

Segmentová bolest zad jako následek vzácného schwannomu páteřního kanálu

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Daniela Potyszová¹, doc. MUDr. David Krahulík, Ph.D.³,
MUDr. Jaroslav Michálek⁴, MUDr. Kamila Michálková⁵

¹Ústav translační a molekulární medicíny LF UP v Olomouci

²Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

³Neurochirurgická klinika LF UP a FN v Olomouci

⁴Ústav patologie LF UP a FN v Olomouci

⁵Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

Prezentujeme vzácnou kazuistiku schwannomu v lumbo-sakrální oblasti páteřního kanálu u adolescenta. Nemoc se u šestnáctiletého chlapce projevila noční segmentovou bolestí zad a snížením citlivosti v dermatomu L4 s převahou na pravé straně. Postupná svalová slabost dolních končetin byla pozorována dva měsíce před operací. Vyšetření pomocí magnetické rezonance páteře prokázalo dobře ohraničenou masu uvnitř páteřního kanálu. Peroperačně byla nádorová tkáň křehká, vaskularizovaná, v kontaktu s filum terminale a byla kompletně odstraněna. Spinální schwannom byl histologicky potvrzen.

Klíčová slova: schwannoma páteřního kanálu, dítě.

Segmental back pain as a consequence of a rare spinal schwannoma

We present a rare case of a spinal schwannoma of a lumbo-sacral tract in an adolescent. A 16-year-old boy presented with segmental back pain and decreased sensation in the L4 dermatome predominately at the right side. Progressive weakness of lower extremities. It was noted for two months before surgery. Spine magnetic resonance imaging revealed a well – demarcated isointense intraspinal mass. Intraoperatively, the tumorous tissue was brittle, vascularized, attached to filum terminale and completely removed. Spinal schwannoma was histologically confirmed.

Key words: spinal schwannoma, child.

Pediatr. praxi 2015; 16(6): 420–422

Úvod

Verocay již v roce 1910 jako první popsal nádor vycházející z periferních nervů. Masson v roce 1932 zavedl termín schwannom pro nádor vycházející z nervové pochvy, v roce 1935 Stout zavádí termín neurilemom, odkazující na stejný typ nádoru. Oba termíny se používají dodnes (1). Schwannomy jsou většinou benigní tumory vycházející ze Schwannových buněk pochvy periferních nervů (2). 70 % z nich vychází ze senzorických kořenů, 20 % z motorických kořenů a zbytek z obou motorických i senzorických. Spinální schwannomy jsou obvykle klasifikovány jako intradurální (75 %), extradurální (15 %), intraextradurální ve tvaru činky (10 %) a velmi vzácně i jako intramedulární s lokalizací ve kterékoli části míchy (4, 5, 7, 8, 10). Schwannomy jsou nejčastěji diagnostikovány v dospělosti mezi 3. až 4. dekádu života s incidencí 0,3–0,5 případů na 100 000 lidí/rok, v adolescenci jsou velmi vzácné (3).

Popis klinického případu

Popisujeme případ šestnáctiletého chlapce s přibližně dvoutměsíční anamnézou atypických bolestí zad a dolních končetin, který byl přijat na Dětskou kliniku z indikace neurochirurga. V do-

bě, kdy se objevily první příznaky, dominovaly bolesti zad v oblasti lumbosakrální páteře a levé podkolenní jamky s vystřelováním do lýtky, dále postupně bolesti pravé podkolenní jamky a pravého stehna. Bolesti se postupně objevovaly s vyšší frekvencí a intenzitou, přidala se slabost dolních končetin. Výrazná bolest, křečovitá a píchavá, se atypicky projevila zejména v noci, v klidu, při dlouhém stání a sezení. Během dne se pacient zúčastňoval běžných aktivit a sportoval bez větších potíží. V noci se pacient budil, musel se často i projít, končetiny propnout, rozpohybovat. Analgetika měla pouze částečný efekt.

Praktickým lékařem byl pacient odeslán k vyšetření dětským neurologem.

Neurologické vyšetření poukazuje na atypický nálezu vertebrogenních potíží, blokádu LS přechodu a noční bolesti, v dermatomu L4. Bylo doporučeno rtg vyšetření LS páteře a zvažování MR dané oblasti.

Na rtg LS páteře byla popsána pouze hypoplazie XII. žebra vlevo, jinak normální nález.

Vyšetření MRI, oblast LS páteře: V úrovni těl obratlů L3 a L4 se v páteřním kanálu zobrazuje tumorózní útvar intramurálně uložený, který je na T1 i na T2 sekvenci izosignální s míchou, na T2 sekvenci se v něm zobrazují drobné hyper-

Obrázek 1. MR LS páteře, T2 sekvence, sagitální projekce. V úrovni těl obratlů L3 a L4 je v páteřním kanálu přítomný tumorózní útvar, který je uložený intradurálně a je izosignální s míchou, míšní konus je v úrovni L1. Nad útvarem jsou patrné míšní kořeny, v místě útvaru jsou komprimované. Páteřní kanál kaudálně od tumoru je rozšířený. Skelet je bez patologických změn



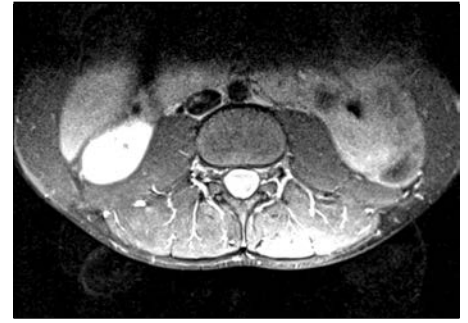
Obrázek 2. MR LS páteře, T1 sekvence, sagitální průmět, nativ. Tumorózní útvar má zvýšenou intenzitu signálů, je izosignální s míchou



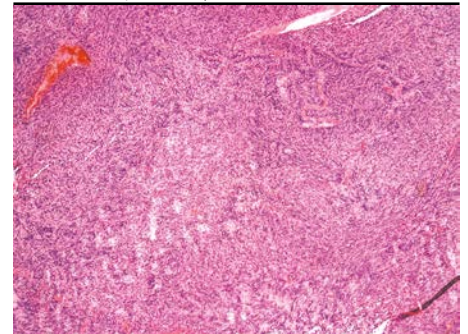
Obrázek 3. MR LS páteře, T1 fs sekvence, sagitální průmět, postkontrastní vyšetření. Tumor je po aplikaci k.l. výrazně, téměř homogenně nasycený kontrastní látkou



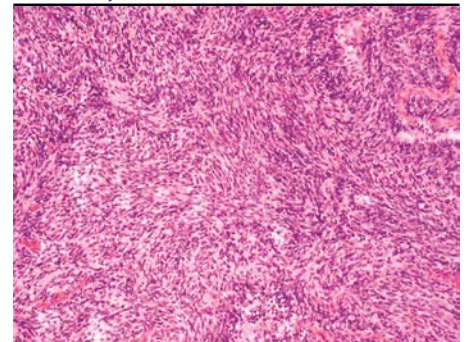
Obrázek 4. MR LS páteře, T1 fs sekvence po aplikaci k.l. iv, axiální projekce. Tumor v páteřním kanálu je hypersignální, výrazně nasycený k.l.



Obrázek 5. Hematoxylin-eozin, zvětšení 40x. Schwannom, převaha vysoce buněčné Antoni A oblasti



Obrázek 6. Hematoxylin-eozin, zvětšení 100x. Vřetenité buňky, sestavené do svazků, s naznačením sešikování jader



signalit, po aplikaci k. l. se mírně nehomogenně nasýtil. Je velikosti asi 38 × 16 × 15 mm, je mírně dorzálně vyklenutý. Mícha je bez ložiskových změn, míšní kořeny nad útvaru jsou bez zřetelných změn, kaudálně od útvaru mají atypický průběh. Páteřní kanál je kaudálně od útvaru prostornější. Skelet je bez patologických změn (obrázky 1, 2, 3, 4). Závěr byl: intradurální extramedulární tumor v úrovni L3/4, patrně schwannom nebo neurofibrom.

Při přijetí na Dětskou kliniku měl pacient výrazné bolesti v lumbální krajině, zejména při uléhání, Lassegueův test vpravo normální, vlevo pociťoval bolest ve 45°, opět v lumbální krajině. Předklon prakticky nezládal, chůze byla antalgická asymetrická. Z osobních anamnestických údajů: chlapec z II. gravidity, porod v termínu, nemocnost byla běžná, operován nebyl, úrazy pouze drobné, dispenzarizován nikde nebyl. Matka pacienta je zdravá, otec měl výhřez intervertebrálního disku, starší sestra hypotyreózu. Laboratorní hodnoty bez pozoruhodností.

Chlapec byl neurochirurgem indikován k operaci. Při výkonu byly výrazně krvavé poměry epidurálně. Po hemilaminectomii byl viditelný rozsáhlý křehký vysoce vaskulární tumor v intimním kontaktu s filum terminale (obrázek 9). Prováděna postupná radikální exstirpace tumoru ostře od filum terminale – dle operátora budil dojem spíše jako ependymom než schwannom.

Histologický obraz a imunohistochemický profil však odpovídá schwannomu. Tumor je bez zjevné mitotické aktivity. Imunohistochemicky

vykazují nádorové buňky pozitivitu S-100. Proliferační aktivita Ki-67 dosahuje cca 5–7% nádorových buněk (obrázky 5, 6, 7, 8). Výsledek druhého čtení potvrzuje diagnózu schwannomu, bez známek malignity (doc. MUDr. Leoš Křen, Ph.D., FN Brno).

Po operaci se pacient postupně mobilizoval, nadále probíhala rehabilitace a léčba analgetiky. Přetrvávala pooperačně slabost dolních končetin, chůze s obtížemi, závratě a bolest hlavy. Pro zachycený systolický šelest doplněno kardiologické vyšetření s nálezem drobného defektu síňového septa, hemodynamicky nevýznamného. Před propuštěním byl klinický nález příznivý, bolesti v regresi, bez vertiga. Následovat bude kontrolní neurologické vyšetření s odstupem a MR páteře za 3 měsíce.

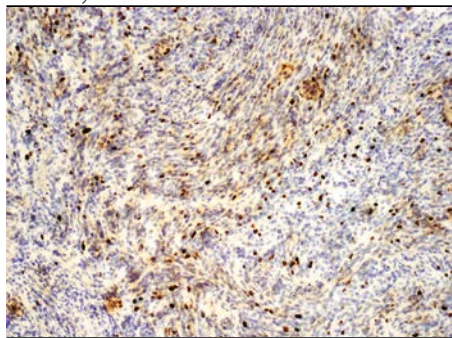
Diskuze

Obvykle je růst schwannomů velmi pomalý a i klinické příznaky se zhoršují velmi plíživě. Symptomatologie schwannomů zahrnuje zejména segmentová neuralgie, při dráždění míšních kořenů dochází k projevům iritace nebo parézy dolních končetin. Dále je často přítomen senzorický deficit. Motorická slabost je přítomná až u ¼ pacientů a doprovází častěji hrudní a krční léze než tumory v bederní oblasti (4). Diferenční diagnóza spinálních schwannomů je obtížná: pacienti jsou někdy léčeni pro herniaci disku při nepřesně definovaném lumbo-ischiadickém syndromu. Byly publikovány i případy mylně diagnostikované apendicitidy, nefrolitiázy, nebo u dospělých pacientů i anginy pectoris (2). Vyšetření pomocí magnetické rezonance (MRI)

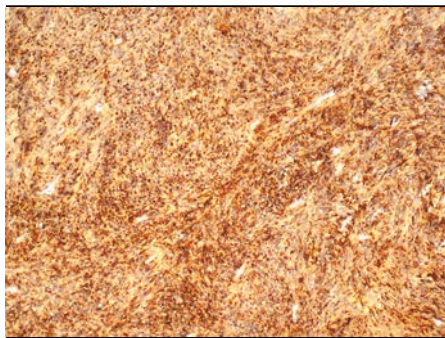
je dnes zobrazovací metodou volby nejenom před operací, ale je z prognostického hlediska odůvodněno i po exstirpaci tumoru (9). Cílem neurochirurgické léčby je kompletní exstirpace nádoru (6). Recidivy schwannomů jsou velmi vzácné. Schwannomy (neurofibromy) von Recklinghausenovy choroby (NF2) mají horší prognózu (11).

U našeho šestnáctiletého pacienta byl spinální schwannom diagnostikován poměrně rychle od objevení se prvních segmentových bolestí zad (průměrná délka klinických příznaků do diagnózy bývá 2–3 roky). Byl potvrzen pomocí vyšetření MRI a radikální operační léčbou z hemilaminectomie byl kompletně resekován. Histologickým vyšetřením bylo potvrzeno, že buňky nádoru jsou bez mitotické aktivity a s velmi nízkou proliferační aktivitou.

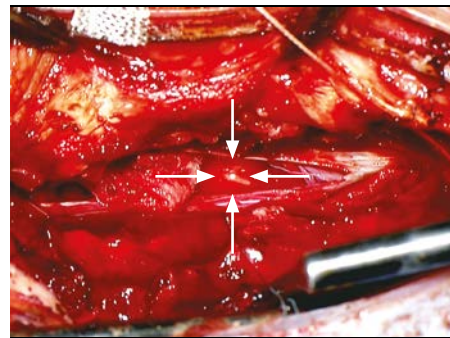
Obrázek 7. Imunohistochemické vyšetření proliferativní aktivity pomocí markeru Ki-67, zvětšení 100x. Proliferační aktivita je nízká, dosahuje cca 5–7 % nádorových buněk



Obrázek 8. Imunohistochemické vyšetření S100 proteinu, zvětšení 100x. Difúzní pozitivita většiny nádorových buněk, svědčící pro jejich původ z nervové tkáně



Obrázek 9. Intraoperační fotografie s hemilaminektomií provedenou ve střední čáře. Šípkami vymezená prosvítající tumorózní léze spinálního schwannomu v úrovni obratlů L3 a L4



Stojí za zapamatování:

- Schwannom páteřního kanálu je v dětském věku velmi vzácný nezhoubný nádor.
- Klinické neurologické příznaky se objevují obvykle velmi pomalu a mohou být velmi vážné.
- Nejčastějším příznakem je segmentová bolest v oblasti kterékoliv části páteře, následována sensorickým deficitem a motorickou slabostí.
- Léčebným cílem je kompletní neurochirurgická resekce nádoru.

*Tato práce byla podpořena
Ministerstvem školství, mládeže
a tělovýchovy České republiky (LO1304).*

Literatura

1. Rodríguez De Diego E, Edreira Roca A, García Martín B. Schwannoma benigno retroperitoneal: aportación de un nuevo caso. *Actas Urol Esp* 2000; 24(8): 685–688.

2. Conti P, Pansini G, Mouchaty H, et al. Spinal neurinomas: retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2004; 61(1): 34–43.

3. Safavi-Abbasí A, Senoglu M, Theodore N. Microsurgical management of spinal schwannomas: evaluation of 128 cases. *J Neurosurg Spine* 2008; 9: 40–47.

4. Mukerji G, Sherekar S, Yadav YR, et al. Pediatric intramedullary schwannoma without neurofibromatosis. *Neurol India* 2007; 55(1): 54–56.

5. Chowdhury FH, Haque MR, Sarker MH. High cervical spinal schwannoma; Microneurosurgical management: An experience of 15 cases. *Acta Neurol Taiwan* 2013; 22: 59–66.

6. Yeh KT, Lee RP, Yu TC, et al. Surgical outcome of spinal neurilemmoma: two case reports. *Medicine (Baltimore)* 2015; 94(5): e490.

7. Kim NR, Suh Y-L, Shin H-J. Thoracic pediatric intramedullary schwannoma: Report of a case. *Pediatric Neurosurgery* 2009; 45(5): 396–401.

8. Binatli O, Erşahin Y, Korkmaz O, Bayol U. Intramedullary schwannoma of the spinal cord. A case report and review of the literature. *J Neurosurg Sci* 1999; 43(2): 163–167.

9. Colosimo C, Cerase A, Denaro L, Maira G, Greco R. Magnetic resonance imaging of intramedullary spinal cord schwannomas. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg* 2003; 99(1 Suppl): 114–117.

10. Kyoshima K, Horiuchi T, Zenisaka H, et al. Thoracic dumbbell intra- and extramedullary schwannoma. *J Clin Neurosci* 2005; 12(4): 481–484.

11. Mihál V, Michálková K, Neklanová M, et al. Neurofibrom páteřního kanálu jako méně obvyklá příčina coxalgie. *Pediatr pro Praxi* 2001; 5: 243–244.

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.
Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

