

Dostępne online www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pepo

Kazuistyka/Case report

Dysembrioplastyczny guz nerwowo-nabłonkowy (DNT) u 9-letniego chłopca – od objawu do rozpoznania



Dysembryoplastic neuroepithelial tumour (DNT) in 9-year-old boy – from symptom to diagnosis

Ewelina Witkowska-Sędek*, Monika Krawczyk, Elżbieta Lipska, Beata Pyrżak

Klinika Pediatrii i Endokrynologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Polska

INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 17.01.2017

Zaakceptowano: 14.03.2017

Dostępne online: 25.03.2017

Słowa kluczowe:

- częściowe napady padaczkowe
- padaczka lekooporna
- tężyczka

Keywords:

- Partial seizures
- Drug resistant epilepsy
- Tetany

A B S T R A C T

Dysembryoplastic neuroepithelial tumour (DNT) is a rare benign tumour of central nervous system. It is diagnosed mainly in children and adolescents. The main symptoms are drug-resistant seizures, and a neurological examination does not normally indicate any symptoms of central nervous system damage. The tumour has typical appearance in the magnetic resonance imaging (MRI). Neurosurgical treatment is usually successful, although there are reported cases of failure after surgery or malignant transformation. This paper presents the case of a 9-year-old boy, referred to the hospital because of episodes of paroxysmal numbness and tremors of the right upper limb and right cheek initially interpreted as tetany. We describe the conducted differential diagnosis including disorders of calcium-phosphate metabolism, seizure disorders, ischaemic changes and organic changes in the central nervous system. The paper also discusses differentiation of tetany and partial seizures associated with the presence of a tumour in the central nervous system. The patient was diagnosed with epilepsy which, despite partial tumour removal, needs further pharmacological treatment. The management strategy for this case of drug-resistant epilepsy caused by DNT localised in the eloquent brain area is presented.

© 2017 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

Wstęp

Dysembrioplastyczny guz nerwowo-nabłonkowy (dysembryoplastic neuroepithelial tumour; DNT) jest zaliczany według klasyfikacji Światowej Organizacji Zdrowia do glejowo-

-neuronalnych nowotworów ośrodkowego układu nerwowego o niskim stopniu złośliwości (G I) [1]. Opisany został po raz pierwszy w 1988 roku przez Daumas-Duport i wsp. [2] w grupie pacjentów operowanych z powodu niepoddających się leczeniu częściowych napadów padaczkowych. Guz ten jest najczęściej rozpoznawany u dzieci i młodych dorosłych.

* Adres do korespondencji: Klinika Pediatrii i Endokrynologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa, Polska. Tel.: +48 22 3179564; fax: +48 22 3179712.

Adres email: ewelina.witkowska-sedek@wum.edu.pl (E. Witkowska-Sędek).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2017.03.006>

0031-3939/© 2017 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

Jest zlokalizowany zwykle w okolicy skroniowej [3, 4]. Najczęstszym objawem są nawracające pomimo leczenia farmakologicznego napady drgawkowe mające zwykle charakter napadów częściowych. W badaniu neurologicznym nie stwierdza się objawów ogniskowego uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego [5-7]. W badaniach metodą rezonansu magnetycznego (MR) guzy te dają najczęściej charakterystyczny obraz zmiany hipointensywnej w obrazach T1-zależnych i hiperintensywnej w obrazach T2-zależnych, bez cech obrzęku i efektu masy, często z licznymi pseudotorbielkami [4, 6-9]. Leczenie neurochirurgiczne DNT daje zwykle dobre efekty, ale opisywane są także rzadkie przypadki wznowy po leczeniu chirurgicznym i/lub transformacji złośliwej [9-11].

Opis przypadku

Prezentujemy chłopca w wieku 9 lat skierowanego do Kliniki Pediatrii i Endokrynologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego z powodu podejrzenia tężyczki. Wywiad okołoporodowy był nieobciążony. Chłopiec dotychczas zdrowy, nie otrzymywał na stałe żadnych leków. W wywiadzie od około 1,5 roku nawracające epizody drętwienia i drzeń prawej kończyny górnej, początkowo tylko palców, następnie dłoni i nadgarstka, a następnie całej kończyny górnej aż do barku oraz prawego policzka. Objawy pojawiały się z częstotliwością około 1 raz w tygodniu i samoistnie ustępowały. Częstość występowania nie miała związku z porą dnia, aktywnością fizyczną ani z wykonywanymi czynnościami. Napady nie pojawiały się w nocy, przebiegały bez zaburzeń świadomości, nigdy nie towarzyszyło im bezwiedne oddanie moczu lub kału. Od około miesiąca napadom towarzyszyło niekiedy przejściowe ograniczenie ruchów dowolnych i „wykrzywienie” kończyny. Tuż przed przyjęciem dołączyły się okresowe zaburzenia mowy polegające na nieprawidłowej artykulacji i trudności z dobraniem odpowiedniego słowa. Wielokrotnie pacjent przeczuwał rychłe wystąpienie napadu. Przy przyjęciu do Kliniki Pediatrii i Endokrynologii chłopiec był w dobrym stanie ogólnym, w badaniu przedmiotowym nie stwierdzono odchyłań. W czasie hospitalizacji wystąpił krótki, 1,5-2-minutowy, epizod pod postacią drętwienia prawej kończyny górnej z drżeniem dłoni, palce ustawiły się w przeprosicie, dłoń była chłodna. Objawy były jednostronne, dotyczyły tylko prawej kończyny górnej. Obserwowany epizod klinicznie nie miał charakteru napadu tężyczkowego. Na podstawie wykonanych badań biochemicznych wykluczono hipokalcemię, hipomagnezemię i zaburzenia równowagi kwasowo-zasadowej. W diagnostyce różnicowej uwzględniono zaburzenia napadowe, niedokrwienne oraz możliwość występowania zmian organicznych w ośrodkowym układzie nerwowym. Przeprowadzono konsultację neurologiczną. W badaniu neurologicznym nie stwierdzono objawów ogniskowego uszkodzenia układu nerwowego ani zaburzeń czucia. W badaniu elektroencefalograficznym (EEG) wykonanym w czuwaniu stwierdzono obecność zmian rozsianych, czułych na hiperwentylację, bez przewagi strony, ale interpretację otrzymanego zapisu utrudniała obecność artefaktów. W badaniu ultrasonograficznym (USG) stwierdzono prawidłowe przepływy w naczyniach szyjnych i kręgowych – prawa

tętnica kręgowa średnicy ok. 2,5 mm, lewa ok. 4,5 mm, bez cech zwężeń na swych przebiegach wewnątrzczaszkowych oraz tętnicach: podobojczykowej, pachowej, ramiennej i tętnicach przedramienia po stronie prawej. W badaniu MR kręgosłupa szyjnego z kontrastem nie stwierdzono nieprawidłowości. Wykonano także MR głowy z kontrastem. Badanie głowy wykonane w sekwencjach SE i IR, obrazy T1- i T2-zależne uwidocznili w lewej okolicy ciemieniowej dobrze odgranicozoną, pseudotorbielowatą, wieloguzkową zmianę. Sygnał ze zmiany był obniżony w obrazach T1-zależnych (Ryc. 1A), podwyższony w obrazach T2-zależnych (Ryc. 1B) i o mieszanej intensywności w sekwencji FLAIR. Nie stwierdzono cech obrzęku, efektu masy ani wzmocnienia kontrastowego. Pozostałe struktury mózgu, mózdzek i pień mózgu były prawidłowe. Na podstawie cech morfologicznych guza w badaniu MR opisujący radiolog zasugerował rozpoznanie dysembrioplastycznego guza nerwowo-nabłonkowego. W badaniu angio-MR nie stwierdzono obecności tętnicznych malformacji naczyniowych, badanie angio-MR w opcji żyłnej uwidocznili prawidłowy sygnał przepływu w głównych wewnątrzczaszkowych pniach żylnych. Po konsultacji neurochirurgicznej chłopca zakwalifikowano do operacyjnego usunięcia guza i przekazano do Kliniki Neurochirurgii IP-CZD. W Klinice Neurochirurgii powtórzono badanie EEG, w którym wykazano zmiany o charakterze uszkodzenia w lewej okolicy czołowo-ciemieniowej z uogólnianiem się ich pod wpływem hiperwentylacji na całą lewą półkulę oraz powtórzono badanie MR (Ryc. 1). Na podstawie wywiadów i przeprowadzonych badań rozpoznano padaczkę objawową z napadami częściowymi złożonymi i włączono karbamazepinę. W ocenie neuropsychologicznej stwierdzono praworęczność i prawoczość oraz bardzo dobry poziom rozwoju psycho-ruchowego, w tym pamięci i funkcji mowy. Jedynym odchyleniem była obniżona prędkość przy obu rękach. Ze względu na lokalizację zmiany w bezpośrednim sąsiedztwie lewej bruzdy środkowej u pacjenta praworęcznego wykonano badanie czynnościowe MR i traktografię MR drogi ruchowej. Pacjenta operowano z wykorzystaniem systemu neuronawigacji. Pomimo utrzymywania się nieprawidłowych zapisów śródoperacyjnej elektrokortykografii z powierzchni otaczającej guz kory mózgowej nie rozszerzano obszaru resekcji. Był on ściśle ograniczony przez ośrodek ruchowy dla ręki i włókna drogi ruchowej. Po operacji stan neurologiczny nie uległ zmianie – nie stwierdzano niedowładu ani zaburzeń mowy. Badanie neuropatologiczne uzyskanego materiału ujawniło obecność DNT z towarzyszącą dysplazją korową (*focal cortical dysplasia*; FCD) typu IIIb. W badaniu kontrolnym uwidoczniła pozostałą resztkę guza. W celu opanowania napadów padaczkowych konieczne było włączenie kolejnych leków (walproinianu, okskarbazepiny). Ze względu na bardzo wysokie ryzyko wystąpienia pooperacyjnego niedowładu dominującej ręki i zaburzeń mowy decyzję o reoperacji w porozumieniu z pacjentem i jego rodzicami odroczone.

Omówienie

Przedstawiany przez nas pacjent prezentował typowy obraz kliniczny charakterystyczny dla padaczki wywołanej przez ognisko położone w sąsiedztwie czynnościowo ważnych

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8579628>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8579628>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)