

Primární intraspinální tumor jako vzácná příčina torticollis u batolete

MUDr. Miroslava Muchová, MUDr. Hana Ošlejšková, Ph.D.

Klinika dětské neurologie, Fakultní nemocnice, Brno

Uvádíme kazuistiku chlapce, u kterého se ve věku 14 měsíců rozvinula torticollis a několik měsíců byl vedený pod obrazem vertebrogenního onemocnění a až ve věku 18 měsíců byla stanovena správná diagnóza intraspinálního tumoru, kdy zpožděná diagnostika mohla mít vážné následky. Primární intraspinální tumor krční páteře jako příčina torticollis je u dětí velmi vzácný, uvádíme diferenciální diagnostiku možných příčin abnormního držení hlavy v batolecím věku.

Klíčová slova: intraspinální tumor, torticollis, teratom.

Primary intraspinal tumour as a rare cause of torticollis in a toddler

We describe a case report of a boy, which had torticollis at the age of 14 months and in which a wrong diagnosis of vertebrogenous disease was established. The right diagnosis of intraspinal tumour was made at the age of 18 months. The late diagnosis could have high consequences. Primary intraspinal tumour of cervical spine is a very rare cause of torticollis. We show a differential diagnosis of possible causes of torticollis in toddlers.

Key words: intraspinal tumour, torticollis, teratoma.

Pediatr. pro Praxi 2009; 10(1): 40–41

Úvod

Primární intraspinální tumory nejsou u dětí častou diagnózou, tvoří pouze 4–10% všech tumorů centrálního nervového systému (1), přičemž nádory CNS tvoří kolem 20% všech nádorových onemocnění u dětí (1, 2, 3). Intraspinální tumory dělíme dle lokalizace na intramedulární a extramedulární, které pak dle vztahu k tvrdě plně rozdělujeme na intradurální nebo extradurální.

Primární nitropáteční tumory vycházejí z tkáně míchy nebo jejích obalů, histologicky jsou tedy shodné s nádory mozkovými. Nejčastějšími histologickými typy u intramedulárních tumorů jsou ependymom a astrocytom, dále pak gangliogliom, smíšený gliom a ostatní tumory (např. hemangioblastom, primitive neuroectodermal tumor (PNET)) (1), u extramedulárních tumorů jsou nejčastější meningeomy nebo neurilemomy, vzácně pak jiné nádory (fibromy, lipomy, chordomy, teratomy) (2). Mohou se vyskytnout v kterékoliv etáži páteřního kanálu, u astrocytomů je však predilekční oblast v oblasti míšního konu a kaudy, u neurilemomů pak oblast střední hrudní.

Klinický obraz závisí na lokalizaci tumoru – a to jak ve vztahu k míše, tak vzhledem k etáži páteřního kanálu. U intramedulárních tumorů dochází k postupnému rozvoji senzitivních příznaků (hypestézie nebo parestézie v příslušném míšním dermatomu) a/nebo motorických (paraparéza nebo kvadruparéza) i sfinkterových poruch (spastický nebo chabý močový měchýř a poruchy

defekace dle lokalizace léze). U extramedulárních tumorů bývá častěji prvním příznakem bolest, která může být i kořenového charakteru, později se přidruží příznaky z útlaku míchy. Doprovodné mohou být poruchy hybnosti páteře s reflexními změnami měkkých tkání, které může svádět k záměně s vertebrogenní etiologií počátečních obtíží. Při lokalizaci v krční etáži může být jedním z časných příznaků zejména u malých dětí abnormální držení hlavy. Při lokalizaci v oblasti lumbální pak dochází k specifickému klinickému obrazu syndromu kaudy (bolest radikulárního charakteru s propagací do obou končetin, perianogenitální sedlovitá hypestésie, paréza dolních končetin periferního typu, porucha sfinkterů) nebo míšního konu (míšní segmenty S3–5 lokalizované ve výši obratle L1, dominuje porucha sfinkterů se sedlovitou perianogenitální hypestézi, nejsou však parézy dolních končetin a výrazné bolesti) či míšního epikonu (míšní segmenty L5–S2 lokalizované ve výši obratle Th11–12, příznaky léze konu spolu s paraparézou dolních končetin, která může být smíšeného charakteru), které představují akutní neurologický stav. Progredující útlak míchy tumorózním procesem může vyústit až v transverzální lézi míšní, která je ireverzibilní. Náhlá progres (nebo někdy i akutní manifestace předtím něměho procesu) může být způsobena krvácením do tumoru, míšní ischemií v důsledku komprese míšních cév tumorem, následkem (i nevelkého) úrazu a případně i iatrogeně při nevhodně indikované rehabilitaci.

V diagnostice mají zásadní význam zobrazovací metody, a to zejména MRI vyšetření, které umožňuje zobrazení většího rozsahu páteřního kanálu než CT. U CT může být někdy problematické zacílení vyšetření na konkrétní etáž míchy, protože klinické ztopizování míšní léze může být obtížné (stěhování senzitivních příznaků v důsledku progredujícího tlaku na míchu, tzv. příznak olejové skvrny). Někdy může být nápomocný i rtg snímek páteře, který může zobrazit rozšíření páteřního kanálu, neuroforamin nebo místní tlakové projevy. Vzhledem ke špatně reverzibilnímu a možnému těžkému neurologickému deficitu u míšních lézí je nutná včasná diagnostika a rychlé neurochirurgické řešení.

Léčba u míšních tumorů je primárně chirurgická – radikální odstranění tumoru, nebo alespoň částečná resekce k odstranění tlaku na míchu. Dle histologického typu nádoru pak může být součástí léčby radioterapie nebo chemoterapie stejně jako u mozkových tumorů. V případě radioterapie je však vyšší riziko postadiační myelopatie, vzhledem k vyšší citlivosti míšní tkáně k záření a je třeba celkové nižší ložiskové dávky (2).

Kazuistika

Chlapec z 2. gravidity zdravých, mladých, nepříbuzných rodičů, s určitými prenatalními a perinatálními riziky. V 7. měsíci gravidity byla matka hospitalizována pro děložní stahy, porod byl předčasný v 8. měsíci, spontánní. Porodní míry byly 2200g/

46 cm, poporodní adaptace byla dobrá, v inkubátoru nebyl. Prodělal novorozeneckou žloutenku s fototerapií. Psychomotorický vývoj u chlapce byl v normě. V předchorobí bez závažných onemocnění. Jeho starší sestra je zdravá.

Ve věku 14 měsíců se u pacienta objevily první klinické příznaky – abnormální držení hlavy (torticollis směrem doprava), poruchy hybnosti krční páteře (omezené rotační pohyby, s akcentací zhoršeného pohybu hlavy doprava) a dále bolesti vystopovatelné z chování dítěte (stáčení do klubíčka). U pacienta byla na sektorové pediatrii stanovena jako příčina obtíží vertebrogenní etiologie (pouze na základě klinického obrazu, který přitom není pro tuto věkovou skupinu vůbec typický) a na tomto základě byla nastavena symptomatická léčba (analgetika, myorelaxancia, vitaminy skupiny B) a zahájena rehabilitace. Pacient byl i krátce hospitalizovaný na pediatrickém oddělení. Na naši kliniku se dostal za další 4 měsíce, tj. ve věku 18 měsíců, pro postupně se zhoršující obtíže. V objektivním neurologickém nálezu při přijetí nebyla přítomna ložisková symptomatologie svědčící pro cerebrální nebo míšní lézi, byla však patrná mírná torticollis směrem doprava, dítě bylo negativistické, bránilo se vyšetření krční páteře a pohybu hlavou, byl přítomný vyšší tonus trapézového svalstva. Na provedené MRI krční míchy byl zobrazen ložiskový útvar lokalizovaný ventrálně intradurálně extramedulárně, zasahující od horního okraje obratle C3 do poloviny obratle C6, velikosti 30 × 23 × 13 mm (při šíři páteřního kanálu cca 18 mm), ohraničeného cystoidního charakteru, komprimující míchu dorsálně na 4 mm. Staging prokázal lokalizovanou chorobu: MRI mozku a zbývajících částí páteřního kanálu byly bez průkazu dalšího ložiska; CT plic, mediastina, břicha a malé pánve neprokázaly přítomnost metastáz; celotělová scintigrafie skeletu a SPECT hrudníku byly bez ložiska patologické kumulace radiofarmaka. Kardiologické vyšetření bylo v normě. Na prostém rtg snímku krční páteře nebyly známky prokazatelného tumorózního procesu.

Pacientovi byla provedena neurochirurgická operace, open-door laminotomie C3–C6 a totální extirpace tumoru. Histologickým vyšetřením byl stanoven zralý mucinózní teratom, bez známek malignity. Deset dní po operaci byla provedena kontrolní MRI krčního úseku páteřního kanálu, kde nebylo patrné reziduum nádoru. Objektivní neurologický nálezn po operaci byl v normě, bez známek míšní či kořenové léze. Vzhledem k tomu, že totální extirpace je u zralých teratomů považována za kurativní a dostatečnou terapii, nebyla další onkologická léčba indikována. Pacient byl ponechán v dispenzární péči. Nyní je pacient 1,5 roku po ope-

raci, zcela bez klinických obtíží, neurologický nálezn je v normě, kontrolní MRI krční míchy neprokázala reziduum či recidivu tumoru.

Diskuze

Abnormní držení hlavy („torticollis“) je u dětí častým, ale nespecifickým příznakem. Příčiny jsou v dětském věku zcela odlišné od dospělých pacientů, kde je nejčastější příčina vertebrogenní (cervikální torticollis) a cervikální dystonie. S těmito klinickými jednotkami se můžeme setkat u adolescentních pacientů, v nižších věkových skupinách jsou zcela výjimečné a zejména vertebrogenní příčina je přeceňována. Dále pak i u dětí jsou příčiny rozdílné v jednotlivých věkových skupinách. V batolecím věku se vyskytuje i řada zcela specifických klinických jednotek vázaných na toto období. Vždy je nutno myslet na to, že se jedná o nespecifický příznak, jehož příčiny mohou být velmi různorodé, může se jednat o stavy benigní (např. akutní polékové dystonie, benigní paroxysmální torticollis) až velmi závažné, život ohrožující (např. léze zadní jámy lebni, retrofaryngeální absces) a tak je nutno i k pacientovi přistupovat. Z etiologického hlediska můžeme vymezit různé skupiny:

- a) příčiny vrozené a získané,
- b) centrální, lokální a kompenzační,
- c) primárně neurologické, ortopedické, oftalmologické, ORL, infekční atd.

Dle průběhu se pak může jednat o formy akutní (traumata, záněty, získané léze zadní jámy lebni),

chronické (vývojové vady, cervikální dystonie) či přechodné, které spontánně mizí (spasmus nutans, benigní paroxysmální torticollis (BPT)), a také mohou být projevy paroxysmální (tiky, Sandiferův syndrom, epileptické záchvaty, BPT) anebo trvalé (vývojové vady, DMO). Diferenciální diagnostiku možných příčin abnormního držení hlavy v batolecím věku uvádí tabulka 1.

Závěr

Abnormální držení hlavy je u malých dětí častým, někdy již prvním příznakem řady onemocnění. Vzhledem k závažnosti a nutnosti urgentního řešení u některých klinických jednotek je vždy na místě podrobné neurologické a dle potřeby i další vyšetření s pečlivou diferenciální diagnostikou, protože příčina vertebrogenní v této věkové kategorii je málo pravděpodobná. Naše kazuistika ukazuje, že při včasné zachytu je možná plná úzdrava bez neurologického deficitu s další dobrou prognózou. Varovná je pak indikace rehabilitace bez řádného vyšetření pacienta, která by mohla mít velmi dramatické následky.

MUDr. Miroslava Muchová

Klinika dětské neurologie FN
Jihlavská 20, 625 00 Brno
muchova.m@seznam.cz

Tabulka 1. Příčiny abnormního držení hlavy v batolecím věku

Sandiferův syndrom
benigní paroxysmální torticollis
okulární torticollis (podrigovaná krátkozrakost, horizontální i rotační nystagmus, oboustranná ptóza, homonymní hemianopsie, paréza n. trochlearis, n. abducens)
afekce ucha (vestibulární dysfunkce, otitis media, nedoslýchavost)
retrofaryngeální absces
spasmus nutans
syndrom kývavé panenky
dyskinetická a smíšená forma DMO
tumory zadní jámy lebni, event. další získané léze zadní jámy lebni (traumatické komplikace, cévní a zánětlivá onemocnění, poruchy pasáže mozkomíšního moku)
získané léze cervikokraniálního přechodu, krční páteře a míchy a měkkých tkání krku (tumory míchy nebo měkkých tkání krku, traumata (fraktury a distorze krčních obratlů, fraktury klavikuly, occipitálních kondylů, poranění měkkých tkání krku), atlantoaxiální subluxace (traumatická a netraumatická), zánětlivé afekce (faryngitida, tonzilitida, epiglottitida, sinusitida, mastoiditida, pyogenní cervikální spondylitida, tuberkulóza krčních obratlů, krční lymfadenitida, myositida), léze ligament, paréza brachiálního plexu)
parciální epileptické záchvaty
polékové aj. sekundární dystonie
stereotypie (mentální retardace, autismus, slepé děti)
vývojové vady kostní a svalové
vývojové vady zadní jámy lebni a krční míchy

Literatura

1. Bednařík J, Kadaňka Z. Vertebrogenní neurologické syndromy. Triton Praha 2000: 161–165.
2. Bredenkamp JK, Maceri DR. Inflammatory torticollis in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1990; 116 (3): 310–313.
3. Hadač J. Diferenciální diagnostika neepileptických záchvatů u dětí. Pediatr. pro Praxi, 2006; 1: 31–34.
4. Herman MJ. Torticollis in infants and children: common and unusual causes. Instr Course Lect. 2006; 55: 647–653.
5. Kaňovský P. Dystonie. Mechanismy, diagnostika a terapie. Galén Praha 1999: 17–36 a 48–56.
6. Keating RF, Goodrich JT, Packer RJ. Tumors of the Pediatric Central Nervous System. Thieme New York 2001.
7. Klener P. Klinická onkologie. Galén Praha 2002: 356–358 a 613–615.
8. Koutecký J, Kabčíková E, Starý J. Dětská onkologie pro praxi. Triton Praha 2002: 126–132.
9. Krásný J. Oční tortikolis. Čs. Oftal., 1998; 3(54): 179–181.
10. Kraus J a kol. Dětská mozková obrna. Praha Grada Publishing 2005: 81–84.
11. Lehwald N, Krausch M, Franke C, Assmann B, Adam R, Knoefel WT. Sandifer syndrome – a multidisciplinary diagnostic and therapeutic challenge. Eur J Pediatr Surg. 2007; 17 (3): 203–206.
12. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, Scheithauer BW, Kleihues P. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. Acta Neuropathol 2007 114: 97–109.
13. Mihál V, Michálková K, Mikulášová J, Vidura R, Wiedermann J, Reitingner J, Tenora J, Tichá V, Kazdová H, Vala R. Tortikolis jako projev retrofaryngeálního abscesu. Pediatr. pro Praxi, 2002; 1: 27–28.
14. Muchová M, Ošlejšková H. Migréna v dětském věku; Neurol. pro praxi, 2007; 3: 163–167.
15. Smrčka M, Smrčka V. Akutní neurochirurgické intervence v oblasti zadní jámy lebni. Neurol. pro Praxi, 2007; 8(5): 285–289.
16. Zeleník K, Komínek P, Matoušek P, Hladík M. Retrofaryngeální absces. Pediatr. pro Praxi, 2007; 8(6): 389–390.