

# Naczyniak płodowy odcinka szyjnego rdzenia kręgowego – opis przypadku

Angioblastoma in the cervical segment of the spinal cord – a case report

Katarzyna Gniadek-Olejniczak,<sup>1</sup> Kazimierz Tomczykiewicz,<sup>2</sup> Bartłomiej Grala,<sup>3</sup>  
Sylwia Wiśniewska,<sup>1</sup> Joanna Cegielska,<sup>4</sup> Józef Mróz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Klinika Rehabilitacji z Pododdziałem Rehabilitacji Neurologicznej CSK MON WIM w Warszawie;  
kierownik: ppłk dr n. med. Józef Mróz

<sup>2</sup>Akademia Wychowania Fizycznego, Wydział Turystyki i Zdrowia, Katedra Nauk o Zdrowiu AWF w Warszawie;  
kierownik Katedry: prof. dr hab. Małgorzata Chalimoniuk

<sup>3</sup>Zakład Patomorfologii CSK MON WIM w Warszawie; kierownik: ppłk dr n. med. Szczepan Cierniak

<sup>4</sup>Kliniczny Oddział Neurologiczny, Szpital Bielański w Warszawie; kierownik: prof. dr hab. n. med. Jan Kochanowski

**Streszczenie.** Naczyniak płodowy jest rzadkim, wolno rosnącym nowotworem o charakterze łagodnym, lokalizującym się zwykle w tylnej jamie czaszki i rdzeniu kręgowym. Częściej występuje u dzieci. Bardzo powolny rozrost powoduje długotrwałą kompensację deficytów neurologicznych. W pracy przedstawiono opis 50-letniej chorej z podstępnie narastającymi objawami sugerującymi uszkodzenie splotu ramiennego. W związku z niediagnostycznym wynikiem badania TK odcinka szyjnego kręgosłupa oraz niejednoznacznymi wynikami badań neurofizjologicznych wykonano badanie MRI odcinka szyjnego kręgosłupa pomimo posiadania przez chorą rozrusznika serca. Badanie ujawniło obecność guza w obrębie szyjnego odcinka rdzenia kręgowego. Chorą zoperowano, a badanie anatomopatologiczne wykazało naczyniak płodowy. Prezentowany przypadek demonstruje, jak zmienną symptomatologię mogą prezentować zmiany wewnątrzrdzeniowe oraz jak istotną rolę w diagnostyce odgrywa badanie MRI u chorych ze stymulatorem mięśnia sercowego.

**Słowa kluczowe:** guzy rdzenia kręgowego, naczyniak płodowy, stymulator mięśnia serca, zespół von Hippela i Lindaua

**Abstract.** Angioblastoma is a rare, slowly growing benign tumor developing usually in the posterior cranial cavity and spinal cord. It is more common in children. Its very slow expansion causes long-term compensation of neurological deficits. The study presents a description of a 50-year old patient with insidiously aggravating symptoms suggestive of damage to the brachial plexus. As the CT of the cervical segment of the spine was noncontributory and the results of the neurophysiological examinations ambiguous, MRI of the cervical spine was performed in spite of the fact that the patient had a pacemaker. The examination revealed the presence of tumor in the cervical segment of the spine. The patient was operated on and an anatomopathological examination disclosed the presence of angioblastoma. The case shows what variable an array of symptoms intraspinal changes can manifest and how important the role of MRI examination can be in diagnosing patients with a cardiac pacemaker.

**Key words:** angioblastoma, cardiac pacemaker, spinal tumors, von Hippel-Lindau syndrome

Nadesłano: 11.09.2017. Przyjęto do druku: 9.04.2018

Nie zgłoszono sprzeczności interesów.

Lek. Wojsk., 2018; 96 (2): 143–146

Copyright by Wojskowy Instytut Medyczny

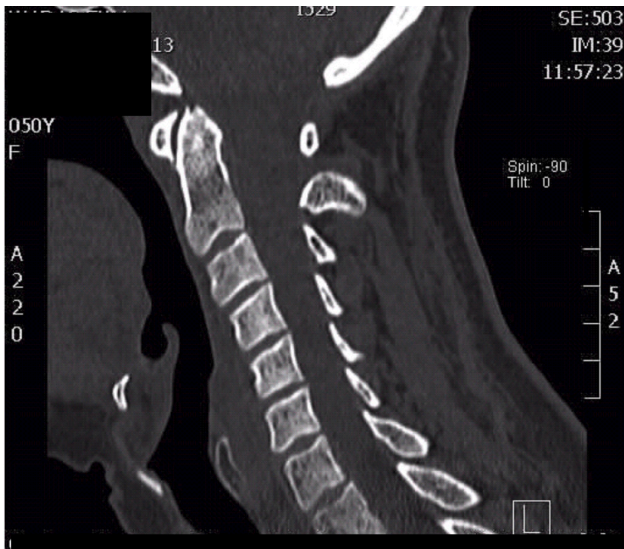
#### Adres do korespondencji

lek. Katarzyna Gniadek-Olejniczak  
Klinika Rehabilitacji z Pododdziałem Rehabilitacji  
Neurologicznej CSK MON WIM  
ul. Szaserów 128, 04-141 Warszawa  
e-mail: kgniadek-olejniczak@wim.mil.pl

## Wstęp

Naczyniak płodowy jest rzadkim, mocno unaczynionym, wolno rosnącym guzem. Zlokalizowany jest zazwyczaj podnamiotowo i złączony z oponą, w związku z czym

dawniej zaliczany był do grupy oponiaków naczyniowych. Guz zbudowany jest z komórek zrębu i drobnych naczyń krwionośnych, może wystąpić sporadycznie lub być jedną ze zmian rozrostowych u chorych z zespołem von Hippela i Lindaua (*VHL syndrome*). Najczęściej



**Rycina 1.** Badanie TK prezentowanej chorej nie pozwoliło ocenić struktur wewnątrzkanalowych

**Figure 1.** CT examination of the patient did not allow to assess intraspinal structures

zlokalizowany jest w rdzeniu kręgowym (50%), w obrębie mózgdzku (40%) lub w pniu mózgu (10%). W lokalizacji nadnamiotowej występuje rzadko (<2% przypadków). Naczyniak płodowy, zwany także kapilarnym, jest guzem łagodnym (I stopień wg WHO). W 2000 roku WHO uznała go za guza o nieznannej histogenezie. Występuje z podobną częstością u kobiet i mężczyzn. U osób z zespołem VHL naczyniaki płodowe mogą występować we wcześniejszym wieku niż w postaciach sporadycznych.

Objawy kliniczne naczyniaka płodowego związane są najczęściej z upośledzeniem krążenia płynu mózgowo-rdzeniowego przez rozrastający się guzek przyścienny lub jamę pseudosyringomieliczną, skutkującą zwykle wzmożonym ciśnieniem śródczaszkowym i/lub wodogłowiem. W 75% przypadków naczyniaka płodowego w badaniu neuroobrazowym stwierdza się wzmacniającą się po podaniu gadoliny peryferyjnie położoną masę guzka przyściennego wraz z towarzyszącą torbielą/jamą pseudosyringomieliczną.

## Opis przypadku

50-letnia chora została przyjęta do Kliniki Neurologii II Wydziału Lekarskiego WUM z powodu pogarszającej się od ponad roku sprawności kończyny górnej prawej. W badaniu internistycznym bez odchyień od normy. Badanie neurologiczne wykazało zanik mięśni kłębki i kłębki, niedoczulicę prawej strony szyi w zakresie dermatomów C3–C4, a także niedoczulicę w obrębie kończyny górnej prawej w zakresie korzenia C5–C6 i osłabienie odruchów ścięgniastych w kończynie górnej prawej.



**Rycina 2.** Badanie MRI bez podania kontrastu uwidocznio obecność guza w obrębie rdzenia

**Figure 2.** Non-contrast MRI revealed presence of tumor within the spine

Chora leczyla się przewlekłe z powodu nadciśnienia tętniczego i zaburzeń gospodarki lipidowej. Z powodu zaburzeń rytmu serca w 2007 roku wszczepiono jej stymulator mięśnia serca.

W badaniach laboratoryjnych (morfologia krwi, elektrolity, koagulogram, parametry wydolności nerek, wątroby, CRP, OB., mocznik, badanie ogólne, hormony tarczycy, stężenie witaminy B<sub>12</sub>) bez nieprawidłowości. W trakcie pobytu chorej w klinice wykonano badanie tomografii komputerowej (TK) odcinka szyjnego kręgosłupa, które ujawniło niewielką spondylozę na poziomie C4–C5, bez innych nieprawidłowości. Badanie somatosensorycznych potencjałów wywołanych z kończyn górnych wskazywało na zmiany na poziomie korzeni tylnych C6–C8 obustronnie, wyraźniejsze po stronie prawej, a także zmiany w obrębie pęczka klinowego po stronie prawej.

Niejednoznaczność badań dodatkowych, tj. badania TK odcinka szyjnego kręgosłupa i somatosensorycznych potencjałów wywołanych, w połączeniu z obrazem klinicznym obserwowanym u chorej skłoniło do wykonania badania MRI odcinka szyjnego kręgosłupa (pomimo wszczepienia stymulatora). Po konsultacji kardiologicznej wykonano badanie, które ujawniło masywną torbielowatą zmianę rozpierającą rdzeń szyjny. Zmiana mocno i jednolicie wzmacniała się po podaniu kontrastu. Zlokalizowana była na poziomie C3/C4 w grzbietowej części rdzenia i miała około 13 mm średnicy. Chora została poddana leczeniu neurochirurgicznemu. Badanie histopatologiczne uwidocznio guza zbudowanego z nowotworowych komórek zrębowych w otoczeniu gęstej sieci kapilar. W barwieniach immunohistochemicznych komórki zrębu obu typów wykazały ekspresję swoistej enolazy



**Rycina 3.** Podanie kontrastu pozwoliło zlokalizować część litą guza – tzw. guzek malinowy

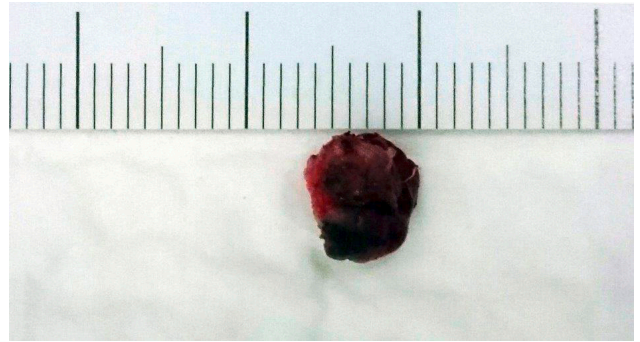
**Figure 3.** Contrast administration allowed to locate solid part of the tumor – so-called "raspberry tumor"

nerwowej (NSE) oraz białka S100. Ustalono rozpoznanie naczylniaka płodowego.

## Dyskusja

Naczylniak płodowy jest rzadkim nowotworem, zlokalizowanym najczęściej w tylnej jamie czaszki, w obrębie mózdzku. Jego nazwę zaczerpnięto z hipotezy Lindaua z 1931 roku, iż guzy te są zmianami wrodzonymi, a ich budowa mikroskopowa przypomina komórki embrjonalne. Na podstawie oryginalnych rozwojowych obserwacji biologicznych przeprowadzonych przez Sabina w 1917 roku Stein sugerował naczyniowo-mezenchymalne pochodzenie komórek naczylniaka płodowego.

U dzieci ustalenie prawidłowego rozpoznania jest często poprzedzone wystąpieniem ostrego wodogłowa [6]. U osób dorosłych sporadyczny naczylniak płodowy pojawia się zwykle w 4.–6. dekadzie życia. Zajmuje najczęściej struktury tylnojamowe bądź rdzeń kręgowy. Składa się z większej części torbielowatej, przypominającej jamę syringomieliczną, i zwykle małego, okrągłego, dobrze wysycającego się po podaniu kontrastu guzka malinowego. U chorych leczonych operacyjnie, u których występuje postać litą, uzyskuje się mniejszą poprawę stanu neurologicznego niż u chorych, u których występuje jama pseudosyringomieliczna [8]. Rozpoznanie *hemangioblastoma* wyklucza zespół von Hippela i Lindaua. W około 30% przypadków naczylniak płodowy jest związany z wrodzoną chorobą von Hippela i Lindaua



**Rycina 4.** Guzek malinowy – fotografia pooperacyjna

**Figure 4.** "Raspberry tumor" – post-surgery picture

(VHL), w której współistnieją także złośliwe zmiany rozrostowe w obrębie nerek. W odróżnieniu od przerzutów RCC komórki zrębu naczylniaka płodowego są immunonegatywne dla markerów różnicowania nabłonkowego, tzn. EMA i cytokeratyny, a wykazują ekspresję NSE i inhibiny, których ekspresji nie wykazują komórki raka nerki. Odróżnienie naczylniaka płodowego od raka jasnokomórkowego nerki (ccRCC) ma duże znaczenie rokownicze i wydaje się największym wyzwaniem.

W diagnostyce różnicowej należy również uwzględnić podobieństwo naczylniaka płodowego do przyzwójaka, gwiazdziaka włosowatokomórkowego mózdzku, niektórych typów oponiaków i samotnego guza włóknistego z fenotypem naczylniaków wywodzących się z pericytów. W takiej sytuacji właściwe rozpoznanie pozwala ustalić badanie histopatologiczne guzka przyściennego. W 2017 roku pojawiły się informacje o wzrastającej na przestrzeni ostatnich 12 lat liczbie guzów o typie *hemangioblastoma* w grupie chorych po 65. roku życia [5]. Istnieją opisy chorych z rozsianymi naczylniakami płodowymi OUN, pojawiającymi się wiele lat po przebytej operacji usunięcia naczylniaka płodowego zlokalizowanego w mózdzku [7]. Uważa się, że dominującym mechanizmem w patogenezie naczylniaka płodowego jest inaktywacja dwóch alleli genu *VHL* (*von Hippel-Lindau gene*). Wydaje się, że istotną rolę mogą odgrywać również inne – nieznane jeszcze – mechanizmy, prawdopodobnie są one jednak odmienne w zespole von Hippela i Lindaua i w sporadycznym naczylniaku płodowym [9].

Zwiększająca się dostępność badań obrazowych z użyciem pola elektromagnetycznego sprawia, że badanie MRI jest wykonywane coraz częściej. Ze względu na swoją specyfikę jest niezastąpione w diagnostyce obrazowej chorób rdzenia kręgowego i korzeni. W uzasadnionych sytuacjach klinicznych – jak w opisywanym przypadku – badanie MRI u pacjenta ze stymulatorem mięśnia serca pozwala ustalić prawidłowe rozpoznanie. Wykonanie go jest wówczas związane z minimalnym ryzykiem powikłań [10].

Przebieg choroby w prezentowanym przypadku wskazywał na uszkodzenie rdzenia szyjnego i chociaż badanie TK nie ujawniło patologii, objawy skłoniły do wykonania badania MRI, które uwidoczniło zmianę patologiczną. Prezentowany przypadek pokazuje, jak istotne jest poszukiwanie właściwej metody diagnostycznej na bazie występujących objawów klinicznych. Dociekliwość diagnostyczna pozwoliła na ustalenie rozpoznania i zastosowanie odpowiedniego leczenia. Dzięki temu uniknięto możliwego powikłania choroby, czyli krwawienia z guza, które mogło nawet doprowadzić do zgonu.

## Piśmiennictwo

1. Sheldon SH, Bunch TJ, Cogert GA. Multicenter study of the safety and effects of magnetic resonance imaging in patients with coronary sinus left ventricular pacing leads. Elsevier 2014
2. Ainslie M, Miller Ch, Brown B. Cardiac MRI of patients with implanted electrical cardiac devices Heart, 2014; 100: 363–369
3. Atul V, Ha AC, Dennie C, et al. Canadian Heart Rhythm Society and Canadian Association of Radiologists consensus statement on magnetic resonance imaging with cardiac implantable electronic devices. Can J Cardiol, 2014; 30 (10): 1131–1141
4. Higgins JV, Sheldon SH, Watson RE Jr, et al. "Power-on resets" in cardiac implantable electronic devices during magnetic resonance imaging. Heart Rhythm, 2015; 12 (3): 540–544
5. Yoon JY, Gao A, Das S, Munoz DG. Epidemiology and clinical characteristics of hemangioblastomas in the elderly: An update. J Clin Neurosci, 2017; 43: 264–266
6. Morais BA, Cardeal DD, Ribeiro E, et al. Hydrocephalus: a rare initial manifestation of sporadic intramedullary hemangioblastoma: Intramedullary hemangioblastoma presenting as hydrocephalus. Childs Nerv Syst, 2017; 33 (8): 1399–1403
7. Franco A, Pytel P, Lukas RV. CNS hemangioblastomatosis in a patient without von Hippel-Lindau disease. CNS Oncol, 2017; 6 (2): 101–105
8. Cheng J, Liu W, Zhang S. Clinical features and surgical outcomes in patients with cerebellopontine angle hemangioblastomas: retrospective series of 23 cases. World Neurosurg, 2017; 103: 248–256
9. Takayanagi S, Mukasa A, Tanaka S. Differences in genetic and epigenetic alterations between von Hippel-Lindau disease-related and sporadic hemangioblastomas of the central nervous system. Neuro Oncol, 2017 [epub ahead of print]
10. Strom JB, Whelan JB, Shen C. Safety and utility of magnetic resonance imaging in patients with cardiac implantable electronic devices. Heart Rhythm, 2017; 14 (8): 1138–1144
11. Mc Lendon RE, Rosenblum M. Russel and Rubinstein's pathology of tumors of the nervous system. Elsevier 2006
12. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Coveney WK. WHO classification of tumours of the central nervous system. Lyon 2007
13. Ellison D, Love S. Neuropathology – a reference text of CNS pathology. Elsevier 2004