

Agresivní kostní hemangiom – vzácná příčina komprese míchy

Aggressive bone hemangioma – a rare cause of spinal cord compression

Štěpán Bečvář¹, Eva Korčáková¹, Radek Tupý¹, David Štěpánek², David Bludovský², Milan Choc², Ondřej Hes³, Jiří Ferda¹

¹Klinika zobrazovacích metod LF UK a FN, Plzeň

²Neurochirurgická klinika LF UK a FN, Plzeň

³Šiklův ústav patologie LF UK a FN, Plzeň

Hlavní stanovisko práce

Diagnostika agresivního kostního hemangiomu vyžaduje kombinaci vyšetření magnetickou rezonancí (MR) a výpočetní tomografií (CT). Kombinace nálezů těchto dvou metod je zásadní, protože každá z nich přinese určitou část informace.

Major statement

Diagnosis of aggressive bone hemangioma requires a combination of magnetic resonance (MR) and computed tomography (CT) examinations. The combination of the findings of these two methods is essential because each of them will bring a certain part of the information.

SOUHRN

Bečvář Š, Korčáková E, Tupý R, Štěpánek D, Bludovský D, Choc M, Hes O, Ferda J. Agresivní kostní hemangiom – vzácná příčina komprese míchy

Cílem práce je seznámit čtenáře s vzácným případem agresivního kostního hemangiomu páteře, který způsoboval výrazné klinické obtíže. Věnujeme se především možnostem diagnostiky tohoto onemocnění pomocí magnetické rezonance (MR) a výpočetní tomografie (CT) a diferenciální diagnostice.

Klíčová slova: kostní tumor, obratel, hemangiom, páteřní kanál, diagnostika.

SUMMARY

Bečvář Š, Korčáková E, Tupý R, Štěpánek D, Bludovský D, Choc M, Hes O, Ferda J. Aggressive bone hemangioma – a rare cause of spinal cord compression

The aim of the work is to acquaint the reader with a rare case of aggressive bone hemangioma of the spine, which caused significant clinical difficulties. We focus on the possibilities of diagnosing this disease using magnetic resonance (MR) and computed tomography (CT) and differential diagnosis.

Key words: bone tumor, vertebra, hemangioma, spinal canal, diagnosis.

Přijato: 10. 10. 2024

Korespondenční adresa:

MUDr. Štěpán Bečvář
Klinika zobrazovacích metod LF UK a FN
Alej Svobody 80, 304 60 Plzeň
e-mail: becvvars@fnplzen.cz

Konflikt zájmů: žádný.

ÚVOD

Kostní hemangiom se dle WHO řadí mezi vaskulární nádory benigní povahy. Jedná se o onemocnění s tumorózními rysy, které nikdy nemalignizuje (1). Hemangiom kosti se typicky vyskytuje v obratlích, nejčastěji v hrudní oblasti. V autopsických studiích je výskyt hemangiomu obratle 2–12 %, literatura uvádí incidenci mezi 10–12 % (2).

Kostní hemangiom je nejčastěji náhodným nálezem na zobrazovacích

metodách, většinou je zcela asymptomatický. Přibližně v 1 % případů však může působit pacientovi obtíže. Pak hovoříme o agresivním kostním hemangiomu, který se nejčastěji projeví bolestmi zad a různým stupněm neurologického deficitu. Neurologické potíže působí zejména extraoseální složka či fragmenty kosti při patologické fraktuře.

Etiologie je nejasná, s největší pravděpodobností multifaktoriální, zvažován je vliv faktorů angiogeneze.



1 Hemangiom obratlového těla, obvyklý nález: (a) CT axiální rovina ukazující puntíkový vzor; (b) CT sagitální rovina zobrazující zvýrazněné kostní trámce, označované někdy také jako „manžestrový vzor“; (c) jiný pacient MR T1 a (d) MR T2 vážení
Vertebral hemangioma, a common finding: (a) CT axial plane showing a polka dot sign; (b) CT sagittal plane showing enhanced bone trabecular structure, sometimes also referred to as a „corduroy pattern“; (c) another patient MR T1 and (d) MR T2 weighting

Predominancí pro hemangiom kosti je ženské pohlaví a vyšší věk (1, 10, 11).
 Histologicky může mít hemangiom kosti kavernózní, kapilární či smíšenou kapilárně kavernózní formu. Rozdíl je v průměru cév, kterými je tvořen. Kavernózní forma hemangiomu obsahuje cévy o větším průměru s lakunami vyplněnými krví, které jsou obklopeny jednou vrstvou endoteliálních buněk. Kapilární forma je tvořena cévami o menším průměru, které jsou ohraničené vrstvou kuboidních buněk (1, 2). Zásobující cévou je v případě obratlů větev interkostální či lumbální tepny (1).

Většina hemangiomů je objevena náhodně při grafickém vyšetření z jiné indikace. Obraz běžného hemangiomu je v zobrazovacích metodách poměrně typický, výjimkou je rtg vyšetření, kde většina drobných hemangiomů sumací zaniká. V CT obraze vidíme na axiálních projekcích puntíkový vzor, v anglické literatuře označovaný jako „polka dot sign“, na sagitálních a koronárních rekonstrukcích je pak patrné vertikální zesílení kostních trámců, označované také jak manžestrový vzor či pláštěv medu. V obraze magnetické rezonance



2 Naše pacientka, agresivní kostní hemangiom těla Th5-6: (a) T1 vážení; (b) T2 vážení; (c) T1 vážení s paramagnetickou KL intravenózně
Our patient, an aggressive bone hemangioma of Th5-6 body: (a) T1 weighting; (b) T2 weighting; (c) T1 weighting with paramagnetic contrast agent intravenously

(MR) jsou hemangiomy v T1 i T2 vážených obrazech hypersignální a v případě podání kontrastní látky (KL) se mírně opacifikují, ve STIR sekvenci bývá pokles signálu v závislosti na obsahu tuku (obr. 1).

Agresivní forma kostního hemangiomu má obraz odlišný. Struktura nádoru je méně pravidelná. Jedná se obvykle o větší ložiska, která mají i extraoseální komponentu, která je zodpovědná za útlak okolních struktur. V případě, že extraoseální složka promínuje směrem do páteřního kanálu, může dojít k útlaku nervových struktur a rozvoji neurologických příznaků. V obraze MR mohou být agresivní kostní hemangiomy T1 hyposignální, což komplikuje diagnostiku. Po podání paramagnetické KL se agresivní kostní hemangiom výrazněji sytí. V případě diagnostických rozpaků je vhodné doplnění CT k posouzení kostní struktury (1).

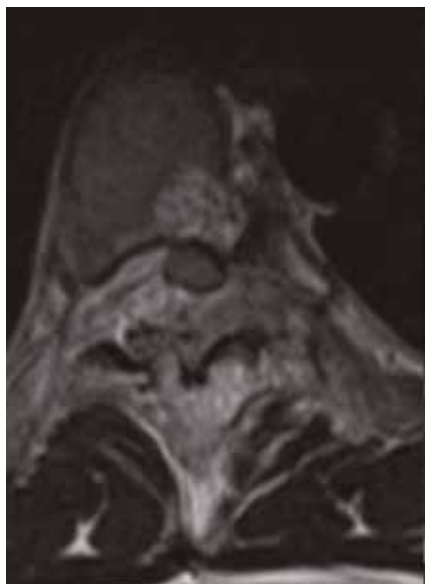
KAZUISTIKA

Pacientkou byla 18letá dívka, která měla půl roku progredující parestezie dolní části trupu a dolních končetin s počínající slabostí.

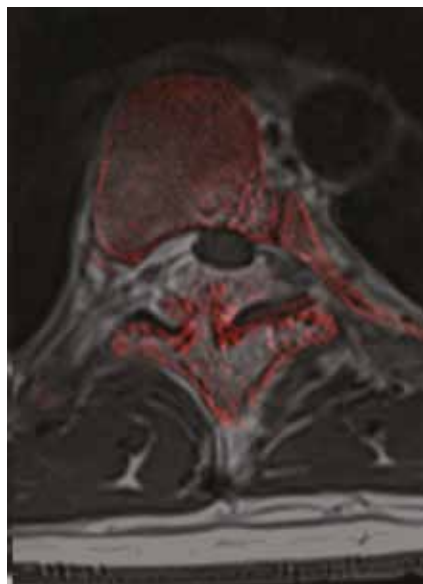
Neurologické vyšetření prokázalo lehkou centrální paraparézu dolních končetin s poruchou citlivosti od dermatomu Th7/8 distálně.

Bylo provedeno MR vyšetření, na kterém byl patrný extradurální expanzivní proces v úrovni obratlů Th5–Th6. Expanze vycházela z oblouku, se kterým byla propojena kostěnou stopkou. V páteřním kanálu byla přítomna měkkotkáňová ovoidní expanze v zadním epidurálním prostoru, která deviovala durální vak ventrálně a doleva. Durální vak i mícha byly komprimovány a v míše byl v T2 vážení zvýšený signál v kraniokaudálním rozsahu 20 mm, což bylo známkou myelopatie. MR dále prokázala změnu struktury kosti levé poloviny oblouku Th6, spinózního výběžku, transversálního výběžku vlevo, levého pediklu a levostranné zadní části obratlového těla. Mírné rozšíření páteřního kanálu a vysoká vrstva epidurálního tuku svědčila spíše pro pomalu rostoucí patologickou lézi. Expanze byla v T1 vážených sekvencích hyposignální, v T2 vážených sekvencích hypersignální a po podání KL se časně a výrazně sytí, difúzně vážené sekvence prokazovaly facilitaci difuze. V diferenciální

3a



3b



3 Naše pacientka: (a) axiální rovina T2 vážený MR obraz agresivního kostního hemangiomu; (b) fúzní CT a MR obraz měkkotkáňové expanze prorůstající do páteřního kanálu přes kostěnou stopku

Our patient: (a) axial plane T2-weighted MR image of an aggressive bone hemangioma; (b) fused CT and MR image of a soft tissue expansion growing into the spinal canal through the bony stem

4a



4b



4 CT obraz agresivního kostního hemangiomu
CT image of an aggressive bone hemangioma

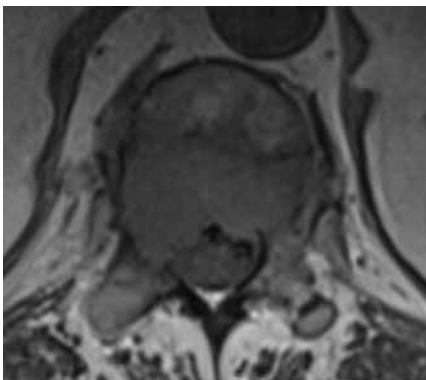
diagnostice byl zvažován primární kostní tumor, metastáza byla vzhledem k věku pacientky a k negativní anamnéze málo pravděpodobná (obr. 2, 3).

Vzhledem k podezření na změny kostní struktury bylo doplněno CT vyšetření. To prokázalo deformitu zmiňovaných částí obratle Th6 s vertikálním zvýrazněním kostní trámčiny. Struktura kosti byla nepravidelná, ale bez zřejmé osteolýzy či periostální reakce (obr. 4).

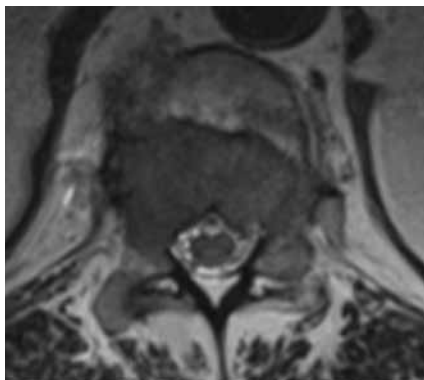
Kombinace nálezů na CT a MR vyšetření vzbuzovaly podezření na agresivní formu kostního hemangiomu. K definitivní diagnostice byla provedena biopsie apexu spinózního výběžku obratle Th6. Histologie prokázala fragmenty kosti a benigní spíše kavernózně uspořádaný hemangiom, maligní struktury nebyly přítomny.

Vzhledem ke zhoršování neurologických problémů, zejména v oblasti

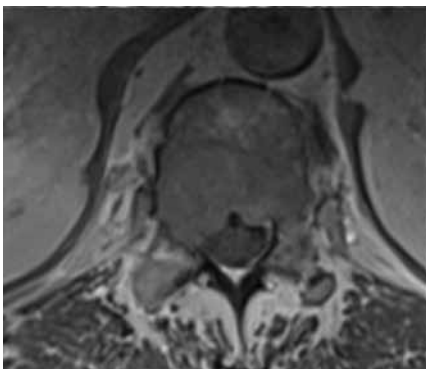
5a



5b



5c



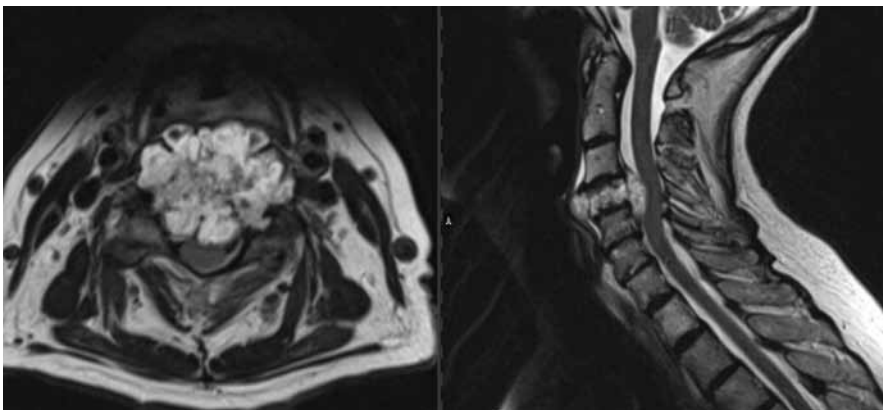
5d



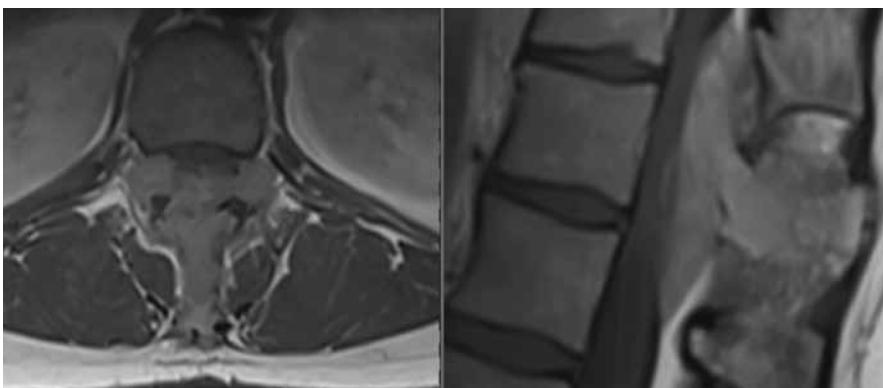
5 **Diferenciální diagnóza – metastáza tumoru plic:** (a) MR T1 vážení; (b) MR T2 vážení; (c) MR T1 vážení s paramagnetickou KL intravenózně; (d) CT obraz metastázy obratle

Differential diagnosis – lung tumor metastasis: (a) MR T1-weighted; (b) MR T2-weighted; (c) MR T1-weighted with paramagnetic contrast agent intravenously; (d) CT image of vertebral metastasis

6a



6b



6 **Diferenciální diagnóza – primární nádory páteře:** (a) MR obraz chordomu obratle C4; (b) MR obraz plasmocytomu v axiální a sagitální rovině

Differential diagnosis – primary bone tumors: (a) MRI image of chordoma of the C4 vertebra; (b) MRI image of a plasmacytoma in the axial and sagittal planes

dolních končetin s progresí instability během chůze, bylo rozhodnuto o definitivním řešení, a to formou subtotální až totální resekce tumoru oblouku a levého pediklu Th6 s vertebroplastikou těla a transpedikulární fixací v rozsahu Th4 až Th8. Již krátce pooperačně docházelo ke zlepšování stavu pacientky, úpravě hybnosti dolních končetin a téměř kompletnímu vymizení radikulárních bolestí.

Při následné kontrole s dvouměsíčním odstupem byl stav pacientky v mezích fyziologického nálezů, kompletně regredovaly všechny její původní obtíže.

DISKUSE

Ač je kostní hemangiom častým nálezem bez klinického významu, mohou se v malém procentu případů vyskytnout formy agresivní, které působí klinické obtíže a je nutné je i přes zvýšené riziko krvácení odstranit.

Kazuistika ukazuje případ agresivní formy kostního hemangiomu obratle se všemi znaky pro něj typickými, včetně predispozice ženského pohlaví a odlišnosti obrazu na zobrazovacích metodách při srovnání s klasickou formou hemangiomu.

Klasický hemangiom je na T1 i T2 vážených obrazech hypersignální, po podání paramagnetické kontrastní látky se léze sytí málo či vůbec. Zvýšená intenzita signálu je na T1 sekvencích způsobená vysokým výskytem adipocytů, vysoká intenzita v T2 vážených obrazech je daná kromě přítomnosti tuku také velkými cévními prostory a intersticiálním edémem. V sekvenci s potlačením signálu tuku dochází k poklesu signálu v hemangiomu (1).

Na rozdíl od klasického hemangiomu je agresivní hemangiom v T1 vážených obrazech hyposignální a výrazněji se sytí po podání kontrastní látky, což si lze vysvětlit nižším obsahem tuku a většími prostory obsahujícími krev. Tyto znaky komplikují diagnostiku, protože rozšiřují diferenciální diagnózu o primární a sekundární kostní tumory.

Důležitou informaci pak může přinést CT, které prokáže přítomnost vertikálních kostních trámčů, které jsou typické právě pro kostní hemangiom. Jejich přítomnost prakticky vylučuje maligní kostní proces, který způsobuje agresivní osteolýzu. Pro diagnostiku je důležité nalézt přítomnost kostních trámčů uvnitř expanze. Definitivní diagnóza je stanovena nejčastěji na podkladě radiologického nálezu, biopsie bývá doplněna v případě nejasnosti, někdy jako součást operačního výkonu. Biopsie je riskantní vzhledem k možnosti masivního, obtížně stavitelného krvácení (1, 2, 9–11).

V diferenciální diagnostice agresivního kostního hemangiomu je nutno zmínit některé kostní tumory. Z primárních nádorů má podobný obraz na zobrazovacích metodách plasmocytom, který je v MR obraze hyperintenzní v T1 i T2 vážení, podobně jako hemangiom. Někdy je připodobňován ke struktuře mozečku, kdy vidíme na všech MR sekvencích v hypersignální expanzi hypersignální

nepravidelně vlnité pruhy připomínající zářezy mozku. Dále je třeba zmínit lymfom, který může také agresivní formu hemangiomu obratle imitovat. Primární kostní lymfom je však raritní a v případě systémového onemocnění lymfomem je na možnost infiltrace kosti pomýšleno. V T2 vážených obrazech se může agresivnímu kostnímu hemangiomu podobat také chordom, který typicky postihuje obratlové tělo a má místo zesílených kostních trámčů častěji kalcifikace (3–7). Diferenciálně diagnosticky je nutné vyloučit také některé metastázy. Do kostí metastazují nejčastěji nádory ledvin, plic a prsu. Metastázy však způsobují osteolýzu kosti, tedy chybí vertikální trámčina typická pro hemangiom (obr. 5 a 6).

Léčba agresivní formy kostního hemangiomu záleží na charakteru obtíží. Může být konzervativní či chirurgická. Konzervativní léčba spočívá zejména v analgetické léčbě. Chirurgicky bývá řešen hemangiom promínující do páteřního kanálu. Bezpečnější je

kombinace chirurgické léčby spolu s předoperační embolizací, vzhledem k riziku velkého krvácení (1, 2). Obdobné řešení bylo použito u naší pacientky.

Kromě chirurgické léčby je možné využít též méně invazivní postupy jako například embolizaci či radioterapii doplněnou perkutánně provedenou vertebroplastikou (8).

ZÁVĚR

Agresivní hemangiomy mohou mít poměrně bizarní vzhled a jejich diagnostika může být na zobrazovacích metodách svízelná. Pro správnou diagnózu je vhodné kombinovat nález na MR a CT, kdy každá z uvedených metod přinese část potřebné informace. Důležitý je průkaz přítomnosti vertikálních kostních trámčů, které jsou typickým znakem hemangiomu a diferenciálně diagnosticky jej odlišují od ostatních nádorů. ●

LITERATURA

1. **Kostyšyn R, Pleskačová Z, Málek V.** Agresivní hemangiom obratle. *Cesk Slov Neurol N.* 2015; 2: 148–157.
2. **Hrabálek L.** Komplexní léčba symptomatických obratlových hemangiomů. *Acta Chir Orthop Traumatol Cech.* 2010; 77: 149–153.
3. **Elfeky M, Glück Y, Feger J, et al.** Aggressive vertebral hemangioma. Reference article, *Radiopaedia.org.* Dostupné na: <https://doi.org/10.53347/rID-64656>
4. **Di Muzio B, Ashraf A, Ibrahim D, et al.** Solitary bone plasmacytoma. Reference article, *Radiopaedia.org.* Dostupné na: <https://doi.org/10.53347/rID-12539>
5. **Major NM, Clyde AH, Richardson WJ.** The „Mini Brain“: Plasmacytoma in a Vertebral Body on MR Imaging. *AJR* 2000; 175: 261–263.
6. **Gaillard F, Knipe H, Udhan C, et al.** Chordoma. Reference article, *Radiopaedia.org.* Dostupné na: <https://doi.org/10.53347/rID-1122>
7. **Gbadamosi WA, Knezevic-Maragh M, Talukder P, et al.** Cureus: Pre-resection Embolization of a Focal Lumbar Chordoma. *Cureus* 2023; 1–8. Dostupné na: <https://doi.org/10.7759/cureus.38406>
8. **Ryška P, Jandura J, Vajda M, et al.** Perkutánní vertebroplastika ve světě medicíny založené na důkaze. *Ces Radiol.* 2021; 75(3): 220–227.
9. **Simona G., Matia M., Raffaella C, et al.** A systematic approach to vertebral hemangioma. *Skeletal Radiology* 2015; 44: 25–36.
10. **Andy K., Peter A., Zachary LG.** Aggressive thoracic vertebral hemangioma: case report and literature review. *Spinal Cord Ser Cases* 2023; 9(20). Dostupné na: <https://doi.org/10.1038/s41394-023-00577-3>
11. **Guan-xi W, Yuan-dong M, Jun-yi Ch, et al.** Compressive myelopathy and compression fracture of aggressive vertebral hemangioma after parturition: a case report and review of literature. *Medicine* 2019; 98(50): e18285.