

616.715-006-031.61-089

KLINIKA A LÉČBA NÁDORŮ PINEÁLNÍ OBLASTI

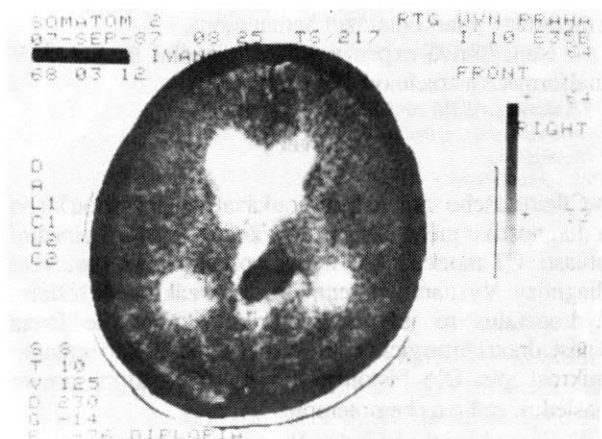
MUDr. Hana KOSTKOVÁ, MUDr. Hana MACHOVÁ
Neurologické oddělení, Ústřední vojenská nemocnice, Praha
(náčelník: plk. MUDr. Jaroslav Janák)

Úvod

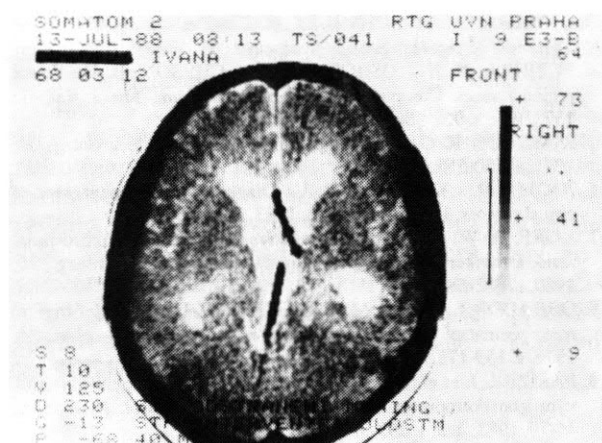
Nádory pineální oblasti jsou řídké, tvoří 0,4 až 1 % velkých evropských a amerických sestav intrakraniálních tumorů (1, 3, 6). V Japonsku je incidence vyšší, udává se ve 2 až 2,7 % (10, 12). Většinou se manifestují u dětí a v adolescenci před 20. rokem, 1/3 z nich se však může objevit až v dospělém věku. 60 až 75 % nádorů této lokalizace je maligních, s převahou výskytu u mužů v poměru 2:1 (1, 3, 6, 8). Vyznačují se vysokou radiosenzitivitou. 10 až 20 % jsou nádory relativně benigní (1, 3, 6). Pro dřívější velkou operační mortalitu a pooperační morbiditu (3, 6, 8) zastávala většina autorů až do 70. let chirurgický konzervatismus. Operační intervence byla rezervována pro případy, kde nebyla odpověď na radiační terapii. Zkratová operace s následnou radioterapií byla považována za optimální léčbu. Až Jamieson a Stein referovali o nových chirurgických přístupech (5, 11) a další práce potvrdily, že zlepšením diagnostiky, anestezie, užitím mikrochirurgických technik i zkvalitněním pooperační péče se výrazně ovlivnila bezpečnost chirurgického zákroku a dřívější empirický přístup se ukázal neudržitelný. V naší práci uvádíme 3 případy nádorů v této lokalizaci s operacemi provedenými na neurochirurgické klinice ÚVN Praha.

Kasuistiky

Pacientka I. C., 21 let, č. chor. 9341/87, si 2,5 měsíce před přijetím na oční oddělení ÚVN stěžovala na diplopii při pohledu do stran. Oční a neurologický nálezy byly v mezích normy, na EEG lehká oboustranná abnormita. CT mozku prokázalo expanzivní proces v zadní části 3. komory mozkové při vústění akveduktu a symetrický hydrocefalus (obr. 1). VAG a VG provedené během hospitalizace na nervovém oddělení potvrdily hydrocefalus a supratentoriální hypertenzi. 8. 10. 1987 bylo na NCH klinice ÚVN provedeno odstranění poloviny nádoru v oblasti epifýzy z transventrikulárního přístupu zprava, zavedena zevní komorová drenáž. Histologicky se jednalo o psamomatózní meningeom. Po operaci se objevila levostranná hemiparéza, febrilie, po odstranění drenáže syndrom nitrolební hypertenze s měštnáním na 2 D. Proto byl 23. 10. 1987 implantován Righemův rezervoár. Během hospitalizace na nervovém oddělení odezněla levostranná hemiparéza, paréza pohledu vzhůru a ustoupilo měštnání na očním pozadí. 19. 12. 1987 pro náhle vzniklý syndrom nitrolební hypertenze provedeno v Hradci Králové CT mozku s nálezem krvácení z nádoru do komorového systému a dne 4. 1. 1988 byla nemocná na NCH klinice ÚVN reoperována s odstraněním koagulu



a nekrvácivého nádoru. Nebylo možno vyloučit perzistenci drobných ostrůvků nádorové tkáně. Odstraněn Righemův rezervoár, zaveden Redonův a komorový drén, který si nemocná vytáhla. Druhý den kvalitativní porucha vědomí, provedena zevní drenáž čelního rohu vpravo a za 8 dnů blokáda mokovodu, zavedena Torkildsenova drenáž. Přetrvávala levostranná hemiparéza, retrakční nystagmus, nejistota při chůzi. V dubnu 1988 v Hradci Králové provedeno ozáření kobaltovou bombou. Od května 1988 poruchy paměti, nesamostatnost. Oční pozadí normální, na CT nárůst hydrocefalu, v červenci 1988 na neurochirurgické klinice ÚVN provedena interventrikulostomie dle Breta (obr. 2). Po výkonu se zlepšila paměť, CT prokázalo zmenšení komor. Z našeho oddělení propuštěna s lehkou levostrannou hemiparézou, centrálním vestibulárním syndromem. Tento nález, ale výrazně menší intenzity, byl přítomen i po roce, CT obraz se nezměnil.



Pacient J. B., 17 let, č. chor. 202/89, měl 3 měsíce trvající poruchu sluchu a bolesti hlavy zhoršující se při změnách polohy těla. Později se přidružily subfebrilie, bradypsychismus a pro podezření na neuroinfekci byl přijat na infekční kliniku nemocnice v Martině. Na očním pozadí nebyly známky měštnání, provedené CT mozku zobrazilo hyperdenzní útvar velikosti 3 x 2 cm v oblasti glandula pinealis, jehož denzita se zvětšovala po podání k. I. V přední části nádoru byly patrné kalcifikace. Pacient

přeložen na neurochirurgickou kliniku ÚVN. Při VG zjištěn uzávěr Sylviova mokovodu a zároveň provedena interventrikulostomie dle Breta. VAG prokazovala tlakové změny v oblasti tentoriálního otvoru a zadní jámy lební. Operace provedena ze supracerebelárního infratentoriálního přístupu. Nalezen rozsáhlý nádor překrývající mozkový kmen a zanořující se do mozečkových hemisfér, dobře ohraničený až na origo v oblasti zadní části 3. komory mozkové, histologicky klasifikovaný jako anizomorfni pinealom. V pooperačním období subjektivně přetrvávala diplopie ve všech směrech pohledu, v objektivním nálezu lehký bradypsychismus, Parinaudův syndrom, insuficience konvergence, chybějící reakce zornic do blízka, lehčí centrální vestibulární a paleocerebelární syndrom. Při kontrolním vyšetření CT mozku byl patrný nevelký hydrocefalus a hypodenzní struktura v zadní části 3. komory, nádor již nebyl patrný. Po propuštění z nemocnice doporučena radioterapie.

Pacient R. S., 19 let, č. chor. 870/89, měl 3 měsíce bolesti hlavy, někdy provázené nauzeou, vomitem a rozmazaným viděním. Prodělal 2 generalizované epileptické paroxysmy. Objektivní neurologický nález byl v mezích normy, oční pozadí bez známek měštnání. CT mozku prokazovalo hydrocefalus a nepřesvědčivou suspekci na nádor v zadní části 3. komory mozkové. Při VG nalezen expanzivní proces v pineální oblasti stlačující mokovod z kraniální strany způsobující jeho částečnou stenózu, proto provedena interventrikulostomie dle Breta. Při vyšetření mozku magnetickou rezonancí zjištěn vejčitý útvar v zadní části 3. komory, z větší části cystický. Operace provedena pomocí mikroskopu ze supracerebelárního infratentoriálního přístupu s odstraněním nádoru velikosti 3 x 2 cm vycházejícího z pineální krajiny a šířícího se do oblasti přední a horní části lamina quadrigemina. Podle histologického nálezu se jednalo o anizomorfni pinealom. Pooperační neurologický nález byl v mezích normy. I když nádor byl relativně ohraničený, nebyla zcela jistá radikalita chirurgického zákroku, a proto doporučena radioterapie.

Diskuse

Klinická symptomatologie nádorů pineální oblasti vyplývá z anatomické lokalizace a závisí na směru, kterým se nádor šíří. Komprese Sylviova mokovodu vede k obstrukčnímu hydrocefalu a k projevům zvyšujícího se nitrolebního tlaku s bolestmi hlavy, zvracením a ospalostí. Tyto příznaky se jako první objevují v 94 % s objektivním nálezem měštnání na očním pozadí. Vyžadují provedení zkratové operace nebo zevní komorové drenáže (1, 3, 6, 8). U jedné naší pacientky byla provedena zevní komorová drenáž, u všech interventrikulostomie drenážní cévkou podle Breta (2).

Neurooftalmické příznaky se vyskytují v 58 %, když je komprimován střední mozek. Projevují se parézou pohledu nahoru, Parinaudovým syndromem. Zornice jsou přítom mírně dilatované, je přítomna disociace reakce zornic na světlo a do blízka a insuficience konvergence (1, 6). Paresa n. VI se vyskytuje ve 14 %, atrofie papil zrakových nervů v 0,9 % (3, 6). U referovaných pacientů nebyly zjištěny známky měštnání na očním pozadí, jeden pacient měl Parinaudův syndrom.

Nádory rostou nejčastěji dopředu a komprimují nebo infiltrují 3. komoru a diencefalon, vedoucí k dysfunkci hypotalamo-hypofyzární osy. Germinomy často doprovázejí diabetes insipidus a hypogonadismus (3, 6), teratomy vedou k pubertas praecox se zvýšenou hladinou testosteronu (3, 6). Popisován je i panhypopituitarismus a gynekomastie (6). U pinealomů jsou endokrinní projevy neobvyklé (3, 6) a také my jsme je nezjišťovali.

Z ostatních příznaků jsou popisovány psychické poruchy se změnami chování, osobnosti, s poruchami paměti a nadměrnou dráždivostí, zvláště u germinomů a teratomů. Nystagmus a paleocerebelární syndrom je konstantní u teratomů (3, 6). Vyskytují se i generalizované epileptické záchvaty. U jednoho našeho pacienta jsme pozorovali psychické změny a paleocerebelární syndrom, u dalšího se onemocnění manifestovalo epileptickými záchvaty. Germinomy mohou metastázovat do páteřního kanálu a způsobit kompresi míchy nebo metastázovat do lymfatických uzlin a kostí (1, 4).

Na RTG lbi se zjišťují známky zvýšeného nitrolebního tlaku, zřídka abnormální kalcifikace v oblasti epifyzy i s dislokací (3, 4, 13).

V likvoru se někdy nachází pleiocytóza a zvýšení bílkovin. V cytologickém nálezu se zvláště u germinomů mohou objevit nádorové buňky. Jejich průkaz je však obtížný, pozitivní nález se udává ve 25 % (3, 6, 10).

Při diagnostice je možné využít i průkaz specifických proteinů, tzv. markerů, produkovaných extragonadální tkání. Zvýšené hladiny HCG (humana chorionic gonadotropin) v krvi a moku se prokazují u germinomů asi v 10 až 11 % případů (1, 5). Teratomy a nádory yolk sac mají zvýšené hladiny alfa-feto-proteinu i HCG a jejich hladina kolísá v závislosti na radioterapii, zatímco CT ukazuje jen částečné zmenšení léze (1, 8, 9). V poslední době někteří autoři (7) stanovují hladiny hydroxyindol-0-metyltransferázy (HIOMT) v moku jako markera pineocytomů a pineoblastomů a S antigenu, markera pro pineocytomy. Větší zkušenosti však zatím chybí.

Pro diagnostiku je nejpřínosnější CT mozku zobrazující hyperdenzní útvary v pineální krajině, někdy nehomogenní, jako u teratomů, z přítomnosti tukové tkáně, často s výrazným enhancementem u germinomů, pineoblastomů a meningeomů (1, 4, 13). Germinomy mohou mít enhancement i z ložisek v supraselární oblasti. Jsou to ektopické germinomy vyrůstající z přední části 3. komory mozku (1, 4, 13). Vedle nádoru se na CT ukáže hydrocefalus různého stupně. U dvou našich pacientů se zobrazila hyperdenzní expanze s enhancementem po aplikaci k. l., u dalšího ani CT nález nebyl zcela přesvědčivý a definitivní objasnění přineslo vyšetření magnetickou rezonancí.

Podle kombinovaných studií se v pineální oblasti vyskytují tyto expanze (1):

1. Nádory tvořené extragonadálními zárodečnými buňkami v 59 %. Z nich germinomy ve 39 %, maligní teratomy v 11 %, embryonální karcinomy v 0,8 %, choriokarcinomy ve 2,0 %. Z benigních nádorů se vyskytují benigní teratomy ve 2,2 % a epidermoidy v 1,6 %.

2. Parenchymové pineální nádory ve 14,1 % případů. Z toho pineoblastomy v 11,7 %, pineocytomy v 1,9 %.

3. Nádory podpůrné a sousední tkáně ve 26,8 %. Z toho astrocytomy, glioblastomy a ependymomy ve 26 %,

meningeomy a gangliocyty v 0,8 %. Vyskytují se i metastázy a sarkomatózní hemangiom.

4. Nenádorové expanze jsou v pineální krajině A-V malformace a arachnoidální cysty.

Závěr

Cílem našeho sdělení bylo poukázat na současnou léčbu a diagnostiku méně častých mozkových nádorů pineální oblasti. CT mozku a VG nejvíce přispívají ke stanovení diagnózy. Významným terapeutickým zákrokem řešícím hydrocefalus se jeví interventrikulostomie dle Breta s následnou chirurgickou intervencí za použití operačního mikroskopu. Dle histologické skladby nádoru potom následuje radio a chemoterapie.

Další sledování většího počtu odoperovaných pacientů ukáže, jak výrazně chirurgická a další léčba ovlivní délku přežívání těchto nemocných.

Souhrn

Autoři podávají stručný přehled současné diagnostiky a léčby nádorů pineální oblasti. V diagnostice je nejcennější vyšetření CT, ventrikulografie, event. magnetická rezonance, biochemické markery se uplatňují spíše při sledování růstu či regrese nádoru po radioterapii. Léčba těchto tumorů spočívá hlavně v chirurgickém řešení, po předchozí zkratové operaci. Dle histologického nálezu následuje radio a chemoterapie. Uvedeny 3 kasuistiky nemocných s těmito afekcemi.

Literatura

1. BLOOMFIELD, S. M. - SONNTAG, V. K. H. - SPETZLER, R. F.: Pineal region lesions. BNI Quarterly I., 1985, č. 3, s. 10-23.
2. BRET, J.: Recanalization of Sylvian aqueduct. Europ. J. Radiol., 1, 1981, s. 67-70.
3. GIORLAMI, U. de - SCHMIDEK, H.: Clinicopathological study of 53 tumors of pineal region. J. Neurosurg., 39, 1973, s. 455-462.
4. FUTRELL, N. N. - OSBORN, A. G. - CHESON, B. D.: Pineal region tumors. Computed tomographic spectrum. Am. J. Radiol., 137, 1981, s. 951-956.
5. JAMIESON, K. G.: Excision of pineal tumours. J. Neurosurg., 35, 1971, s. 550-553.
6. JOOMA, R. - KENDALL, B. E.: Diagnosis and management of pineal tumors. J. Neurosurg., 58, 1983, s. 654-665.
7. KORF, H. W. et al.: Immunoreactive S-antigen in cerebrospinal fluid: a marker of pineal parenchymal tumors? J. Neurosurg., 70, 1989, s. 682-687.
8. OBRADOR, S. - SOTO, M. - GUATIERREZ-DIAZ, J. A.: Surgical management of tumorous of pineal region. Acta Neurochir., 34, 1976, s. 159-171.
9. PAŘÍZEK, J. et al.: Pineální tumor s alfa₁ fetoproteinem a choriálním gonadotropinem v seru a likvoru. Čs. Neurol. Neurochir., 46/79, 1983, č. 5, s. 293-300.
10. SANO, K.: Diagnosis and treatment of tumours in the pineal region. Acta neurochir., 34, 1976, s. 153-157.
11. STEIN, B. M.: The infratentorial supracerebellar approach to pineal lesions. J. Neurosurg., 35, 1971, s. 197-202.
12. UEMATSU, Y. et al.: Pinealoblastoma with an unusually long survival. Case report. J. Neurosurg., 69, 1988, s. 287-291.
13. VORKAPIC, P. - PENDL, G.: Computertomographie der Raumforderungen der Pinealisregion. Neurochirurgische Aspekte. Zbl. Neurochir., 48, 1987, s. 30-38.

Klíčová slova: Nádory pineální oblasti.