

Szesnastoletni chłopiec z silnymi bólami odcinka lędźwiowego kręgosłupa

A 16-year-old boy with severe lumbar pain

Klinika Pediatrii z Oddziałem Obserwacyjnym Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego, Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie, Warszawa, Polska

Adres do korespondencji: Dr hab. n. med. Ernest Kuchar, Klinika Pediatrii z Oddziałem Obserwacyjnym WUM, ul. Żwirki i Wigury 63 A, 02-091 Warszawa, tel.: +48 22 317 92 31, e-mail: ernest.kuchar@wum.edu.pl

Streszczenie

W pracy przedstawiono opis przypadku 16-letniego chłopca z silnym bólem okolicy lędźwiowej, nasilającym się przy pochylaniu i chodzeniu. Przy przyjęciu do szpitala stwierdzono sztywność karku i obustronnie dodatni objaw Kerniga oraz bolesność palpacyjną wyrostków kolczystych kręgów L4–S1. Badania krwi z odchyleniem ujawniły leukocytozę oraz dodatnie przeciwciała IgM przy ujemnych przeciwciałach IgG przeciwko *Borrelia* spp. Wykonano punkcję lędźwiową, uzyskując ksantochromiczny płyn z wysoką cytozą, sugerujący ropne zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, jednak posiew wykluczył zakażenie bakteryjne. Badanie rezonansu magnetycznego kręgosłupa lędźwiowego uwidoczniło zmianę w kanale kręgowym na wysokości kręgu L3, którą usunięto operacyjnie. Histopatologicznie potwierdzono rozpoznanie wyściółczaka śluzowo-brodawkowatego nici końcowej, rzadkiego nowotworu dzieci, który może dawać objawy radikulopatii lędźwiowej, do paraparezy kończyn dolnych włącznie. **Wnioski:** Nagły, niewyjaśniony ból kręgosłupa lędźwiowego u dzieci jest wskazaniem do diagnostyki obrazowej, w szczególności rezonansu magnetycznego, pozwalającego uwidocznić wiele patologii, w tym guzy kanału rdzenia kręgowego.

Słowa kluczowe: laminektomia, guz rdzenia kręgowego, neuroborrelioza, radioterapia, neuroonkologia dziecięca

Abstract

A 16-year-old boy presented with acute lumbar pain and headache, and was hospitalised at a paediatric hospital. The symptoms appeared three days before his admission, the lumbar pain was strong and movement exacerbated it. On admission the patient had nuchal rigidity, bilaterally positive Kernig's sign and pain of the L4–S1 spinous processes. Blood tests revealed leukocytosis and positive IgM and negative IgG antibodies against *Borrelia* spp. Cerebrospinal fluid was xanthochromic with a high cell count. Culture of cerebrospinal fluid was negative. Magnetic resonance imaging of the lumbar spine revealed an oval tumour at the level of the L3 vertebra. The tumour was excised completely. Histopathological examination revealed myxopapillary ependymoma of the filum terminale. **Conclusion:** A sudden and unexplained pain of the lumbar spine appearing in children is an indication for in-depth diagnostic investigation, involving in particular magnetic resonance imaging, which allows one to visualise many pathologies, including spinal canal tumours.

Keywords: laminectomy, spinal tumour, neuroborreliosis, radiotherapy, paediatric neuro-oncology

OPIS PRZYPADKU

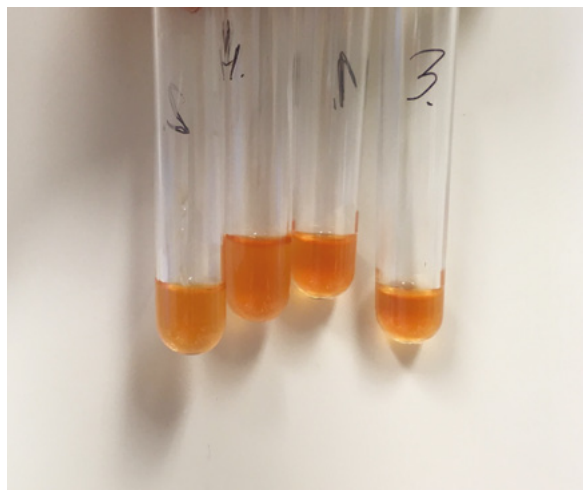
Szesnastoletni chłopiec zgłosił się z rodzicami do izby przyjęć Samodzielnego Publicznego Dziecięcego Szpitala Klinicznego w Warszawie w czerwcu 2018 roku z powodu utrzymujących się od 3 dni silnych bólów kręgosłupa lędźwiowego i głowy w okolicach skroni. W wywiadzie podał, że ból kręgosłupa pojawił się wieczorem po kilkunastominutowym marszu i „siedzeniu na betonie”. Pacjent opisał ból jako silny, promieniujący do nóg oraz nasilający się podczas chodzenia i pochylania. Ból uniemożliwiał codzienną aktywność. Wywiady dotyczące przeszłości chorobowej,

w tym chorób przewlekłych, przyjmowanych leków, uczuleń, chorób w rodzinie i szczepień nie wniosły istotnych informacji. We wrześniu 2017 roku pacjent leczył się w szpitalu z powodu aseptycznego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych, którego etiologii wówczas nie ustalono.

Stan ogólny pacjenta przy przyjęciu oceniono jako średni. Chłopiec był cierpiący, jednak pozostawał w pełnym kontakcie słowno-logicznym. Parametry życiowe (temperatura, akcja serca, liczba oddechów i powrót kapilarny) były prawidłowe. Ciśnienie tętnicze wynosiło 125/65 mm Hg. Zwracało uwagę, że chory przyjmował pozycję wymuszoną z przeprostem kręgosłupa (opistotonus). W badaniu przedmiotowym poza stanem

podgorączkowym nie stwierdzono istotnych odchyleń od normy w zakresie skóry, gardła, uszu, układów oddechowego, pokarmowego, moczowo-płciowego i sercowo-naczyniowego. Badanie neurologiczne ujawniło sztywność karku, obustronnie dodatni objaw Kerniga oraz bolesność palpacyjną wyrostków kolczystych kręgów L4–S1. Odruchy ścięgnowe były zachowane, nieznacznie asymetryczne, z przewagą po stronie prawej. Wykonane badania laboratoryjne uwiaryściły prawidłowe parametry morfologii krwi [hemoglobina (Hgb) 15,3 g/dl, hematokryt (HCT) 44,1%, erytrocyty (*red blood cells*, RBC) $5,16 \times 10^{12}/l$, leukocyty (*white blood cells*, WBC) $11,06 \times 10^9/l$, płytki krwi $228 \times 10^9/l$]. W dniu przyjęcia wykonano tomografię komputerową bez kontrastu odcinka lędźwiowego i krzyżowego kręgosłupa. Badanie nie wykazało jakichkolwiek nieprawidłowości. W trakcie dalszej hospitalizacji wykonano test immunoenzymatyczny ELISA (*enzyme-linked immunosorbent assay*) w kierunku boreliozy, uzyskując dodatnie przeciwciała w obu klasach IgM, IgG, oraz test potwierdzenia Western blot, który wskazywał na wczesne zakażenie (przeciwciała IgM dodatnie, IgG ujemne). W ramach diagnostyki neuroinfekcji wykonano nakłucie lędźwiowe, uzyskując ksantochromiczny płyn (ryc. 1) z wysoką cytozą (1153×10^6 komórek/l), zwiększonym stężeniem kwasu mlekowego (5,7 mmol/l) oraz białka (250 mg/dl) i obniżonym stężeniem glukozy (<0,55 mmol/l), którego obraz odpowiadał ropnemu zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych. Posiew płynu mózgowo-rdzeniowego był ujemny, jednak stwierdzono obecność przeciwciał przeciwko *Borrelia* spp. (w teście ELISA IgM dodatnie, IgG dodatnie). Biorąc pod uwagę objawy korzeniowe, zmiany zapalne w płynie mózgowo-rdzeniowym oraz dodatnie wyniki badań w kierunku zakażenia *Borrelia* spp., wysunięto podejrzenie neuroboreliozy i rozpoczęto leczenie antybiotykiem (ceftriakson). Ze względu na istotne wątpliwości diagnostyczne w następnym dniu wykonano badanie tomografii komputerowej, które ujawniło jedynie ubytek kostny w kości krzyżowej na wysokości S1, zinterpretowany jako odmiana rozwojowa. Kolejny wykonany rezonans magnetyczny kręgosłupa lędźwiowego bez podania środka kontrastowego uwiaryścił owalną zmianę o wymiarach $29 \times 19 \times 11$ mm w świetle kanału kręgowego na wysokości kręgu L3. Zmiana wypełniała całe światło kanału rdzenia kręgowego oraz przemieszczała ku tyłowi korzenie rdzeniowe. Badanie rezonansu magnetycznego głowy wykazało jedynie drobne obszary podwyższonego sygnału w sekwencji FLAIR, prawdopodobnie pourazowe. Po konsultacjach neurologicznej i neurochirurgicznej pacjent został zakwalifikowany do leczenia operacyjnego zmiany rozrostowej w kanale rdzenia kręgowego.

W 6. dobie od przyjęcia pacjenta przeprowadzono laminectomię całkowitą L3 i częściową L2 i L4 z usunięciem w całości wewnątrzoponowego guza ogona końskiego. Podczas operacji nie stwierdzono makroskopowo rozsiewu nowotworu. Badanie histopatologiczne materiału usuniętego podczas operacji wykazało utkanie wyściółczaka śluzowo-brodawkowatego (*myxopapillary ependymoma*, MPE) w stopniu G1 według Światowej Organizacji Zdrowia



Ryc. 1. Ksantochromiczny płyn mózgowo-rdzeniowy pobrany od opisywanego pacjenta

z masywnym wylewem krwi. W przebiegu pooperacyjnym obserwowano poprawę kliniczną, pacjent zaczął się sprawnie poruszać, nie stwierdzono jakichkolwiek porażań, w tym zaburzeń mikcji. Ze względu na możliwość pierwotnego rozsiewu płynowego chłopiec został objęty dalszą kontrolą w poradni onkologicznej.

OMÓWIENIE

Wyściółczak śluzowo-brodawkowaty nici końcowej rdzenia kręgowego to nowotwór niezwykle rzadki u dzieci, gdyż występuje najczęściej u młodych dorosłych – zwykle jest rozpoznawany między 35. a 37. rokiem życia. Najczęstsze lokalizacje MPE to nić końcowa rdzenia kręgowego oraz ogon koński. Guz objawia się niespecyficznymi bólami kręgosłupa okolicy lędźwiowej lub krzyżowej, może również dawać objawy radikulopatii lędźwiowej, a przy dużym zaawansowaniu może wystąpić parapareza kończyn dolnych. Opisywany chory oprócz bólu kręgosłupa lędźwiowego miał dodatkowo objawy oponowe, które nie są charakterystyczne dla obrazu klinicznego tego typu nowotworu. Mimo to, dzięki uważnemu badaniu oraz analizie obrazu klinicznego i wyników badań dodatkowych, rozpoznanie ustalono już w 3. dobie hospitalizacji, a leczenie przyczynowe zastosowano w 6. dobie. Tak sprawne postępowanie pozwoliło uniknąć trwałych ubytków neurologicznych i usunąć guz w całości bez makroskopowego rozsiewu. Ważnym aspektem było również wczesne zgłoszenie się pacjenta do szpitala, spowodowane nagłym wystąpieniem ostrych dolegliwości bólowych. Taki początek choroby jest charakterystyczny dla populacji dziecięcej, w której ze względu na węższy kanał kręgowy oraz szybszy rozwój guza okres objawów prodromalnych trwa krótko i typowe jest nagłe wystąpienie ostrych objawów. Dzięki temu rozpoznanie MPE jest ustalane u dzieci szybciej niż u osób dorosłych, u których choroba jest diagnozowana w późniejszych stadiach ze względu na wolno rozwijające się objawy MPE^(1,2).

W opisanym przypadku kluczowe dla ustalenia prawidłowego rozpoznania były uzasadnione wątpliwości diagnostyczne dotyczące rozpoznania neuroboreliozy – obraz płynu mózgowo-rdzeniowego, który był ksantochromiczny, co wskazywało na przebyte krwawienie, oraz wysoka pleocytoza z podwyższonym stężeniem białka, odpowiadająca obrazowi ropnego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych, nie zgadzały się z typowym dla neuroboreliozy wyglądem płynu mózgowo-rdzeniowego, w której pleocytoza wynosi zwykle od kilkudziesięciu do kilkuset komórek, a w rozmarze zdecydowanie dominują komórki jednojądrzaste.

Podobną niespójność w obrazie płynu mózgowo-rdzeniowego opisano w literaturze w przypadku 33-letniego pacjenta, u którego przy podobnych parametrach płynu podejrzewano krwotok podpajęczynówkowy. Po zweryfikowaniu wstępnego rozpoznania wykryto guza kanału rdzenia kręgowego okolicy L1–L2⁽³⁾. Warto zatem pamiętać, że ksantochromiczny obraz płynu mózgowo-rdzeniowego może być objawem nie tylko uszkodzenia naczyń oponowych, ale również guza kanału kręgowego.

Obrazowanie za pomocą tomografii komputerowej nie ujawniło co prawda nieprawidłowości, jednak silny ból oraz wyraźne ogniskowe objawy neurologiczne wskazywały na możliwość zmiany zlokalizowanej w odcinku lędźwiowym kręgosłupa. Jedynym elementem, który mógłby przyspieszyć rozpoznanie i skrócić diagnostykę dotyczącą infekcyjnych przyczyn dolegliwości pacjenta, byłoby badanie rezonansu magnetycznego kręgosłupa wykonane w pierwszej kolejności, zamiast badania tomografii komputerowej. Jednak rezonans magnetyczny, mimo licznych zalet, jest badaniem trudno dostępnym, zwłaszcza w trybie dyżurowym; ponadto podczas wstępnej diagnostyki tomografia komputerowa ze względu na to, że pozwala wykryć świeże krwawienia, zwykle okazuje się wystarczająca. Istotne jest, by pamiętać, że prawidłowy wynik tomografii nie wyklucza zmian ogniskowych w kanale kręgowym.

Ostateczne rozpoznanie pozwoliło na wyjaśnienie nietypowego obrazu płynu mózgowo-rdzeniowego. Stwierdzony w badaniu histopatologicznym masywny wylew krwi do guza wyjaśnia ksantochromię płynu oraz niespójny z negatywnym wynikiem posiewu obraz ropnego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych w rozmarze. Ze względu na brak objawów klinicznych same dodatnie przeciwciała IgM w kierunku boreliozy nie pozwoliły na jej rozpoznanie. Przeciwciała w klasie IgM często dają fałszywie dodatnie wyniki. Pełne ustąpienie dolegliwości po leczeniu operacyjnym wskazuje na brak dodatkowych przyczyn stanu klinicznego chorego. Interesującym wątkiem w wywiadzie opisywanego pacjenta jest przebyte rok wcześniej wirusowe zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych – niewykluczone jest, że mogło być ono pierwszym objawem rozwijającego się już wówczas nowotworu. Zmiany w płynie mózgowo-rdzeniowym mogły stanowić efekt odczynu zapalnego towarzyszącego guzowi, zwłaszcza że nie zidentyfikowano czynnika etiologicznego.

Leczeniem z wyboru w przypadku MPE u dzieci jest wycięcie w całości guza. Mimo że MPE jest z reguły nowotworem

łagodnym, to cechuje się częstymi nawrotami (30%)⁽⁴⁾, szczególnie u osób poniżej 35. roku życia, u których ryzyko wznowy jest zwiększone⁽⁵⁾. Oprócz wieku czynnikami ryzyka nawrotu MPE są niedoszczędne wycięcie guza oraz komórki atypowe stwierdzone w badaniu histopatologicznym guza. Trwają badania nad opracowaniem optymalnego leczenia MPE zmniejszającego ryzyko nawrotów. Obecnie, mimo udowodnionej skuteczności radioterapii pooperacyjnej, u dzieci nie wdraża się jej rutynowo ze względu na zbyt wiele powikłań występujących w tej grupie wiekowej^(6–9). Wskazaniami do zastosowania radioterapii pooperacyjnej u dzieci są niedoszczędne wycięcie guza oraz wielogniskowy typ MPE. Podsumowując, w przypadku niewyjaśnionego i nieustępującego bólu odcinka lędźwiowego kręgosłupa u dzieci zaleca się czujność i wykonanie badania rezonansu magnetycznego⁽¹⁰⁾ w celu wykluczenia guzów kanału rdzenia kręgosłupa, które mogą być niewidoczne w tomografii komputerowej. Ze względu na wysoką nawrotowość MPE bardzo ważnym elementem w opiece pooperacyjnej są częste kontrole lekarskie i badania obrazowe. Takie postępowanie pozwala na wczesne wykrycie ewentualnego nawrotu choroby oraz jego skuteczne leczenie.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo

1. Sofuoğlu ÖE, Abdallah A: Pediatric spinal ependymomas. *Med Sci Monit* 2018; 24: 7072–7089.
2. Barton VN, Donson AM, Kleinschmidt-DeMasters BK et al.: Unique molecular characteristics of pediatric myxopapillary ependymoma. *Brain Pathol* 2010; 20: 560–570.
3. Matsushima K, Shinohara Y, Takizawa S et al.: [Spinal subarachnoid hemorrhage due to spinal ependymoma presenting findings mimicking subacute meningitis]. *Rinsho Shinkeigaku* 1990; 30: 199–202.
4. Pusat S, Erbaş YC, Göçmen S et al.: Natural course of myxopapillary ependymoma: unusual case report and review of literature. *World Neurosurg* 2019; 121: 239–242.
5. Sonneland PR, Scheithauer BW, Onofrio BM: Myxopapillary ependymoma. A clinicopathologic and immunocytochemical study of 77 cases. *Cancer* 1985; 56: 883–893.
6. Pędziwiatr K, Skowrońska-Gardas A, Chojnacka M: Spinal cord ependymoma in children – results of postoperative radiotherapy. *Radiother Oncol* 2013; 106: 181–185.
7. McLaughlin MP, Marcus RB Jr, Buatti JM et al.: Ependymoma: results, prognostic factors and treatment recommendations. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998; 40: 845–850.
8. Akyurek S, Chang EL, Yu TK et al.: Spinal myxopapillary ependymoma outcomes in patients treated with surgery and radiotherapy at M.D. Anderson Cancer Center. *J Neurooncol* 2006; 80: 177–183.
9. Al-Halabi H, Montes JL, Atkinson J et al.: Adjuvant radiotherapy in the treatment of pediatric myxopapillary ependymomas. *Pediatr Blood Cancer* 2010; 55: 639–643.
10. Nagib MG, O'Fallon MT: Myxopapillary ependymoma of the conus medullaris and filum terminale in the pediatric age group. *Pediatr Neurosurg* 1997; 26: 2–7.