

## Wewnątrzwardówkowy struniak stoku: leczenie operacyjne z 12 letnim okresem bez wznowy guza

Intradural clival chordoma: surgical treatment with  
no tumor regrowth 12 years after surgery

Klinika Neurochirurgii Collegium Medicum  
Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie  
Kierownik:  
Prof. dr habil. med. *Benedykt Danilewicz*

**Dodatkowe słowa kluczowe:**  
struniak  
stok  
guz wewnątrzwardówkowy

**Additional key words:**  
chordoma  
clivus  
intradural tumor

Prezentujemy przypadek 19-letniej kobiety, operowanej w Klinice Neurochirurgii Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie z powodu struniaka stoku Blumenbacha. Pacjentka z rocznym wywiadem chorobowym, leczona chirurgicznie, a następnie rehabilitowana, zgłosiła się do Kliniki 12 lat po zakończeniu leczenia. W badaniach obrazowych nie stwierdzono wznowy guza. W badaniu fizykalnym stwierdzono jedynie podwójne widzenie przy patrzeniu w prawo, które utrzymuje się stale od czasu zabiegu operacyjnego. Tak długi okres katamnezy dowodzi możliwości całkowitego wyleczenia w tego typu guzach leczonych wyłącznie operacyjnie.

We present a case of a 19-year-old woman treated in the Neurosurgery Department of Collegium Medicum of the Jagiellonian University in Kraków because of the clival chordoma. The patient with one year anamnesis, treated surgically and then rehabilitated, was examined 12 years after she left our department. Radiologically we did not find tumor regrowth. We only found diplopia, but this sign was present from the time of the operation. Such a long time of katamnesis proves possibility of total removal in this type of tumors.

### Wstęp

Struniaki (*chordoma*) są rzadkimi guzami ośrodkowego układu nerwowego. W Japonii w latach 1969-1990 stanowiły 0,5% spośród wszystkich guzów śródczaszkowych [1]. W podręczniku *Zülcha*, w zestawieniu obejmującym 6000 przypadków guzów mózgu częstość występowania struniaka wynosiła jeszcze mniej – 0,2% [7]. W materiale Kliniki Neurochirurgii Akademii Medycznej w Warszawie na 3500 przypadków nowotworów mózgu było 5 przypadków struniaków [3]. Struniaki umiejscowione wewnątrzwardówkowo, nie naciekające kości, są szczególnie rzadkie [4].

Prezentujemy opis chorej z dużym wewnątrzwardówkowym struniakiem umiejscowionym na stoku *Blumenbacha*, który usunięto operacyjnie, bez następnej radioterapii. Badanie chorej 12 lat później nie wykazało klinicznie i radiologicznie odrostu guza.

### Opis przypadku

Z.E. lat 19, uczennica (nr hist. chor. 1373/635/86) przyjęta do Kliniki Neurologii Instytutu Neurologii Akademii Medycznej w Krakowie 12.04.1986.

Rok przed przyjęciem do Kliniki, w czasie lekcji w szkole, po wykonaniu przewrotu odczuła silny ból zlokalizowany na szczycie i w tyle głowy. Od tego czasu miała bardzo częste bóle głowy, drętwienia policzka po stronie lewej, łzawienie z lewego oka, śmiech przymusowy, rzadziej płacz przymusowy. Cztery miesiące przed przyjęciem wystąpiły u chorej trudności z rozpoczęciem mikcji; trzy miesiące przed przyjęciem osłabienie koń-

czyn po stronie lewej, zaburzenia równowagi, niewyraźna mowa i okresowo krztuszenie się podczas jedzenia.

Badaniem neurologicznym stwierdzono: mowa dyzartryczna, śmiech i płacz przymusowy, oczopląs, objawy uszkodzenia nerwów V, VII, IX i X po stronie lewej; niewielki niedowład spastyyczny kończyn lewych, ataksja kończyn lewych.

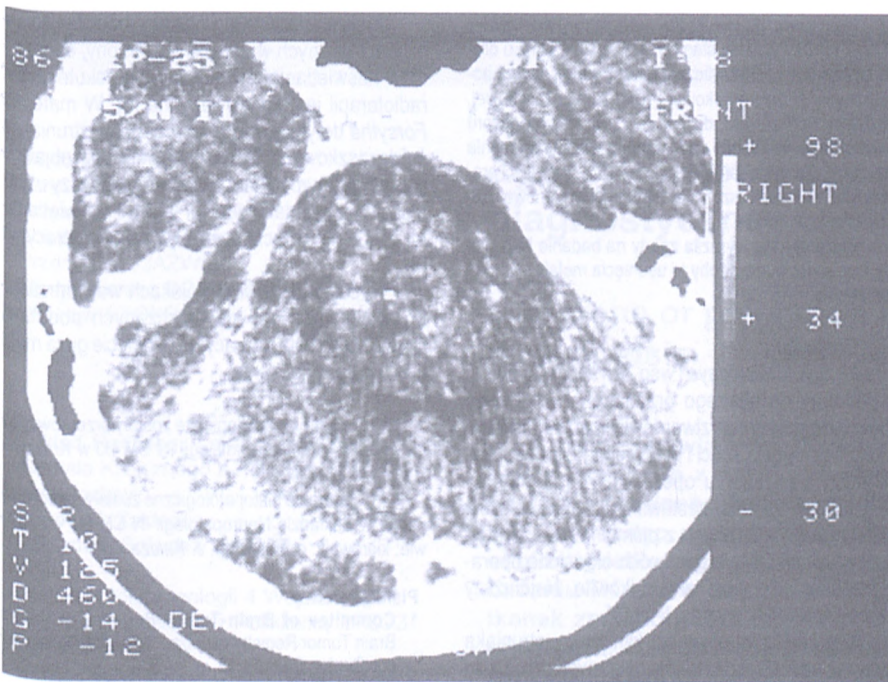
Zdjęcie przeglądowe czaszki (15.10.86) – zgrubienie blaszki wewnętrznej kości czołowej. Poza tym bez zmian.

Tomografia komputerowa głowy (25.09.1986) wykazała poszerzenie komór bocznych i komory III. Komora III w części tylnej przemieszczona w stronę prawą. Zbiornik okalający zaciśnięty. W górnej części pnia mózgu tkanka o niejednorodnym pochłanianiu, z ogniskami zagęszczeń i przejaśnień bez uchwylnie ostrej granicy. Komora IV zwężona, przemieszczona do przodu. Zbiornik mostowy w części dolnej poszerzony. Tkanka patologiczna ulega wzmocnieniu w postaci nieregularnych smug i policyklicznych zagęszczeń. Wnioski: obraz przemawia za guzem naciekającym w górnym odcinku pnia mózgu. Mało prawdopodobny naczyniak.\*

Angiografia w zakresie tętnic kręgowych (08.10.86) – tętnica podstawna znacznie odsunięta od stoku, ma przebieg prawie pionowy. Na zdjęciach przednio-tylnych tętnica ta jest silnie napięta lukiem przemieszczona w prawo. Tętnice tylne mózgu są uniesione. W późnej fazie tętniczej pojawia się patologiczne unaczynienie, które leży po stronie lewej w stosunku do przemieszczonej tętnicy podstawnej. Unaczynienie składa się z drobnych naczyń o krętym przebiegu, nie jest osłowo ograniczone. Wnioski: guz tylnej jamy czaszkowej, najprawdopodobniej leżący przymózgowo po stronie lewej w stosunku do pnia mózgu.\*

14.10.1986 wykonano zabieg operacyjny. W znieczuleniu ogólnym dotchawiczym, kontrolowanym oddechu, w pozycji siedzącej otwarto tylny dół czaszkowy po

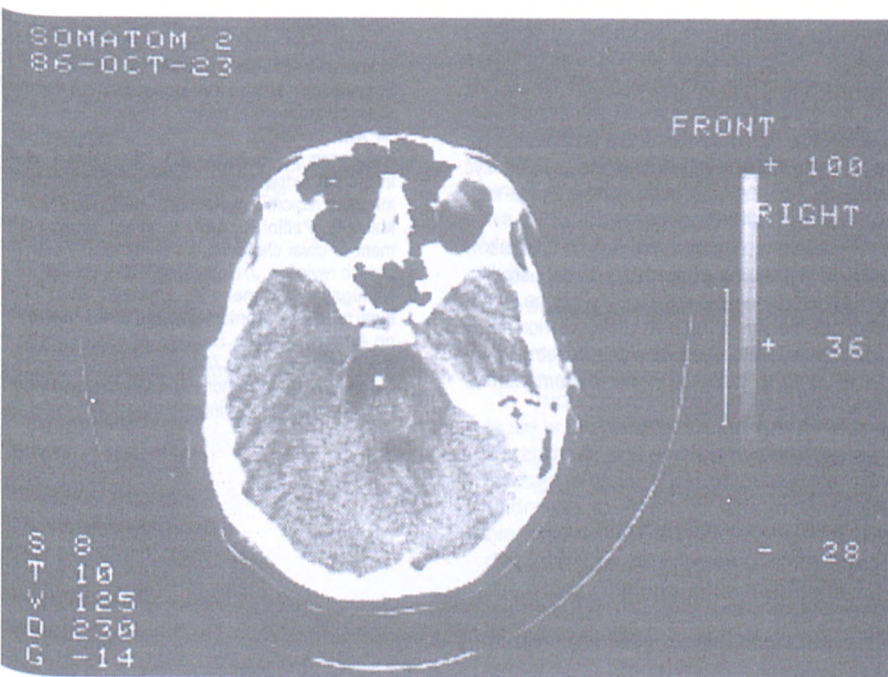
Adres do korespondencji:  
Dr med. Ryszard Czepko  
Klinika Neurochirurgii CM UJ  
31-503 Kraków, ul. Botaniczna 3



Rycina 1

Tomografia komputerowa w projekcji osłowej. Powiększenie na tylną jamę czaszki: na przedniej powierzchni pnia mózgu i na stożku Blumenbacha widoczny izodensyjny guz.

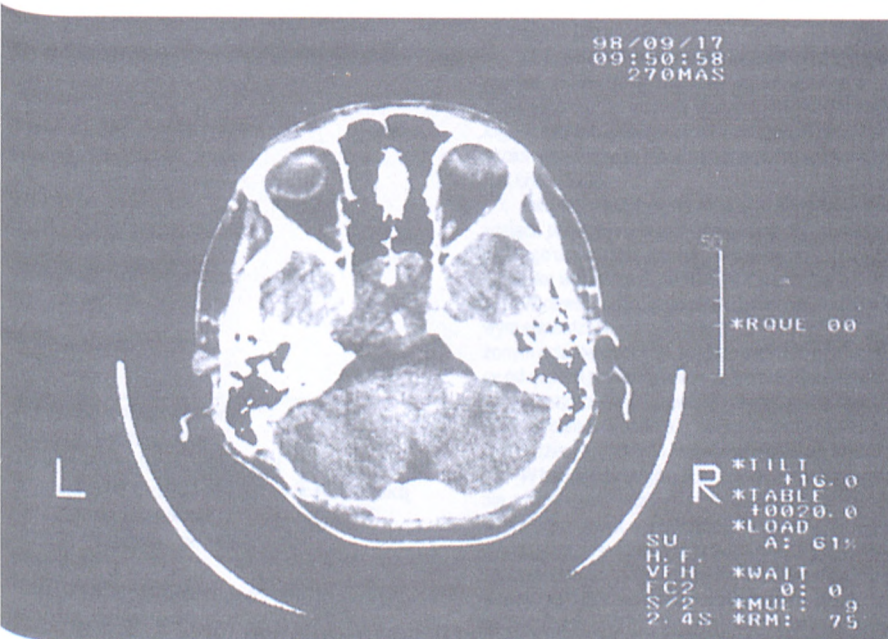
Axial CT of the posterior fossa: at the anterior surface of the brain stem and on the clivus isodense tumour is visible.



Rycina 2

Pooperacyjne badanie tomografii komputerowej głowy. W miejscu opisywanego guza obecnie strefa hipodensyjna – łoża po usuniętym strunlaku.

Postoperative CT of the brain. Hypodense area after tumour removal.



Rycina 3

Tomografia komputerowa głowy. Dwanaście lat po zabiegu operacyjnym. Nie stwierdza się wznowy guza, łoża pooperacyjna wypełniona płynem.

Brain CT. Twelve years after surgery. No recurrence, tumour bed filled with cerebrospinal fluid.

stronie lewej z cięcia paramedialnego. W pierwszej kolejności wykonano stały drenaż komory bocznej lewej mózgu przy pomocy kaniuli *Fischera*, a następnie wykonano kraniektomię podpotyliczną lewostronną o średnicy około 8 cm. Oponę twardą nacięto w kształcie gwiazdy, mózdzek wypadł w pole operacyjne. Po odsunięciu lewej półkuli mózgu dotarto do kąta mostowo-mózdkowego i uwidoczono duży guz na stoku *Blumenbacha* rozwijający się w kierunku kąta mostowo-mózdkowego lewego. Guz (struniak) wielkości orzecha włoskiego, który w głównej swojej masie znajdował się na stoku *Blumenbacha* i wpukłał się we wcięcie namiotu usunięło w całości przez stopniowe pomniejszanie. Nie stwierdzono konfliktu z naczyniami ani nie dokonano traumatyzacji nerwów V, VI i VIII. Po zatamowaniu niewielkiego krwawienia w polu operacyjnym, oponę twardą zeszyto na glucho, powłoki miękkie rany operacyjnej zeszyto warstwowo. Chora zabieg zniosła dobrze, po zabiegu obudziła się, nawiązała kontakt z otoczeniem, stwierdzono niewielki niedowład nerwu twarzowego i uszkodzenie nerwu trójdzielnego po stronie lewej.

**Ostateczne badanie histopatologiczne guza (nr 13448) – chordoma.\*\***

**Kontrolna tomografia komputerowa głowy po zabiegu operacyjnym (23.10.86) – stan po całkowitym usunięciu guza leżącego przymózgowo po stronie lewej pnia mózgu.\***

Po 3 tygodniach rehabilitacji chora opuściła Klinikę w stanie ogólnym dobrym, miała lekki niedowład nerwu twarzowego lewego i skarżyła się na podwójne widzenie podczas patrzenia w prawo. W badaniu ślad niedociągania gałki ocznej lewej do kąta wewnętrznego oka. Pozostałe ruchy gałek ocznych prawidłowe.

17.09.1998 tj. 12 lat od zabiegu operacyjnego chora zgłosiła się do badania kontrolnego w Klinice. Obecnie pracuje jako sekretarka medyczna, urodziła dwoje dzieci, zdrowych. Skarży się na niewielkie podwójne widzenie podczas patrzenia w prawo, które nie przeszkadza jej w pracy przy maszynie do pisania i komputerze, ponieważ nauczyła się ustawiać głowę w takiej pozycji, w której podwójne widzenie znika. Badaniem neurologicznym stwierdzono: minimalne niedociąganie lewej gałki ocznej do kąta wewnętrznego oka; poza tym bez odchyłań od normy.

**Kontrolna tomografia komputerowa głowy (17.09.1998)** wykazała stan po operacji guza stoku drogą kraniektomię podpotyliczną lewostronną; ubytek pooperacyjny w dnie środkowej i tylnej jamy czaszkowej, sięgający do labiryntu, do tylu do ograniczenia otworu potylicznego. W świetle ubytku smugowate zwapnienia w obrębie tkanki izodensyjnej. Komora IV szerokości prawidłowej, nieprzemieszczona. Przestrzenie płynowe nadnamiotowo w normie.\*

Pacjentka nie wyraziła zgody na badanie MRI głowy, ponieważ wymagałoby to usunięcia metalowych koron zębów.

#### Omówienie

*Kazuyuki Nishigaya* i wsp. w 1998 roku opisałi podobny do naszego przypadek, 56-letniego mężczyzny z wewnątrzwardówkowym struniakiem stoku bez zajęcia kości i pięcioletnim okresem kłamnezy po leczeniu operacyjnym [6]. Autorzy przedstawili ponadto zestawienie 14 przypadków takich guzów zebranych z piśmiennictwa. Wśród tych przypadków, tylko w dwóch określono operacyjne usunięcie guza jako całkowite. Najdłuższy okres kłamnezy wyniósł 5 lat [6].

Najczęstszym objawem klinicznym struniaka stoku w serii 12 przypadków opisanych przez *Maira* i wsp. [5] było podwójne widzenie (8 chorych). Objaw ten wystąpił u naszej chorej od początku choroby i utrzymuje się w niewielkim stopniu jako jedyny objaw 12 lat po operacji. Wydaje się najbardziej prawdopodobne, że jest on następstwem niewielkiego uszkodzenia pęczka podłużnego tylnego w pniu mózgowym, za czym może świadczyć wybiórczy i bardzo lekki niedowład jednego mięśnia prostego wewnętrznego.

W leczeniu chirurgicznym dużych struniaków stoku, umiejscowionych w części górnej i środkowej, preferowane jest dojscie operacyjne transsphenoidalne [5]. W guzach umiejscowionych w części dolnej stoku stosowano dojscie retrosigmoidalne i boczne przezkłykiowe (*extreme lateral transcondylar approach*).

Wielu chorych ze struniakami śródczaszkowymi jest leczonych w sposób skojarzony, operacyjnie i naświetlaniami RTG, chociaż skuteczność radioterapii jest kontrowersyjna [6]. W materiale *Forsytha* dotyczącym 51 przypadków struniaków śródczaszkowych okres przeżycia bez objawów neurologicznym był jednak wyraźnie dłuższy u chorych, którzy dodatkowo byli leczeni naświetlaniami RTG, niż u leczonych wyłącznie operacyjnie [2].

Wydaje się, że w struniakach wewnątrzwardówkowych stoku, nie niszczących podstawy czaszki całkowite operacyjne usunięcie guza może dać trwale wyleczenie.

\* Badania radiologiczne zostały przeprowadzone w Zakładzie Neuroradiologii IN CM UJ w Krakowie; kierownik: dr *H. Uhl*.

\*\* Badania histopatologiczne zostały przeprowadzone w Zakładzie Neuropatologii IN CM UJ w Krakowie; kierownik: prof. dr hab. *J. Kaluza*

#### Piśmiennictwo

1. Committee of Brain Tumor Registry of Japan: Brain Tumor Registry of Japan. Tokyo: National Cancer Center 1996, 9, 15.
2. Forsyth P., Casclno T.L., Shaw E.G. et al.: Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J. Neurosurg.* 1993, 78, 741.
3. Hryniewska H., Mazurowski W., Szlamirski Z.: Przypadek struniaka podstawy czaszki o skąpoobjawowym przebiegu. *Klinika Oczna* 1964, 34, 425.
4. Katayama Y., Tsubokawa T., Hirasawa T. et al.: Intradural extraosseous chordoma in the foramen magnum region. *J. Neurosurg.* 1991, 75, 976.
5. Malra G., Pallini R., Anile C. et al.: Surgical treatment of clival chordomas: the transsphenoidal approach revisited. *J. Neurosurg.* 1996, 85, 784.
6. Nishigaya K., Kaneko M., Ohashi Y. et al.: Intradural retroclival chordoma without bone involvement: no tumor regrowth 5 years after operation. *J. Neurosurg.* 1998, 88, 764.
7. Zülch K.J.: *Brain Tumors: Their Biology and Pathology*, ed. 3. Berlin: Springer-Verlag 1986, 476-479.