

TŘÍKOMOROVÝ HYDROCEFALUS JAKO PROJEV EPENDYMÁLNÍ CYSTY V OBLASTI GLANDULA PINEALIS

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, MUDr. Kamila Michálková², prof. MUDr. Jiří Ehrmann, Ph.D.³,
MUDr. Marta Neklanová¹, MUDr. Josef Machač⁴

¹Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

²Radiologická klinika LF UP a FN Olomouc

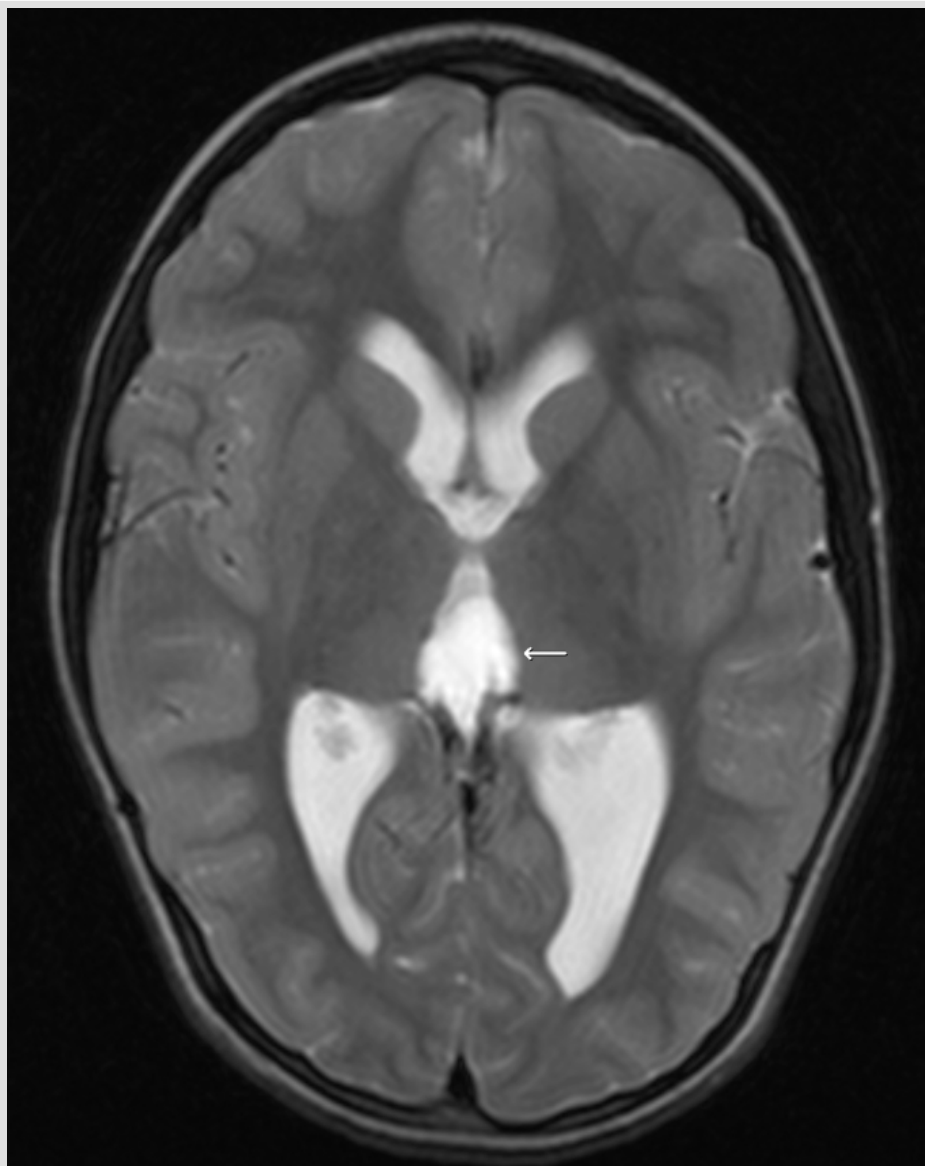
³Oddělení patologie FN Olomouc

⁴Neurochirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

Autoři popisují šestiletou dívku s dvouměsíční anamnézou občasného pobolívání hlavy a nauzey. Při pravidelné oční kontrole bylo zachyceno oboustranné městnání (4 měsíce předtím normální nález na papile zrakového nervu). Nikdy nezvracela. Urgentní vyšetření pomocí magnetické rezonance mozku prokázalo cystický dvoukomorový útvar vyrůstající z ependymu III. komory, která se vyklenovala proti glandule pinealis a komprimovala aquaeduktus s rozvojem tříkomorového hydrocefalu. Expanzivní útvar byl neurochirurgem kompletně extirpován. Histopatologické i histochemické vyšetření potvrdilo diagnózu ependymální cysty.

Pediatr. pro Praxi, 2008; 9(2): 134–136

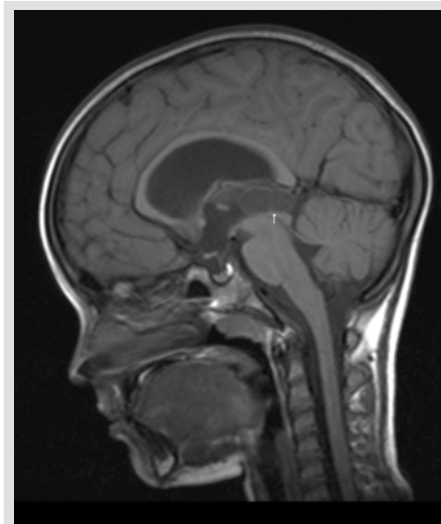
Obrázek 1. MRI mozku T2v. sekv. axiálně: v krajině gl. pinealis se zobrazuje hypersignální oválný útvar, který promínuje do III. komory. Mírná dilatace postranních komor.



Úvod

Neuroepiteliální cysty (ependymální cysty, gliopendymální cysty) jsou vzácné kongenitální, benigní ependymální cysty. Intrakraniální ependymální cysty jsou poměrně vzácné léze, které se vyskytují méně často než arachnoidální cysty. Většina z nich je lokalizována intracerebrálně, kdežto některé jsou přítomny v subarachnoidálním prostoru nebo jako juxtaventrikulární léze, subarachnoidální spinální léze nebo léze v mozkovém kmeni (4, 5, 6). Obvykle jsou klinicky asymptomatické, ale mohou se projevit bolestmi hlavy, křečemi a poruchou chůze. Charakteristická je mužská predominance. Klinické příznaky jsou obvykle odvozeny od obstrukce likvorových cest, případně jejich zevního útlaku cystickým útvarem. Cysty jsou charakteristicky tenkostěnné v průměru od 2 mm–9 cm. Jejich výstelku tvoří obvykle kubický

Obrázek 2. MRI mozku T2v. sekv. sagitálně: hypersignální multilokulární útvar v oblasti gl. pinealis



Obrázek 3. MRI mozku T1v. sekv. sagitálně: hyposignální multilokulární útvar s jemným lemem v oblasti gl. pinealis (šipka)



až cylindrický epitel vykazující pozitivitu GFAP (glial fibrillary acid protein). Do roku 2000 bylo publikováno celkem 30 případů ependymálních cyst, z nichž 50 % bylo lokalizováno ve frontálním laloku (3). Primární nitrolební ependymální cysty lokalizované v pineální oblasti nebo v oblasti třetí komory jsou extrémně vzácné (1). V této oblasti jsou velmi vzácnou příčinou akutního sekundárního hydrocefalu (7). První případy byly publikovány již v roce 1935 Hambym a Gardnerem (2). Pacienti s ependymální cystou si obvykle stěžují na bolest hlavy (příznak zvýšeného nitrolebního tlaku) nebo poruchu chůze (mozečkový příznak). Expanzivní chování ependymální cysty je vysvětlováno vysokým obsahem proteinu v tekutině cysty, čímž je do cysty přitahováno více tekutiny z okolí (osmotická teorie) nebo aktivní sekrecí (sekreční teorie). I když se předpokládá, že ependymální cysty jsou vrozené, málokdy se klinicky projeví již v průběhu fetálního období.

Popis případu

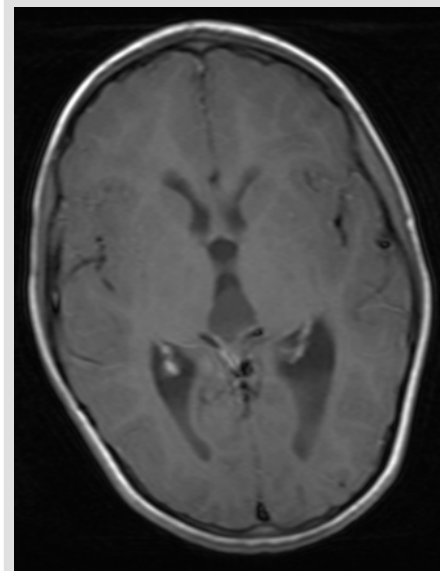
Dítě z první udržované gravidity, porod po termínu záhlavím PH 3550 g, PD 51 cm, poporodní adaptace fyziologická, nemocnost nízká. Pro dale-

kozrakost a astigmatismus byla v péči očního lékaře. Tříkrát otřes mozku po pádu z lůžka a lavice. Od věku dvou let trpěla nočními děsy.

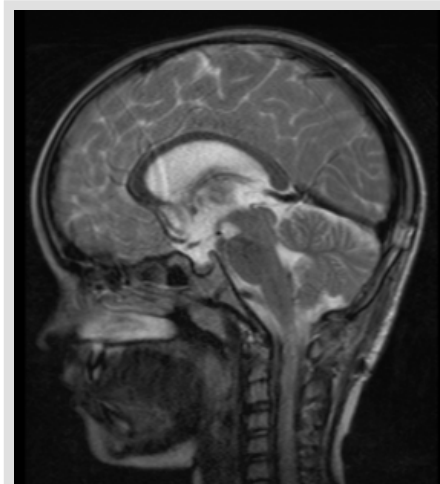
Při pravidelné kontrole na očním oddělení bylo zachyceno oboustranné měštnání na očním pozadí, pro které byla hospitalizována na Dětské klinice v Olomouci k neurologickému vyšetření. Matka při přijetí udávala, že si dívka poslední dva měsíce stěžovala na občasné pobolívání hlavy v oblasti čela obvykle navečer, občas měla i pocit na zvracení. Nikdy nezvracela. Celkovou únavnost rodiče neudávali, zrakové klamy neměla, prospívala dobře, psychomotorický vývoj byl v normě. Neurotoxicky byla negativní.

V den přijetí byla provedena urgentní MR mozku (obrázek 1, 2, 3, 4): subarachnoidální prostory byly jemné, postranní komory byly dilatovány – čelní rohy asi 10 mm široké, těla jsou asi 20 mm široká. III. komora byla dilatována – 10 mm široká. Kolem postranních komor byly na FLAIR sekvencích jemné hyperechogenní lemy, zejména frontálně. V oblasti glandula pinealis se zobrazil T2 hypersignální oválný útvar velikosti 27 × 17 × 12 mm se septem, který

Obrázek 4. MRI mozku T1v. sekv. po aplikaci paramagnetické k. l. i. v., axiálně: cystický útvar v oblasti gl. pinealis s propagací do III. komory nezvyšuje po aplikaci k. l. signál



Obrázek 5. MRI mozku, T2v. sekv. sagitálně: pooperační vyšetření, nález je normální, cystický útvar odstraněn



byl ve FLAIR a T1 sekvenci hypointenzní. Útvar promínoval do III. komory a komprimoval mokovod, který byl po odstupu z III. komory zcela uzavřen. Po aplikaci k. l. i. v. se nález nezměnil, nedošlo ke zvýšení intenzity signálu cystického útvaru. IV. komora byla normální šíře, hypofýza byla nezvětšena. Závěr: **cystický útvar v oblasti glandula pinealis komprimující aqaeduktus, tříkomorový aktivní hydrocefalus.**

Neurochirurg doporučil přímou exstirpaci dvoukomorového cystického útvaru ze subokcipitální kraniotomie.

Operační nález: po direkci arachnoidey pronikáme nad vermis cerebelli podél tentoria k venóznímu komplexu vena Galeni, oboustranně v adhezích arachnoidey uvolňujeme precentrální cerebelární žílu a obě bazální Rosenthalovy žíly, identifikujeme splenium corporis callosi, dále patrná komprimovaná

Obrázek 6. Stěna cysty s výstelkou ependymálního typu, vlastní stěnu tvoří prosáklá subependymální mozková tkáň – nález odpovídá diagnóze ependymální cysty. Barvení hematoxylin – eosin, zvětšení 100x.



Obrázek 7. Stěna cysty s výstelkou ependymálního typu, vlastní stěnu tvoří prosáklá subependymální mozková tkáň – nález odpovídá diagnóze ependymální cysty. Barvení PAS, zvětšení 200x



lamina quadrigemina a glandula pinealis. Patrná stěna cystické struktury, která komprimuje čtverohrbolí, disekce hladká proti glandule pinealis a lamina quadrigemina, stěna místy prosvítající, obsah zčásti čirý, zčásti viskózní, bělavý. Perforujeme cystu, odsáváme obsah, vidíme origo stěny vyrůstající z ependymu III. komory, zde oddělujeme stěnu cysty ostří a okraj resekční plochy koagulujeme. Široký pohled do III. komory, patrný massa intermedia, zadní komisura, ze spodiny aqueduktem prosakující likvor. Poměry jsou přehledné, lamina quadrigemina intaktní, nejsou známky krvácení, žilní systém klidný. Stav po neurologickochirurgické operaci byl dobrý. Matka nepozorovala žádné abnormní chování. Bolest hlavy udávala pouze občas při rozrušení, nezvracela, artikulace byla zřetelná. Neurologické vyšetření bylo normální. Kontrolní MR vyšetření 6 týdnů po operaci (obrázek 5). Histopatologické vyšetření: edematózně prosáklá část stěny cystického útvaru. Stěna tvořena kortexem resp. subventrikulární oblastí, výstelku tvoří kubický až cylindrický epitel vykazující pozitivitu GFAP – jedná se o **ependymální cystu** (obrázek 5, 6).

Komentář

I když jsou ependymální cysty vystlány ependymem, tento typ cyst zjevně nekomunikuje s komorovým systémem, a pokud je to možné, lze je kompletně neurochirurgicky odstranit. Nekompletní extirpace stěny cysty bývá často příčinou recidivy. Když je totální vyjmutí z anatomických příčin neproveditelné, dobré výsledky jsou obvykle dosaženy opakovanou aspirací, excizí stěny cysty, cystoperitoneální drenáží, drenáží cysty nebo založením cystoventrikulární (subarachnoidální) spojky.

Klinické projevy ependymální cysty u naší pacientky se projeví dvoutměsíčními občasnými bo-

lestmi hlavy s nauzeou bez zvracení, které ale pro svou intenzitu nebyly příčinou dalšího doplňujícího vyšetření. Až nález oboustranné měštané papily vedl k urgentnímu MR vyšetření, které odhalilo příčinu akutního sekundárního hydrocefalu. Kompletní neurochirurgická exstirpace dvoukomorové ependymální cysty vedla nejen k úpravě neurologického nálezu, ale i k regresi na očním pozadí.

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN
Puškinova 6, 775 20 Olomouc
e-mail: mihalv@fnol.cz

Literatura

1. Barkovich AJ. Pediatric Neuroradiology, Amirsys 2007, I (5): 44–45.
2. Davis RP, Sachdev VP, Sachar M. Ependymal cyst of the quadrigeminal plate: case report. Neurosurgery 1985; 16: 96–9.
3. Kanazawa R, Kogure K, Kominami S, Kobayashi S, Terakoto A, Mori O. Ependymal cyst producing alpha-fetoprotein. J Neurosurg 2000; 93: 682–685.
4. Kumar R, Batak S, Krishnani N, Chhabra DK. Spinal intramedullary ependymal cyst. Pediatr Neurosurg 2001; 35: 29–34.
5. Moriyama E, Nishida A, Sonobe H. Interhemispheric multiloculated ependymal cyst with dysgenesis of the corpus callosum: a case in preterm fetus. Childs Nerv Syst 2007; 23: 807–813.
6. Sundaram C, Paul TR, Raju BV, Ramakrishna Murthy T, Sinha AK, Prasad VS, Purohit AK. Cysts of the central nervous system: a clinicopathologic study of 145 cases. Neurol India 2001; 49: 237.
7. Yano S, Kurda J, Makino K, Tsuki H, Morioka M, Kuratsu J. Third ventricular ependymal cyst presenting with acute hydrocephalus. Pediatr Neurosurg 2006; 42: 245–248.