

Ependimoma vaikų amžiuje: klinikinis atvejis

R. Gleiznienė
I. Briaukaitė

Kauno medicinos universiteto
Radiologijos klinika

Santrauka. Ependimoma yra trečias pagal dažnį vaikų navikas (po astrocitomos ir medulloblastomos) ir sudaro apie 10% pirminių centrinės nervų sistemos (CNS) navikų [1]. Radiologija užima svarbią vietą diagnozuojant ir gydant šiuos navikus. Atliekant kompiuterinę tomografiją (KT) ir magnetinio rezonanso tomografiją (MRT), tapo įmanoma vizualizuoti CNS navikus ir, remiantis tam tikrais požymiais, nustatyti labiausiai tikėtiną diagnozę. Tačiau kyla ir tam tikrų sunkumų, diferencijuojant tarp skirtingų navikų tipų bei pasirenkant galutinę išvadą. Straipsnyje aprašomas aštuonerių metų berniuko, kuriam diagnozuotas užpakalinės kaukolės daubos navikas, klinikinis atvejis. Pateikiama klinikinė, radiologinė ligos eiga, diferencinė diagnostika. Aptariama neurovizualinių tyrimų reikšmė.

Raktažodžiai: ependimoma, užpakalinės kaukolės daubos navikai, kompiuterinė tomografija, magnetinio rezonanso tomografija.

Neurologijos seminarai 2009; 13(42): 212–216

IVADAS

Ependimomos formuojasi iš ependiminių ląstelių, išsklaidančių skilvelių sistemą ir nugaros smegenų centrinių kanalą. Kartais jos gali būti aptinkamos smegenų parenchimoje, kaip migravusių ependiminių ląstelių proliferacijos rezultatas [1, 6]. 90% vaikų ependimomų yra intrakranijinės. Dažniausia lokalizacija – IV skilvelio dugnas, stogas ir šoninės kišenės. Maždaug vienas trečdalis ependimomų yra supratentorinės, augančios iš šoninių ar trečio skilvelių sienelių, nors, kaip minėta, galima ir ekstraventrikulinė lokalizacija [1].

Ependimomos, augančios ketvirtajame skilvelyje, dažnai infiltruoja smegenų kamieną. Apie 1/3 išplita per viduriniąją atvarą (*foramen Magendie*) į didžiąją cisterną, o per šonines atvaras (*foramen Luschka*) – į pontocerebeliarinio kampo cisternas. Gali plisti smegenų skysčiu į kitas CNS dalis, dažniausiai į nugaros smegenis [1, 7]. Ši savybė būdinga ne tik III ependimomoms, bet ir mažiau piktybiškiems jos variantams (pastaruoju atveju išplitimo tikimybė siekia apie 10%: infratentorinėms ependimomoms – 9%, o supratentorinėms – 1,6%) [2]. Metastazės į kepenis, plaučius ar kaulus yra retos [1].

PSO išskiria šias histologines ependimomų grupes: I – mikropapilinė ependimoma ir subependimoma, II – celiulinė, papilinė, šviesiųjų ląstelių ir tanicitinė ependimoma, III – anaplastinė ependimoma [2]. Mikropapilinė ependimoma morfologiškai laikoma atskiru variantu. Jai yra būdinga tipinė lokalizacija nugaros smegenų kūgio (lot. *conus medullaris*) ir galinio siūlo (lot. *filum termina-*

le) srityse. Subependimoma – retas, nepiktybinis, lėtai augantis, palankios prognozės intraventrikulinis navikas [2].

Pasiskirstymas pagal amžiaus grupes parodytas lentelėje [3].

Klinika priklauso nuo paciento amžiaus bei naviko lokalizacijos. Nuo simptomų atsiradimo iki diagnozės nustatymo praėina vidutiniškai 3–6 mėnesiai [2]. Paprastai pradiniai ependimomos sukelti simptomai yra nespecifiniai, susiję su padidėjusiu intrakranijiniu spaudimu. Intrakranijinei hipertenzijai būdinga triada – galvos skausmas, pykinimas-vėmimas, stazė akių dugne. Galvos skausmas būna bukas, plėšiantis, gana dažnai prasidedantis ryte, dėl jo pacientas prabunda. Skausmo metu pykina, kartais vemiamas. Akių dugno staziniai pakitimai gali būti įvairaus laipsnio: nuo prasipletusių venų, regos nervo disko edemos iki prolabuojančios tinklainės su kraujosrūvomis [4]. Kūdikiams būna dirglūs, nevalgo, lėčiau vystosi [1]. Jaunesniems kaip dvejų metų vaikams gali prasipletti nesukaulėjusios siūlės ir padidėti galvos apimtis [5]. Mokyklinio amžiaus vaikai dažniau skundžiasi padidėjusiu nuovargiu, protarpiniais galvos skausmais, išsiblaškymu. Kartais ankstyvais ir vienišiais ligos požymiais gali būti asmenybės, nuotaikos ir koncentracijos sutrikimai [1, 2].

Lentelė. Ependimomų pasiskirstymas pagal amžiaus grupes [3]

Navikas	Laipsnis	Amžiaus pėkas (metai)
Celiulinė ependimoma	II	0–9, antrasis pėkas 30–50 (nugaros smegenyse)
Papilinė ependimoma	II	0–9
Šviesiųjų ląstelių ependimoma	II	0–9
Tanicitinė ependimoma	II	30–50
Anaplastinė ependimoma	III	0–9
Mikropapilinė ependimoma	I	30–40
Subependimoma	I	40–60

Adresas:

Dr. R. Gleiznienė
KMUK, Eivenių g. 2, Kaunas
Tel. (8 618) 22882, el. paštas: rymangleiz@gmail.com

Supratentorinis pažeidimas gali lemti epilepsijos priepuolius, židininę neurologinę simptomatiką.

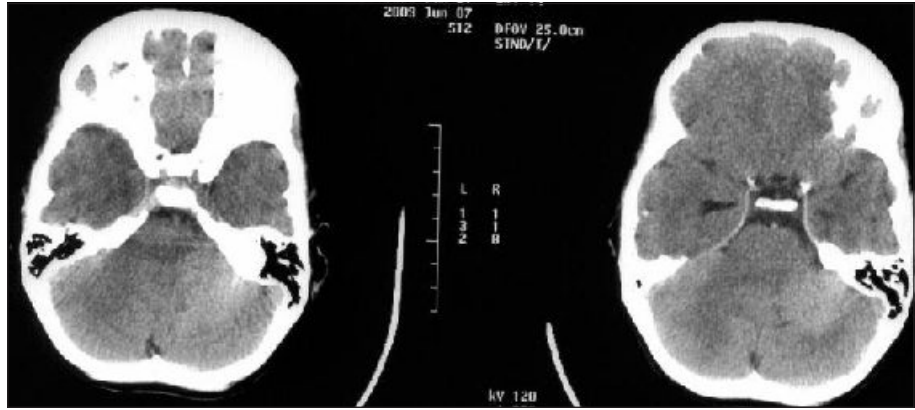
Užpakalinės daubos navikai sukelia smegenėlių disfunkcijos požymius – pusiausvyros ir eisenos sutrikimus, kuriuos dažnai lydi vėmimas ir galvinių nervų (ypač VI–X) pažeidimo simptomatika.

Nugaros smegenų navikai lemia kylančių ir nusileidžiančių nervinių pluoštų suspaudimo sukeltą neurologinį deficitą, nugaros skausmus, sutrikusį šlapinimąsi, tuštinimąsi [1, 2].

Pagrindiniai veiksniai, lemiantys ligos baigtį, yra paciento amžius ir naviko pašalinimo radikalumas. Penkerių metų išgyvenamumo tikimybė vaikams iki 1-erių metų yra 25%, 1–4 metų – 46%, vyresnių kaip 5 metai – daugiau kaip 70%. Pacientų, kuriems navikas buvo pašalintas radikaliai ir po to taikyta lokali spindulinė terapija, išgyvenamumas siekia 60–80%, ir tik 30% tiems, kuriems nepavyko atlikti radiklios operacijos, nepaisant taikytų papildomų geriausių neinvazinių gydymo metodų [1].

ATVEJO APRAŠYMAS

Aštuonerių metų amžiaus berniukas, D. N. O., skundėsi galvos skausmais, pykinimu, vėmimu, koordinacijos sutrikimu, neramumu, ypač rytais. Galvos skausmas vargino apie 2–3 mėnesius. Buvo įtartas ir gydytas gastritas, tačiau, būklei blogėjant, nutarta atlikti galvos smegenų KT (1 pav.). Gautas atsakymas – užpakalinės kaukolės daubos navikas. Kitą dieną atliktos galvos smegenų MRT išvada – užpakalinės kaukolės daubos navikas, daugiau duomenų už ependimomą (2–4 pav.). Berniukas skubos tvarka paguldytas į Kauno medicinos universiteto klinikų (KMUK) vaikų neurochirurgijos skyrių. Gyvenimo anamnezė – nieko ypatingo (n. y.). Objektyvus ištyri-

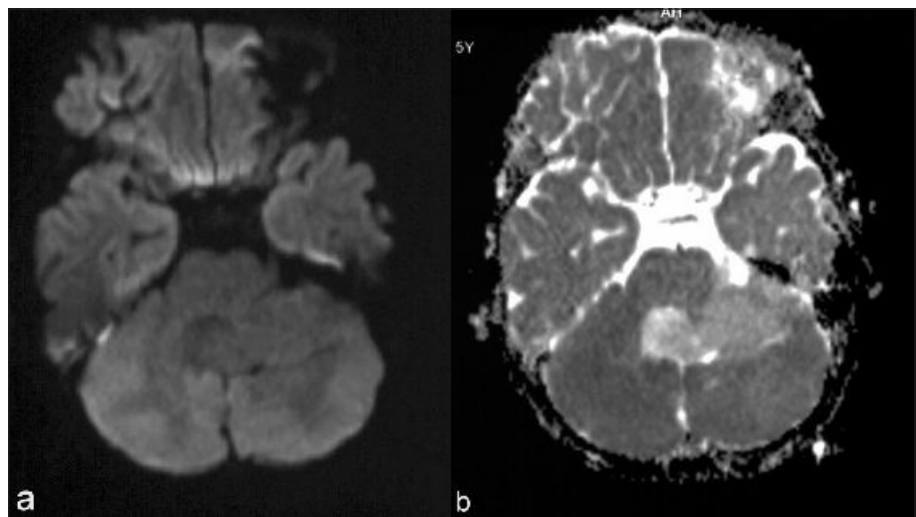


1 pav. Galvos smegenų KT, ašinė plokštuma.

Heterogeninis švelniai hiperdensinis-izodensinis darinys kairiajame smegenėlių pusrutulyje, kairiosios šoninės atvaros (*foramen Luschka*) projekcijoje, užpildo ketvirtąjį skilvelį.



2 pav. Galvos smegenų MRT, T2W FLAIR ir T2W režimai, ašinė plokštuma.



3 pav. Ependimoma hipointensinio MR SI, lyginant su pilkaja medžiaga MRT DW režimu (a), ir hiperintensinio MR SI ADC (b) žemėlapyje. Ašinės plokštumos.

mas: koordinacinius mėginius atlieka patenkinamai, kita n. y. Neurookulisto konsultacija: V OD = 1, OS = 1, vizyviai lygūs, reakcija į šviesą yra. Akių obuolių judesiai laisvi. Akių dugne optiniai diskai neryškiomis ribomis, tinklainė apie juos yra paburkusi. Venos plačios, vingiuotos.

Angiografija: įvairūs rezultatai – nuo avaskulinių iki hipervaskuliarizuotų ependimomų su šuntais [8, 9].

Branduolinė medicina:

Pozitronų emisinė tomografija (PET) su ¹⁸F-fluorodeoksi gliukoze (FDG). Esant normaliam gliukozės metabolizmui, FDG intensyviai kaupiama pilkojoje ir silpnai baltojoje smegenų medžiagoje. Gliukozės metabolizmas navikuose priklauso nuo jų piktybiškumo laipsnio. Didelio piktybiškumo dariniai paprastai rodo intensyvesnę gliukozės kaupimą nei pilkoji smegenų medžiaga. Tai būdinga anaplastinėms ependimomoms. Ir atvirkščiai – žemesnio piktybiškumo laipsnio ependimomoms būdingas silpnas gliukozės metabolizmas, lyginant su pilkąja medžiaga. Tuo tarpu poradiacinės nekrozės sritys paprastai rodo labai silpną gliukozės metabolizmą. Ši svarbi savybė padeda diferencijuoti naviko recidyvą nuo poradiacinės nekrozės [11].

Diferencinė diagnostika

Aprašomo atvejo ependimoma turėtų būti diferencijuojama su meduloblastoma, subependimoma, smegenėlių pilocitine astrocitoma, dermoidine cista, epidermoidine cista, chorioidinio rezginio papiloma, chorioidinio rezginio karcinoma, smegenėlių kamieno glioma.

Meduloblastoma kartu su smegenėlių pilocitine astrocitoma sudaro didžiausią vaikų užpakalinės kaukolės daubos navikų grupę. Meduloblastoma dažniausiai formuojasi iš ketvirto skilvelio stogo, neuroepitelinių ląstelių ir daugelio patologų priskiriama primityvių neuroepitelinių navikų grupei (angl. *primitive neuroepithelial tumor* – PNET). Tai sferinis, stumiantis smegenų parenchimą į visas puses, darinys. Iki 20% atvejų matomi kalcinai. Pakraujavimo židiniai reti. Galimos mažos cistelės ar nekrozės sritys (40–50%). Lyginant su ependimoma, tai homogeniškesnis navikas. Kontrastinę medžiagą kaupia heterogeniškai. Būdingas bruožas – dažnas ir ankstyvas metastazavimas.

KT – 90% atvejų hiperdensinis darinys.

MRT, T1W režimu navikas hipointensinis pilkajai smegenų medžiagai. T2W režimu MR signalo intensyvumas artimas pilkajai smegenų medžiagai. FLAIR – hiperintensinis. DWI būdinga difuzijos restrikcija.

Smegenėlių pilocitinė astrocitoma – gerai ribotas, dažnai cistinis, lėtai augantis I (pagal PSO klasifikaciją) glialinis navikas. Sergamumo pikas – 5–15 metai. Lokalizacija: 60% smegenėlės, 25–30% regos nervas / regos nervo kryžmė. Rečiau nustatomas trečiajame skilvelyje, smegenų kamiene. KT ir MRT vaizduose dažniausiai matoma, kaip ekstramedialinis smegenėlių pusrutulių cistinis darinys su pasieniniu solidiniu mazgu. 20% atvejų matomi kalcinatai.

KT – solidinis komponentas atrodo hipodensinis ar izodensinis. Cistinis komponentas – ryškiai hipodensinis.

MRT, T1W režimu solidinis komponentas – izo / hipointensinis pilkajai smegenų medžiagai, cistinis komponentas izointensinis ar švelniai hiperintensinis smegenų skysčiui. T2W režimu solidinis komponentas hiperintensi-

nis pilkajai smegenų medžiagai, cistinis komponentas hiperintensinis smegenų skysčiui. Solidinis mazgas intensyviai, homogeniškai ar nehomogeniškai kaupia kontrastinę medžiagą. Kartais kaupimas matomas ir cistos sienelėse.

Subependimoma – tai retas, nepiktybinis, intraskilvelinis, gerai ribotas, skiltinės sandaros ependiminis navikas. Skirtingai nei II ependimoma, dažniau pasitaiko vyresnio amžiaus pacientams (5–6 dešimtmetį). 60% atvejų lokalizuojasi ketvirto skilvelio apatinėje dalyje, dažnai išplinta per vidurinią atvarą (foramen *Magendie*). Kitos retesnės lokalizacijos – šoniniai, trečias galvos smegenų skilveliai. Paprastai tai yra mažas navikas (1–2 cm), bet gali užaugti ir didesnis. Tuomet tampa nehomogeniškas dėl cistų, pakraujavimo židinių, kalcinātų. Šiuo atveju pasunkėja diferencinė diagnostika. Subependimomai nebūdinga aplinkinės smegenų parenchimos edeminė reakcija.

KT – izodensinis ar hipodensinis intraskilvelinis, nekaupiantis ar silpnai kaupiantis kontrastinę medžiagą darinys.

MRT, T1W režimu hipointensinis ar izointensinis baltojai smegenų medžiagai, T2W – hiperintensinis darinys. T2 GRE režimu gerai matosi artefaktiški hipointensiniai kalcio židiniai, būdingi dideliems navikams.

Chorioidinio rezginio papiloma – intraventrikulinis, policikliniais kontūrais navikas, kilęs iš gyslinio rezginio epitelinių ląstelių. Dažniausia lokalizacija – šoninių skilvelių tarpkilvelinės angos (50%), labiau kairė, nei dešinė [8]. Kitos galimos lokalizacijos: 40% atvejų – ketvirtas skilvelis (apatinės smegeninės burės ir šoninių atvarų (*foramen Luschka*) sritys), 10% atvejų – trečio skilvelio stogas. Vaikų ir kūdikių chorioidinio rezginio papiloma dažniau nustatoma trečiajame skilvelyje (tuo tarpu ependimoma – ketvirtajame skilvelyje). 25% atvejų gali turėti kalcinātų, pakraujavimo židinių. Skiriamasis požymis – intensyvus, homogeniškas kontrastinės medžiagos kaupimas.

KT – dažniausiai izodensinis, rečiau hipodensinis navikas.

MRT – izointensinis ar hipointensinis T1W režimu. Papiloma T1W režimu atrodo marga, taškuota, dėl skirtingo naviko ir skysčio, užpildančio ertmes tarp naviko skilvelių, MR signalų intensyvumo. T2W vaizduose matomas izointensinis ar hiperintensinis darinys.

Chorioidinio rezginio karcinoma – tai piktybinis navikas, kilęs iš gyslinio rezginio epitelinių ląstelių, kuriam būdinga lokali invazija. Dažniausiai lokalizuojasi šoniniuose skilveliuose. Nustatomas jaunesniems nei penkerių metų vaikams. 25% atvejų gali turėti kalcinātų. Skirtingai nei chorioidinio rezginio papiloma, kontrastinę medžiagą kaupia heterogeniškai.

KT – izodensinis ar hipodensinis darinys.

MRT – izointensinis ar hipointensinis T1W režimu. Būdingas mišrus darinio MR signalo intensyvumas T2W režimu. FLAIR režimu matoma edeminė reakcija aplink naviką.

Dermoidinė cista. Intrakranijinė dermoidinė cista yra įgimtas, gerai ribotas, užpildytas riebaliniu turiniu darinys. Būdingesnė vidutinio amžiaus pacientams (30–50 metų) [8]. Dažniausia lokalizacija – pleištakaulio turkiškojo balno, kaktinė-nosinė sritys, taip pat užpakalinė kaukolės

dauba (smegenėlių kirminas, IV skilvelis), šoniniai, trečias smegenų skilveliai. Ekstrakranialiai gali formuotis nugaros smegenyse, akiduobėse.

KT – atrodo kaip apvalus, skiltėtas, aiškiais ribomis, cistinis, riebalų tankio darinys. Kapsulėje gali turėti kalcinatų (20% atvejų). Paprastai nekaupia kontrastinės medžiagos. Plyšus dermoidinei cistai, jos turinys išplinta cisternose, skilveliuose. Tuomet minėtose struktūrose matomi riebalų tankio lašeliai, riebalų-skysčio paviršiai.

MRT, T1W režimu hiperintensinis, T2W – heterogeninis (nuo hipointensinio iki hiperintensinio MR signalo) darinys. Diagnozė patvirtina riebalų supresijos režimai [8, 13].

Epidermoidinė cista. Intrakranijinė epidermoidinė cista yra įgimtas, smegenų skysčio tankio / intensyvumo, skiltėtos sandaros, netaisyklingų kontūrų darinys, apsupantis kraujagysles ir nervus, dažniausiai nekaupiantis ar silpnai kaupiantis sienelėse kontrastinę medžiagą. Būdingas 20–40 metų amžiaus pacientams. Lokalizacija: pontocerebeliarinis kampas – 40–50%, IV smegenų skilvelis – 17%, vidurinė kaukolės dauba (pleištakaulio turkiškojo balno sritis) – 10–15%, retai – smegenėlių pusrutuliuose, smegenų kamiene [8].

KT – smegenų skysčio tankio darinys.

MR – T1W 75% atvejų būna švelniai hiperintensinis, T2W 65% atvejų – izointensinis, rečiau švelniai hiperintensinis, lyginant su smegenų skysčiu, darinys. Epidermoidinė cista FLAIR režimu būna aukštesnio signalo intensyvumo, lyginant su smegenų skysčiu. DWI vaizduose hiperintensinio signalo darinys. ADS atitinka smegenų parenchimą [3, 8].

Smegenų kamieno glioma, pagal PSO, gali būti I–IV . Difuziškai ar lokaliai pažeidžia viduriniąsias smegenis, tiltą ar pailgąsias smegenis. Vaizdas heterogeniškas ir priklauso nuo lokalizacijos, tačiau dažniausiai matomas kaip infiltruojantis smegenų kamieną navikas, nustumiantis atgal IV skilvelį. Būdinga ankstyva hidrocefalija [8, 13].

IŠVADOS

Apibūdinant CNS navikus, reikia atsižvelgti į paciento amžių, darinio lokalizaciją, tankį / signalą, homogeniškumą, kontrastinės medžiagos kaupimą. Tik įvertinus visus šiuos požymius, galima duoti labiausiai tikėtiną išvadą, bet reikia nepamiršti, kad galutinė diagnozė priklausys nuo histologinio tyrimo atsakymo.

Gauta:
2009 11 14

Priimta spaudai:
2009 12 08

Literatūra

1. <http://emedicine.medscape.com/article/986333-overview>.
2. <http://emedicine.medscape.com/article/277621-overview>.
3. Grossman RI, Yousem DM. *Neuroradiology*. Baltimore, 2003.
4. V. Budrys. *Klinikinė neurologija*. V., 2003.
5. <http://emedicine.medscape.com/article/1156128-overview>.
6. Reni M, Gatta G, Mazza E, Vecht C. Ependymoma. *Critical Reviews in Oncology/Hematology* 2007; 63: 81–9.
7. Ketonen LM, Hiwatashi A, Sidhu R, Westesson PL. *Pediatric brain and spine: an atlas of MRI and Spectroscopy*. 2005.
8. Osborn AG, et al. *Diagnostic imaging. Brain*. In: Osborn AG, ed. *Neoplasms and tumorlike lesions*. Manitoba: Altona, Friesens, 2004; I-6-4-26.
9. Choi JY, Chang KH, et al. Intracranial and spinal ependymoma: review of MR images in 61 patients. *Korean J Radiol* 2002; 3: 219–28.
10. Kasliwal MK, Chandra PS, Sharma BS. Images in neurooncology: Primary extraaxial cerebellopontine angle ependymoma. *J Neurooncol* 2007; 83: 31–2.
11. Beuthien-Baumann B, Hahn G, Winkler C, Heubner G. Differentiation between recurrent tumor and radiation necrosis in a child with anaplastic ependymoma after chemotherapy and radiation therapy. *Strahlenther Onkol* 2003; 179: 819–22.
12. Yamasaki F, Kurisu K, Satoh K, et al. Apparent diffusion coefficient of human brain tumors at MR. *Radiology* 2005; 235: 985–91.
13. Yock DH. Magnetic resonance imaging of CNS disease. In: Yock DH, ed. *Tumors of the posterior fossa*. Minneapolis, 1995; 73–122.

R. Gleiznienė, I. Briaukaitė

EPENDYMOMA IN CHILDREN: A CASE REPORT

Summary

Ependymoma is the third most common brain tumor in children, accounting for approximately 10% of primary CNS neoplasms. Radiologic imaging plays an important role in both the diagnostic workup and treatment of patients with ependymoma. Computer tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) characterize CNS tumors, and findings often lead to a presumptive diagnosis. However there are some difficulties to differentiate between various types of tumors and to choose the right diagnosis. This article treats clinical case of a 8 years-old boy with posterior fossa tumor. The clinical and radiological course, and differential diagnoses are presented. Importance of the neuroimaging findings is discussed.

Keywords: ependymoma, posterior fossa tumors, computer tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI).