

NEUROFIBROM PÁTEŘNÍHO KANÁLU JAKO MÉNĚ OBVYKLÁ PŘÍČINA COXALGIE

doc. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, MUDr. Kamila Michálková²,
MUDr. Marta Neklanová¹, MUDr. Marie Šimková¹, MUDr. Josef Machač³,
doc. MUDr. Alena Šantavá, CSc.⁴, MUDr. Kateřina Partschová⁵

¹Dětská klinika LFUP a FN Olomouc

²Radiologická klinika LFUP a FN Olomouc

³Neurochirurgická klinika LFUP a FN Olomouc

⁴Ústav lékařské genetiky a fetální medicíny LFUP a FN Olomouc

⁵Ortopedická klinika LFUP a FN Olomouc

Desetiletý chlapec porozený ze II. nekomplikované gravidity, porodní hmotnost 3 800 g, délka 52 cm, kojen 4 měsíce, byl pro asi čtyři měsíce trvající bolesti levé kyčle a lopaty kosti kyčelní odeslán ke konziliárnímu vyšetření na ortopedickou kliniku FN v Olomouci. Rodiče popírali úraz, nebyly přítomny žádné laboratorní známky zánětu, bolesti nebyly doprovázeny zvýšenou teplotou.

Při přijetí na ortopedickou kliniku byl pohyb v levé kyčli nebolestivý, dominoval spíše bolestivý poklep na lopatu kosti kyčelní a byla přítomna bolest paravertebrálního svalstva. Bylo patrné antalgické držení těla s dextroskoliózou a vyhlazenou lordózou. Bolesti v oblasti kyčle měly intermitentní charakter, vyskytovaly se více v odpoledních a večerních hodinách. Na přehledném rentgenovém snímku páteře byla patrná dextroskolióza, struktura obratlových těl a intervertebrální prostory nebyly v oblasti L/S přechodu dobře přehledné. Nález na kyčelních kloubech byl bez strukturálních změn. Třífázová scintigrafie skeletu pánve byla bez průkazných známek patologické kostní přestavby. Ultrasonografický nález na játrech, žlučníku a žlučových cestách, slinivce, slezině a obou ledvinách byl bez patologického nálezu. Lymfadenopatie v oblasti velkých cév nebyla nalezena. Vyšetření dětským urologem: urologická anamnéza byla negativní, subjektivně je mikce klidná bez dysurických potíží, nepomocňoval se, bez nefralgie. Močový sediment byl negativní. **Laboratorní vyšetření:** FW 4/16, CRP 3,7 mg/l, Na 140 mmol/l, K 4,99 mmol/l, Cl 101 mmol/l, urea 4 mmol/l, ALT 0,3 µkat/l, AST 0,42 µkat/l, AF 4,12 µkat/l, ASLO <200 m.j./ml; krevní obraz: Hb 146 g/l, erytrocyty $5,04 \times 10^{12}/l$, leukocyty $7,9 \times 10^9/l$, trombocyty $388 \times 10^9/l$.

Vzhledem k výše uvedeným nálezům bylo po 10 denní hospitalizaci doporučeno **vyšetření dětským neurologem:** bolesti po zadní straně levé dolní končetiny (LDK) (v segmentu S1) se známkami kořenové iritace. Skoliotické držení páteře, levý bok byl nápadně vysazený, páteř měla zašlou bederní lordózu, palpačně byla nebolestivá, ale Thomayer byl 40 cm, záklon nemožný, inklinace doprava jen lehce. Na DKK Lassegue, vpravo 80 st, vlevo 60 st, hyporeflexie L5/S2 l. sin., nebyly výpadky čítí. Chůze byla možná po patách i špičkách, trochu napadal na LDK, po patě šel hůř. Na základě neurologického nálezu bylo indikováno cílené rentgenové vyšetření. Obrázek 1: AP snímek

L páteře, ložisko projasnění v levé polovině těla a pediklu L4 (šipka). Obrázek 2: boční snímek L páteře, výrazný „scalloping“ (tvar lastury) zadní hrany těla L4 (šipka). Obrázek 3: magnetická rezonance L páteře v sagitální rovině, T1, ve výši dolní hrany L3 až poloviny těla L5 hypointenzivní útvar promínající do exkavace zadní hrany těla L4. Obrázek 4: MR L páteře v sagitální rovině, T1. Po aplikaci kontrastní látky i.v. byl útvar výrazně nasycen, hyperintenzivní. Obrázek 5: MR L páteře, axiální rovina, T1, nitrožilně aplikovaná k.l. V páteřním kanále multikulární útvar uložený excentricky více vlevo, komprimující durální vak.

Závěr

Expanzivní proces benigního charakteru v předním epidurálním prostoru v úrovni L3-L5, v.s. Schwannom. Byla indikována neurochirurgická operační revize, laminoplastika a extirpace intradurálního tumoru. **Neurochirurgická operace:** Tumorózní tkáň byla resekována včetně postižené tvrdé pleny v okolí kořene, velikost tumoru 5×4 cm. Likvor čirý, vzniklý defekt v tvrdé pleně byl překryt plastikou z lyodury. **Histologie:** nález svědčí pro **neurofibrom** (S-100 a vimentin pozitivní). Pooperační průběh byl bez komplikací. Kožní konzilium: četné pigmentové névy a v oblasti hrudníku větší plošná pigmentace. Při rozboru rodokmenu nebyla neurofibromatóza uváděna u žádného z příbuzných.

Diskuze

Nádory v oblasti páteřního kanálu (extra/intradurální) tvoří 3–6 % ze všech primárních nádorů centrálního nervového systému dětského věku. Tyto nádory se vyskytují sporadicky po celý dětský věk (medián věku při diagnóze: 10 let). Pět procent pacientů s neurofibromatózou má vyšší incidenci nádorů míchy. Až 70 % nádorů páteřního kanálu u dětí tvoří astrocytomy, zbývajících 30 % jsou ependymomy (10 %), oligodendrogliomy a gangliogliomy (10 %) a maligní gliomy (10 %). Většina benigních nádorů je charakterizována pomalým růstem, a proto základní příznaky, jakými jsou například bolest, mohou být přítomny již několik měsíců před diagnózou, převážně u mladších dětí (batolecí a předškolský věk). Mezi nejčastější klinické nálezy patří: bolest, slabost, porušené držení těla s dysfunkcí sfinkterů. Svalová sla-

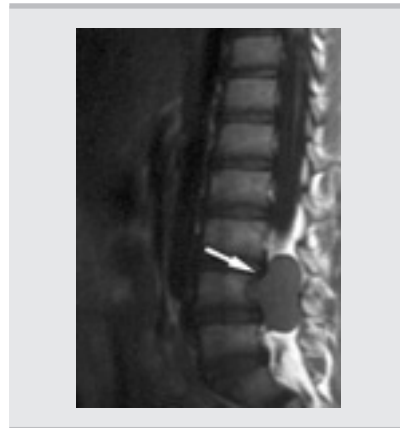
Obrázek 1. AP snímek L páteře, ložisko projasnění v levé polovině těla a pediklu L4 (šipka)



Obrázek 2. boční snímek L páteře, výrazný „scallop“ zadní hrany těla L4 (šipka)



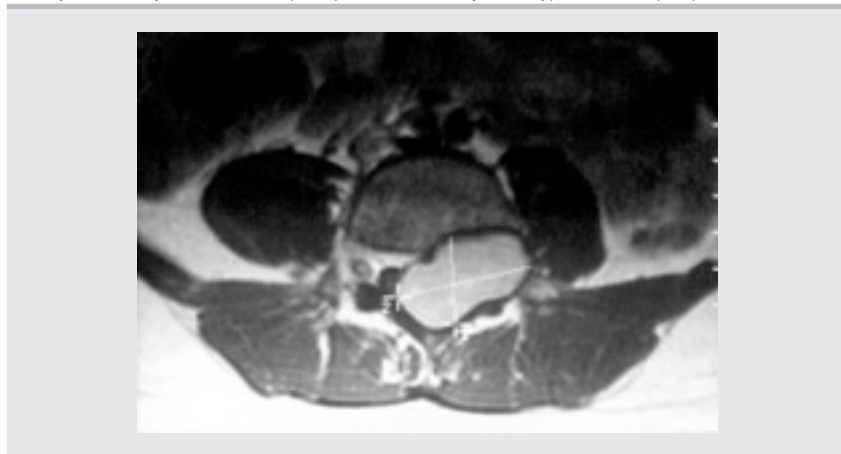
Obrázek 3. MR L páteře v sagitální rovině, T1, ve výši dolní hrany L3 až poloviny těla L5 hypointenzivní útvar prominující do exkavace zadní hrany těla L4 (šipka).



Obrázek 4. MR L páteře v sagitální rovině, T1. Po aplikaci k.l. i.v. je útvar výrazně nasycen, hyperintenzivní.



Obrázek 5. MR L páteře, axiální rovina, T1, nitrožilně aplikována k.l. V páteřním kanále multilokulární útvar uložený excentricky více vlevo, komprimující durální vak. Výrazně hyperintenzivní po aplikaci k. l. i. v.



bost může být různého stupně (monoparéza až kvadru-
paréza). U 70 % dětí je bolest lokalizována do obratlové-
ho segmentu v těsné blízkosti k nádoru. Má charakter
bolesti tlumené, tíživé, intenzivnější ve večerních hodi-
nách a zvětšující se při kašli a kýčání. Městnavá papi-
la na očním pozadí a hydrocefalus jsou u nádorů páteř-
ního kanálu přítomny jen asi v 15 % (častější u maligní-
ních tumorů). Diferenciální diagnostika intramedulár-
ních nádorů zahrnuje zánětlivé leze, krvácení, arterio-
venozní malformace, syringomyelii a hydromyelii, které
jsou dobře rozlišitelné použitím nukleární magnetické
rezonance.

Literatura

1. Heideman, R. L., Packer, R. J., Albright, L. A., Freeman, C. R., Rorke, L.B. (1997): Tumors of the central nervous system, 633–697. In: Pizzo P.A., Poplack D.G. (editors) Principles and Practice of Pediatric Oncology, Lippincott-Raven.

Komentář

Neurofibromatóza typu I (M. Recklinghausen) je auto-
zomálně dominantně dědičnou chorobou, která u proban-
da vznikla velmi pravděpodobně jako nová mutace. Nutno
počítat s 50 % rizikem opakování vady u potomků pacienta.
Izolaci DNA jsme u dítěte nyní neprováděli, ve fertilním
věku bude optimální provést prenatální diagnostiku. Chla-
pec je dál v dispenzární péči neurologické a onkologické
ordinace dětské kliniky. Vzhledem k možnosti hamartomů
v ledvinách, srdci, močovém měchýři a žaludku je jednou
ročně doporučené sonografické vyšetření, dále jednou roč-
ně kontroly v névové ordinaci kožní kliniky.

2. Green, M. (1998): The Skeletal system. In: Pediatric Diagnosis. Interpretation of symptoms and Signs in Children and Adolescents, W. B. Saunders Company, Philadelphia.
3. Sponseller, P. D. (1994): Back pain in children. Curr. Opin. Pediatr. 6: 99–103.