neurochirurgická klinika LF MU,
FN u sv. Anny
Pekařská 53, 656 91 Brno
jan.chrastina@fnusa.cz

