

INTRAVENTRIKULÁRNÍ TUMORY U DĚTÍ

INTRAVENTRICULAR TUMORS IN CHILDREN

přehledový článek

Jarmila Skotáková¹
Marcela Charvátová¹
Vlastirad Mach¹
Jan Šenkyřík¹
Jiří Ventruba²
Zdeněk Mackerle²
Zdeněk Pavelka³
Karel Zitterbart³

¹Klinika dětské radiologie LF MU
a FN, Brno

²Klinika dětské chirurgie, ortopedie
a traumatologie LF MU a FN, Brno

³Klinika dětské onkologie LF MU
a FN, Brno

Přijato: 15. 1. 2012.

Korespondenční adresa:

doc. MUDr. Jarmila Skotáková, CSc.
Klinika dětské radiologie LF MU
a FN
Jihlavská 20, 625 00 Brno
e-mail: jskotakova@fnbrno.cz

SOUHRN

Skotáková J, Charvátová M, Mach V, Šenkyřík J, Ventruba J, Mackerle Z, Pavelka Z, Zitterbart K. Intraventriculární tumory u dětí

Tumory centrálního nervového systému (CNS) tvoří 20–25% všech nádorových onemocnění u dětí do 15 let věku, jsou hlavní příčinou úmrtí onkologických dětských pacientů (1). Asi 30% nádorů se vyskytuje do 5 let věku, 70–75% se vyskytuje do 10 let věku.

Nádory CNS jsou lokalizované převážně (60%) v zadní jámě: medulloblastom, low-grade astrocytom, ependymom. Práce je zaměřena na problematiku intraventriculárních tumorů.

Klíčová slova: intraventriculární tumory CNS, děti, MR.

SUMMARY

Skotáková J, Charvátová M, Mach V, Šenkyřík J, Ventruba J, Mackerle Z, Pavelka Z, Zitterbart K. Intraventricular tumors in children

Central nervous system tumors (CNS) account 20–25% of all malignancies in children under 15 years of age. They are the main cause of death in pediatric oncology patients (1).

Approximately 30% of CNS tumors occur under 5 years of age, 70–75% are found under 10 years of age. 60% are found in posterior fossa: medulloblastoma, low-grade astrocytoma, ependymoma. The article is directed to intraventricular tumors in children.

Key words: intraventricular CNS tumors, children, MRI.

ÚVOD

U dětí jsou nádorová onemocnění CNS relativně častým onemocněním. Jejich incidence je asi 3,3/100 000 dětí/1 rok. Nejčastějším nádorem zadní jámy je medulloblastom. Papilomy chorioideálního plexu patří k častým intrakraniálním tumorům u malých dětí do 2 let věku. Karcinomy chorioideálního plexu jsou podstatně vzácnější (méně než 1% všech intrakraniálních tumorů). Radiologické rozlišení obou těchto nádorů není možné, diagnostika je histologická. K dalším intraventriculárním nádorům patří ependymomy. Jsou lokalizované převážně v oblasti zadní jámy (60%), ale mohou být i supratentoriálně (2).

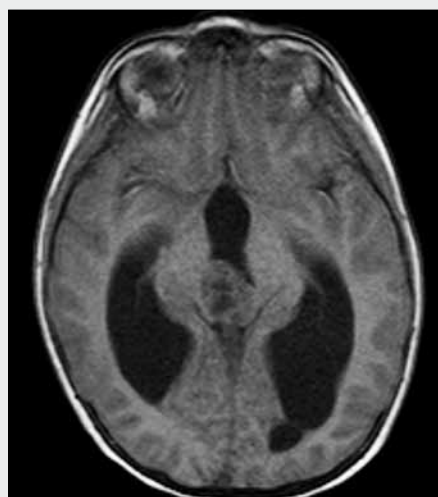
Autoři se věnují problematice diagnostiky intraventriculárních tumorů u dětí.

PAPILOM CHORIOIDÁLNÍHO PLEXU

Tvoří asi 2–5% intrakraniálních tumorů u dětí (2) mladších 5 let. Vyskytuje se většinou v postranní komoře. Ačkoliv je relativně vzácný, je to nejčastější tumor postranní komory u dětí do dvou roků věku (3). Méně často je lokalizovaný ve třetí komoře (4), ve čtvrté komoře je, zejména v dětství, lokalizovaný výjimečně (5).

Nádor se může šířit z laterální recesy IV. mozkové komory do cerebellopontinního úhlu, nebo je lokalizován výhradně v cerebellopontinní oblasti.

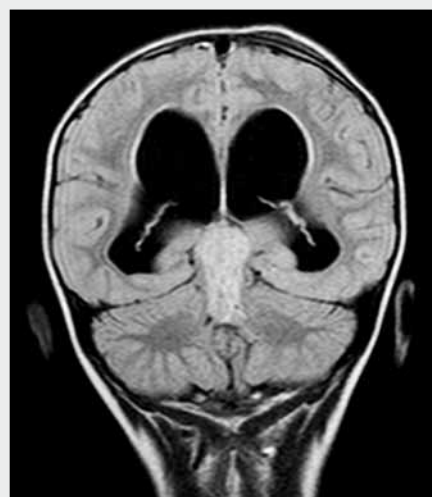
Klinika: Při lokalizaci v oblasti temporálního rohu postranní komory se může projevit epilepsií.



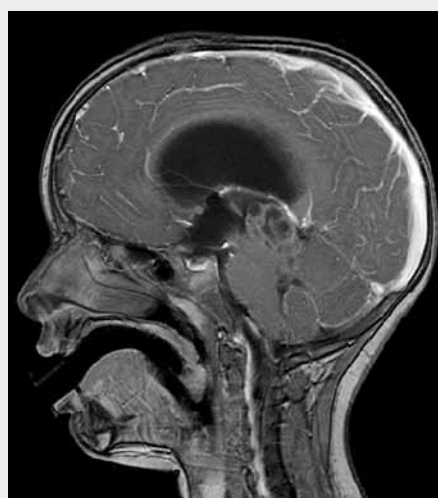
▲ Obr. 1A



▲ Obr. 1B



▲ Obr. 1C



▲ Obr. 1D

Obr. 1A. T1 zobrazení v axiální rovině, solidní tumor v pineální oblasti s drobnými cystickými ložisky

Fig. 1A. T1W axial plane, solid tumor in pineal region with small cysts

Obr. 1B. T2 zobrazení v axiální rovině

Fig. 2B. T2W in axial plane

Obr. 1C. FLAIR v koronální rovině, hyperintenzní tumor v pineální oblasti s extenzí směrem do čtvrté mozkové komory

Fig. 1C. FLAIR in coronal plane, hyperintense tumor in pineal region with the extension to 4-th ventricle

Obr. 1D. T1 postkontrastní zobrazení v sagitální rovině, tumor v pineální oblasti a ve čtvrté mozkové komoře

Fig. 1D. Postcontrast T1, sagittal plane, tumor in pineal region filling 4-th ventricle

MR zobrazení (obr. 1A–D)

T1 zobrazení: Nativně izointenzní se šedou hmotou mozkom, po podání kontrastní látky se výrazně sytí (s výjimkou cystických a kalcifikovaných ložisek). Doprovodným nálezem je ventrikulomegalie, eventuálně hydrocefalus, který je způsobený nadprodukcí likvoru nádorovými buňkami, a obstrukcí likvorových cest.

T2 zobrazení: Hypointenzní, nebo má heterogenní strukturu (závisí na podílu krvácení, kalcifikací, cyst).

Zobrazení výpočetní tomografií (CT)

Nativně izodenzní, nebo hyperdenzní, postkontrastně se výrazně sytí, bývají přítomné kalcifikace.

Diferenciální diagnostika: ependyom, medulloblastom, při lokalizaci v oblasti mostomozečkového koutu imituje schwannom.

Jen na základě zobrazovacích metod nelze rozlišit papilom chorioidálního plexu od karcinomu chorioidálního plexu.

KARCINOM CHORIOIDÁLNÍHO PLEXU

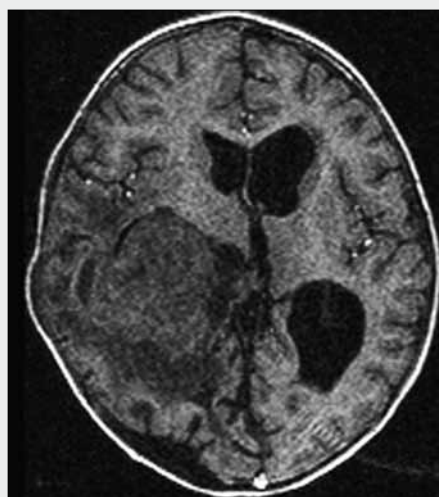
U malých dětí bývá lokalizovaný v oblasti postranní komory. Ve třetí nebo čtvrté mozkové komoře bývá lokalizovaný u adolescentů. U nemocných se může vyvinout hydrocefalus podmíněný obstrukcí cirkulace likvoru, nebo jeho nadprodukcí.

Klinika: nauzea, zvracení, bolesti hlavy, klinické projevy plynoucí ze vzniku nitrolební hypertenze.

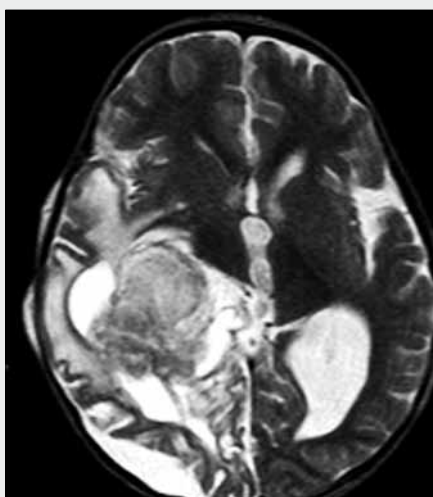
MR zobrazení (obr. 2A–D)

T1 zobrazení: iso-hypointenzní intraventriculární masa, lobulovaná, nepravidelně formovaná. Heterogenní vzhled nádoru je podmíněn nekrotizací a hemoragiemi v solidní části tumoru a cystami. Postkontrastně se většinou výrazně, nehomogenně sytí.

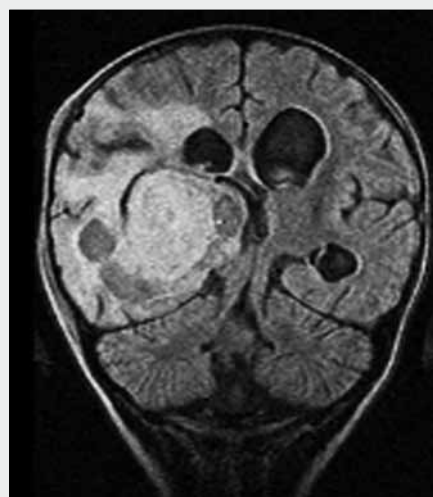
T2 zobrazení: intraventriculární masa smíšeného signálu, hypo-izointenzní nebo hyperintenzní, cévy v nádoru podmiňují přítomnost početných voidů.



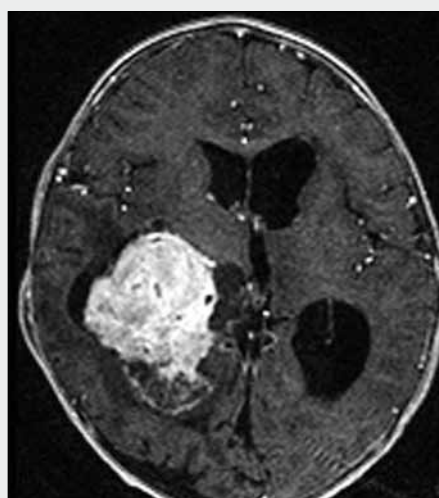
▲ Obr. 2A



▲ Obr. 2B



▲ Obr. 2C



▲ Obr. 2D

Obr. 2A. T1 zobrazení v axiální rovině, expanzivní tumor v parietální oblasti vpravo, defigurace trigona pravé postranní komory

Fig. 2A. T1W, axial plane, expansive tumor in right parietal region, defiguration of right lateral ventricle

Obr. 2B. T2 zobrazení, axiální rovina, heterogenní tumor v parietální oblasti vpravo s perifokálním edémem

Fig. 2B. T2W, axial plane, heterogenous tumor in right parietal lobe with peritumoral edema

Obr. 2C. FLAIR, koronální rovina, v pravém parietálním laloku je na periferii pravého parietálního laloku tumor s perifokálním edémem, útlakem části pravé postranní komory

Fig. 2C. FLAIR, coronal plane, right parietal lobe tumor with peritumoral edema, defiguration of the right lateral ventricle

Obr. 2D. Postkontrastní T1 zobrazení v axiální rovině, intenzivní syčení tumorózních hmot

Fig. 2D. T1W CM, axial plane, intensive enhancing tumor mass

FLAIR: perifokální edém mozkové tkáně (významný příznak pro odlišení od papilomu).

Karcinom chorioidálního plexu invaduje okolní mozkovou tkáň (5), resp. ependym okraje komory, což způsobí vznik vazogenního edému.

Diferenciální diagnóza: papilom chorioidálního plexu, ependymom.

Pozn.: Karcinom chorioidálního plexu mívá doprovodný edém, voidy z cév, invaduje do okolní mozkové tkáně, šíří se likvorovými cestami.

SUBPENDYMÁLNÍ ASTROCYTOM Z OBROVSKÝCH BUNĚK („GIANT CELL ASTROCYTOMA“)

Subependymální astrocytom se vyskytuje u větších dětí a mladistvých (nad 8 let). Je komplikací tuberózní sklerózy. Vyskytuje se v oblasti foramen Monroi, jestliže způsobí jeho obstrukci, rozvine se hydrocefalus a příznaky zvýšeného nitrolebního tlaku.

MR zobrazení

T1 zobrazení: izointenzní nebo hypointenzní ve srovnání s šedou mozkovou tkání, postkontrastně se sytí.

T2 zobrazení: heterogenní.

FLAIR: hyperintenzní.

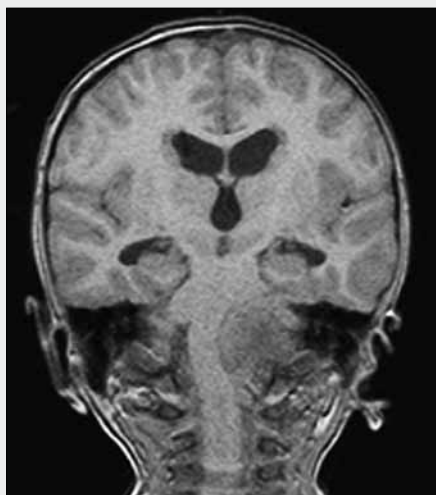
Zobrazení výpočetní tomografií (CT)

Izodenzní nebo hypodenzní, s výrazným postkontrastním syčením.

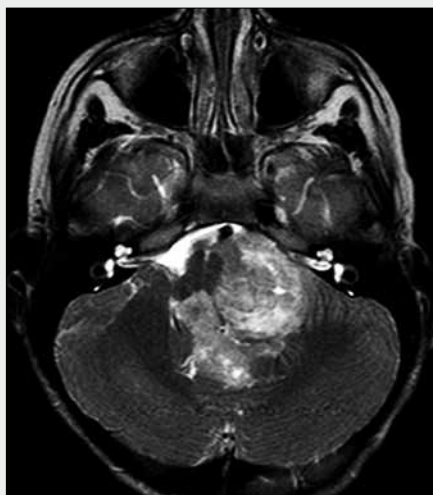
EPENDYMOM

Ependymom je třetí nejčastější mozkový nádor u dětí. Patří k pomalu rostoucím nádorům lokalizovaným většinou infratentoriálně. Vyskytuje se u malých dětí, do 3 let věku tvoří asi 30 % intrakraniálních nádorů. Vrchol výskytu je okolo 6. roku věku (6).

Ependymom se vyskytuje zejména v oblasti čtvrté mozkové komory, vychází z její spodiny (2/3 všech lokalizací), extenduje do cerebellopontinního úhlu, působí okluzi čtvrté mozkové



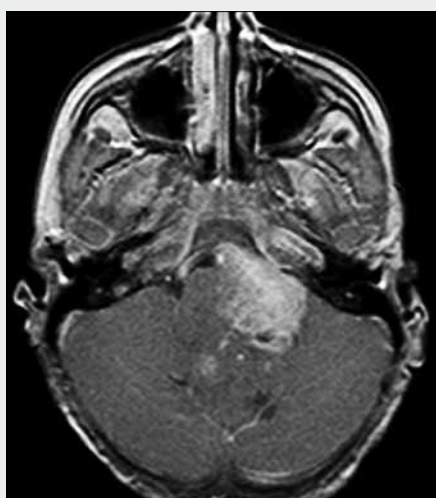
▲ Obr. 3A



▲ Obr. 3B



▲ Obr. 3C



▲ Obr. 3D

Obr. 3A. T1 zobrazení v koronální rovině, expanzivní tumor v oblasti levého mostomozečkového koutu vlevo, izosignální s okolní mozkovou tkání, infiltrace mozečku, šíření kaudálně do oblasti prodloužené a krční míchy, útlak pontu

Fig. 3A. T1W in coronal plane, tumor in left cerebellopontine angle region, isointense with brain tissue, cerebellar infiltration, spread to medulla oblongata, cervical spine, pons deviation

Obr. 3B. T2 zobrazení v axiální rovině, heterogenní nádor v oblasti levého mostomozečkového koutu

Fig. 3B. T2W axial plane, heterogenous tumor in left cerebellopontine angle region

Obr. 3C. FLAIR, koronální rovina, hyperintenzní tumor v oblasti mostomozečkového koutu vlevo, se šířením kaudálně

Fig. 3C. FLAIR, coronal plane, hyperintense tumor in cerebellopontine angle region with spread caudally, pons deviation

Obr. 3D. T1 postkontrastní zobrazení, axiální rovina, výrazné nehomogenní syčení tumoru

Fig. 3D. T1W CM, axial plane, intensive inhomogenous enhancing tumor

komory, může se šířit do Sylvického mokovodu, do velkého týlního otvoru či do oblasti cervikální míchy. Může mít exofytickou formu (4).

Při supratentoriální lokalizaci se kromě komorového systému vyskytuje v bílé hmotě (roste ze zbytků ependymu) (7).

Klinika: Cerebelární příznaky, při obstrukci čtvrté mozkové komory dojde k rozvoji nitrolební hypertenze.

MR zobrazení (obr. 3A–D)

T1 zobrazení: Nádor je heterogenní, izointenzní až hypointenzní s okolní mozkovou tkání, má ložiska cystická, hemoragická, kalcifikace.

T2 zobrazení: heterogenní struktura (následek krvácení).

Cystická složka má v obou typech zobrazení vyšší intenzitu než likvor. V okolí nádoru bývá doprovodný perifokální edém.

Zobrazení výpočetní tomografií (CT)

Asi u 50 % nemocných jsou přítomné kalcifikace, nativně je izointenzní s okolní mozkovou tkání (nebo hypointenzní),

centrálně mohou být přítomné nekrózy, postkontrastně se většinou sytí.

Diferenciální diagnóza: v oblasti třetí mozkové komory: papilom chorioidálního plexu, pineální tumor, piloidní astrocytom.

Čtvrtá mozková komora: medulloblastom, papilom chorioidálního plexu.

Postranní komora: papilom chorioidálního plexu.

Hemisferální lokalizace: anaplastický astrocytom, glioblastom, gangliocytom, piloidní astrocytom.

DISKUSE

Díky moderní komplexní léčbě (zahrnující neurochirurgickou operaci, chemoterapii, transplantaci kostní dřeně, antiangiogenní terapii, imunoterapii) se prognóza dětí s tumory CNS v posledních několika letech zlepšila (1), přesto jsou mozkové tumory nejčastější příčinou úmrtí (6) dětí s onkologickým onemocněním. Výskyt mozkových nádorů je asi o polovinu menší než výskyt leukémie (8).

Papilomy plexus chorioideus jsou vzácné nádory, v novorozeneckém a kojeneckém věku však tvoří okolo 40 % in-

trakraniálních tumorů diagnostikovaných do 60 dnů věku po narození, mohou být tedy kongenitální, diagnostikované prenatálně (9). Je-li papilom plexus chorioideus totálně resekován, mají nemocní dobrou prognózu, ale nádor může recidivovat.

Leptomeningeální metastatické postižení je extrémně vzácné až zcela raritní. Difúzní leptomeningeální rozsev byl popsán u dvacetileté mladé ženy s papilomem chorioidálního plexu lokalizovaným ve čtvrté mozkové komoře (10).

Papilom chorioidálního plexu se u dětí se vyskytuje v postranních komorách (jak je uvedeno již výše), asi v 10% ve třetí mozkové komoře. Kazuistiku dvoutměsíčního hochy s papilomem chorioidálního plexu třetí komory publikoval Buckle (2). Atypický papilom u čtrnáctileté dívky uvádí Pratheesh et al. (11). Nádor byl lokalizovaný ve čtvrté mozkové komoře, pacientka neměla hydrocefalus. Při nativním i postkontrastním CT vyšetření byl nádor hypodenzní, při MR vyšetření hypointenzní.

U nádorů, které postihují v důsledku šíření dvě komory, je obtížné rozhodnout o tom, ze které komory nádor vyrůstá a kam se šíří. Papilom chorioidálního plexu postranní komory se šířením do třetí mozkové komory u čtyřměsíčního kojence popsal Di Rocco et al. (12).

Papilom chorioidálního plexu se může vyskytovat i ve zcela atypické lokalizaci, například v cerebellopontinní cisterně, tím imitovat extraaxiální nádor (13).

Synchronní výskyt dvou intrakraniálních nádorů je výjimečný. Karami et al. (14) publikovali výskyt karcinomu chorioidálního plexu a pilocytického astrocytomy u čtyřletého chlapce. MR charakteristiky obou nádorů byly velmi podobné a nález byl na základě MR vyšetření interpretován jako multicentrický karcinom plexus chorioideus.

K intraventrikulárním nádorům se řadí i centrální neurocytom, který se u dětí vyskytuje raritně. Keřkovský et al. (15) publikoval práci týkající se této problematiky u dospělých a jedné třináctileté dívky, u které byl nádor lokalizovaný v pravé postranní komoře.

Pětileté přežití dětí po operaci ependymomů se uvádí 24–75%. Podle nejnovějších studií dojde u poloviny pacientů k relapsu onemocnění a skutečné pětileté přežití je pouze u poloviny nemocných (16), navzdory operaci a pooperační adjuvantní chemoterapii, která u tohoto typu nádoru nahradila radioterapii.

ZÁVĚR

MR mozku je u dětí s podezřením na mozkový nádor v současné době nedílnou součástí vyšetřovacího algoritmu. Autoři se snažili uvést přehled typických intraventrikulárních nádorů dětí a jejich MR obrazů a upozornit na některá diagnostická úskalí.

LITERATURA

- Mueller S, Chang S. Pediatric brain tumors: current treatment strategies and future therapeutic approaches. *Neurotherapeutics* 2009; 6(3): 570–586.
- Buckle Ch, Smith JK. Choroid plexus papilloma of the third ventricle. *Pediatr Radiol* 2007; 37(7): 725.
- Barkovich JA, Moore KR, Jones BV, et al. Pediatric Neuroradiology. AMIRSYS 2007; 1: 5–53i.
- Seidl Z, Vaněčková M. Magnetická rezonance hlavy, mozku a páteře. Praha: Grada Publishing 2007; 140–142.
- Abbott IR, Gaskill SJ, Hayes TC, Menick BJ. 25-month – old girl with delayed ambulation and speech. *Pediatr Neurosurg* 2000; 33(3): 162–166.
- Karajannis M, Allen JC, Newcomb EW. Treatment of Pediatric brain tumors. *J Cell Physiol* 2008; 217(3): 584–589.
- Zacharoulis S, Moreno L. Ependymoma: an update. *J Child Neurol* 2009; 24(11): 1431–1438.
- Pfister S, Hartmann C, Korshunov A. Histology and molecular pathology of pediatric brain tumors. *J Child Neurol* 2009; 24(11): 1375–1386.
- Cohen ZR, Achiron R, Feldman Z. Prenatal Sonographic diagnosis of lateral ventricle choroid plexus papilloma in an vitro fertilization-induced pregnancy. *Pediatr Neurosurg* 2002; 37(5): 267–270.
- Ortega-Martínez M, Cabezudo-Artero JM, Fernández-Portales I, Pimentel JJ, Gómez de Tejada R. Diffuse leptomeningeal seeding benign choroid plexus papilloma. *Acta Neurochir* 2007; 149(12): 1229–1236.
- Pratheesh R, Moorthy RK, Singh R, Rajshekhar V. Choroid plexus papilloma presenting as non-contrast enhancing fourth ventricular mass in a child. *Neurology India* 2009; 57(4): 486–488.
- Di Rocco, Caldarelli M, Sabatino G. Lateral ventricle choroid plexus papilloma extending into the third ventricle. *Pediatr Neurosurg* 2004; 40(6): 314–316.
- La Marca V, Silvera VM, Jimenez E, Jallo GI. A 5-year-old boy with headache and vomiting. *Pediatr Neurosurg* 2001; 35(1): 270–273.
- Karami KJ, Poulik J, Rabah R, Krass J, Sood S. Simultaneous choroid plexus carcinoma and pilocytic astrocytoma in a pediatric patient. *J Neurosurg Pediatr* 2010; 5(1): 104–112.
- Keřkovský M., Zitterbart K, Svoboda K, Hrivnacka J, Skotáková J, Sprláková-Puková A, Mechl M. Central neurocytoma: the neuroradiological perspective. *Childs Nerv Syst* 2008; 24(11): 1361–1369.
- Smyth MD, Horn BN, Russo C, Berger MS. Intracranial ependymomas of childhood: current management strategies. *Pediatr Neurosurg* 2000; 33(3): 138–150.