

Otrzymano: 2005.07.20
Zaakceptowano: 2005.12.04

Magnetic resonance imaging of primary brain-stem tumors in children

Pierwotne guzy pnia mózgu u dzieci w badaniu rezonansu magnetycznego

Elżbieta Jurkiewicz¹, Iwona Pakuła-Kościeszka¹, Jerzy Walecki²,
Monika Drogosiewicz¹, Marta Perek-Polnik¹, Sławomir Barszcz¹,
Monika Bekiesińska-Figatowska³

¹ Instytut „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa, Polska

² Centrum Medyczne Kształcenia Podyplomowego, Warszawa, Polska

³ Międzyleski Szpital Specjalistyczny, Warszawa, Polska

Adres autora: Elżbieta Jurkiewicz, Instytut „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”, 04-730 Warszawa. Al. Dzieci Polskich 20, e-jurkiewicz@o2.pl

Summary

Background:

Brain-stem gliomas constitute about 10-20% of CNS tumors. The most common site of tumor is the pons, followed by the midbrain and medulla. The aim of the study was to evaluate the variety of MR images of brain-stem gliomas in children depending on the localization according to the WHO classification.

Materials/Method:

We estimated MR examinations of 76 children (44 girls and 32 boys) with brain-stem tumors. Mean age was 7.8 years (range: 1-18.3 years). Examinations were performed with a 1.5 T scanner in the SE, FSE, and FLAIR sequences in T1- and T2-weighted images. Gadolinium was administered obligatory in each case.

Results:

Forty-four tumors were localized in the pons, 18 in the midbrain, and 14 in the medulla. No contrast enhancement was observed in 19 tumors in the pons, 3 in the midbrain, and 2 in medulla. In the other cases were varied patterns of contrast enhancement. In three cases, focal lesions were diagnosed, and in 9 cases exophytic tumors were seen.

Conclusions:

MR images of brain-stem gliomas are typical in the pediatric age group and allow recognizing these lesions properly. This is very important for making therapeutic decisions in these cases.

Key words:

brain-stem tumors • magnetic resonance • children

PDF file:

http://www.polradiol.com/pub/pjr/vol_71/nr_1/7823.pdf

Wstęp

Nowotwory pnia mózgu stanowią około 10 do 20% guzów centralnego układu nerwowego u dzieci [1,2]. Rzadko prowadzą do wystąpienia zespołu wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego (z wyjątkiem guzów blaszki czworoczej), cechują się natomiast bogatym zespołem objawów ogni-

skowych, zależnych od uszkodzenia jąder nerwów czaszkowych. Większość guzów pnia to glejaki o różnym stopniu złośliwości histologicznej [3]. Wśród guzów rozległych zajmujących przede wszystkim most i struktury przyległe, spotyka się gwiaździaki włóknkowe (WHO II), gwiaździaki anaplastyczne (WHO III), glejaki wielopostaciowe (WHO IV). Natomiast gwiaździak włosowato-komórkowy (WHO I),

zwojakoglejak (WHO I lub II) gwiaździak włóknienkowy (WHO II) częściej występują w śródmózgowiu i rdzeniu przedłużonym jako guzy ogniskowe lub egzofityczne.

Rezonans magnetyczny umożliwia precyzyjną diagnostykę tych zmian dzięki najwyższej wśród metod neuroobrazowych rozdzielczości kontrastowej oraz możliwości badania w dowolnej płaszczyźnie, a także braku artefaktów od struktur kostnych.

Pomimo ciągłej poprawy diagnostyki i jakości leczenia pacjentów z guzami pnia mózgu średni wiek przeżycia waha się około 1 roku, a tylko 20% pacjentów przeżywa powyżej dwóch lat [4]. W ostatnim dziesięcioleciu dzięki unowocześnieniu metod neuroobrazowania klasyfikacja guzów pnia mózgu według lokalizacji i rozległości została zmodyfikowana. Guzy podzielono na: guzy położone w śródmózgowiu, moście oraz rdzeniu przedłużonym. W każdej z tych lokalizacji guzy mogą występować jako zmiany ogniskowe, ograniczone (focal lesion), jeśli w płaszczyźnie poprzecznej zajmują mniej niż 50% struktur pnia oraz zmiany rozlane (diffuse lesion) zajmujące ponad połowę obszaru anatomicznego pnia. Dodatkowo wyróżnia się guzy egzofityczne [3,5,6].

W grupie guzów pnia mózgu wyodrębnia się guzy blaszki pokrywy (tectal mass), zwykle łagodne glejaki o bardzo powolnym wzroście, które powodując ucisk wodociągu są przyczyną nadciśnienia wrodzonego [7,8,9,10]. Postępowanie kliniczne w przypadkach zaburzeń przepływu płynu mózgowo-rdzeniowego ogranicza się jedynie do interwencji neurochirurgicznej polegającej na wytworzeniu wentrikulostomii bądź założeniu zastawki komorowo-otrzewnowej. Guzki blaszki pokrywy zwykle nie osiągają dużych rozmiarów i najczęściej nie ulegają wzmocnieniu kontrastowemu. Dzieci z tą patologią pozostają jedynie w obserwacji klinicznej i objęte są okresowymi badaniami kontrolnymi MR (kontrola wielkości zmiany).

W przeciwieństwie do łagodnych guzków blaszki pokrywy w postępowaniu z pozostałymi guzami pnia mózgu uwzględnia się: chemioterapię, radioterapię, biopsję, zabieg operacyjny [2].

Ze względu na lokalizację zabieg operacyjny wykonuje się rzadko, a większość guzów leczy się zachowawczo, często bez rozpoznania histopatologicznego. Jednoznaczne i prawidłowe rozpoznanie guza pnia mózgu jest niezwykle istotne ze względu na szybkość rozwoju procesu nowotworowego oraz konieczność wdrożenia odpowiedniego leczenia. Należy pamiętać o guzach pnia w różnicowaniu zmian przerzutowych, zapalnych, ropni, mielinozy mostu, chorób demielinizacyjnych zwłaszcza w pediatrycznej grupie wiekowej [11].

Celem pracy jest przedstawienie różnorodności obrazów MR guzów pnia mózgu u dzieci w zależności od lokalizacji zgodnie z aktualną klasyfikacją na podstawie materiału własnego.

Do analizowanej grupy guzów pnia mózgu nie włączono tych, które towarzyszyły nerwiakowłókniakowości typu 1, ponieważ stanowią one odrębną jednostkę chorobową.

Z niniejszego opracowania wyłączono również grupę guzków blaszki pokrywy ze względu na typowy obraz MR, stabilność zmian oraz inne postępowanie terapeutyczne wynikające z łagodnego charakteru guzów.

Materiał i metoda

Badania przeprowadzono w Instytucie Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka w latach 1997–2005. Wszystkie opisane w tej pracy guzy pnia mózgu były zmianami pierwotnymi.

Retrospektywnie oceniono badania MR u 76 dzieci. Średnia wieku pacjentów wynosi 7.8 i waha się od 1 roku do 18.3.

W grupie tej jest 32 chłopców i 44 dziewczynki.

Badania wykonano aparatem 1,5T według następującego protokołu: płaszczyzna poprzeczna i strzałkowa SE obrazy T1-zależne (TE=16–20 ms, TR=500–699 ms, NSA=1–2), FSE obrazy T2-zależne (TE=96 ms, TR=3000–4500 ms NSA=1–2), płaszczyzna poprzeczna FSE FLAIR obrazy T2-zależne (IR=1800 ms, TE=112 ms, TR=13716 ms, NSA=1–2), płaszczyzna poprzeczna i strzałkowa SE obrazy T1-zależne po gadolinie. Opcjonalnie wykonywano badanie w płaszczyźnie czołowej w obrazie T2-zależnym. Grubość warstw od 3 do 5 mm z przejściem 0.5–1 mm. Matryca 192–256 na 256. Pole badania = 18–25 mm. Badania wykonywano zawsze dwufazowo, środek kontrastowy podawano dożylnie w standardowej dawce 0,1mmol/kg masy ciała.

Wyniki

Lokalizacja i rozległość guzów

U 44 pacjentów (57.9%) punktem wyjścia guza był most (ryc. 1), guzy wychodzące ze śródmózgowia stwierdzono w 18 przypadkach (23.7%) (ryc. 2). Zmiany zajmujące przede wszystkim rdzeń przedłużony stwierdzono w 14 przypadkach

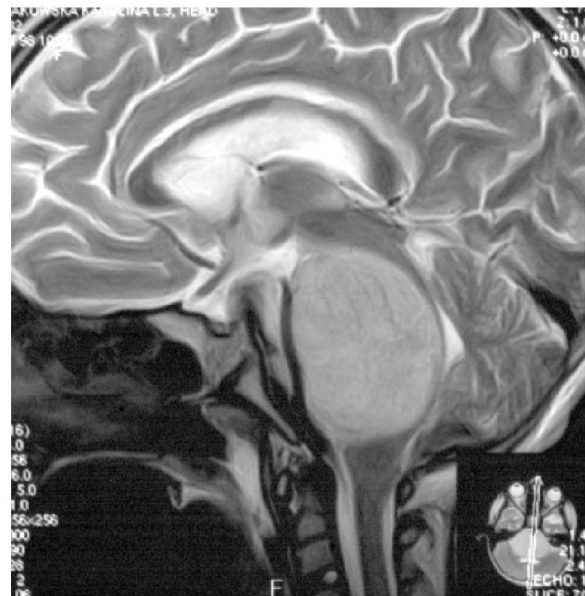


Figure 1. FSE-T2 sagittal plane. Glioma of the pons.
Rycina 1. FSE-T2 płaszczyzna strzałkowa. Glejak mostu.

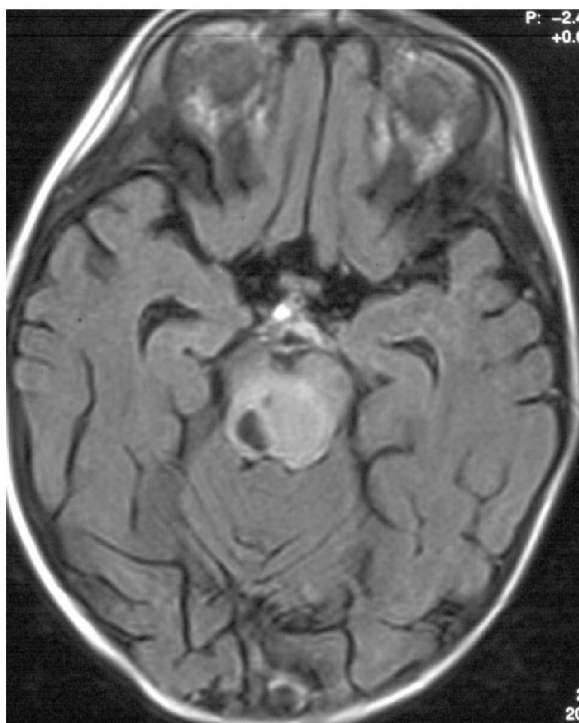


Figure 2. FSE FLAIR transverse plane. Tumor of the midbrain.
Rycina 2. FSE FLAIR płaszczyzna poprzeczna. Guz śródmózgowia.

(18.4%) (ryc. 3). Guzy ogniskowe rozpoznano w 3 przypadkach, guzy egzofityczne w 9. Szczegółowe przedstawienie lokalizacji guzów zawarte jest w tab. 1.

Stopień wzmocnienia kontrastowego oraz jego charakter

W grupie guzów zajmujących most, w 25 przypadkach (43.2%) widoczne było wzmocnienie kontrastowe: obrączkowe w 15 guzach, słabe w 1, silne ale niejednorodne

Table 1. Localization of tumors.

Tabela 1. Lokalizacja guzów.

Lokalizacja i rozległość guza	Ilość
most i struktury przyległe	44 (57.9%)
tylko most	29
guz ogniskowy	1
guz egzofityczny	6
śródmózgowie i struktury przyległe	18 (23.7%)
nakrywka i/lub konary mózgu	10
pokrywa śródmózgowia	8
guz ogniskowy	1
rdzeń przedłużony i struktury przyległe	14 (18.4%)
tylko rdzeń przedłużony	4
guz ogniskowy	1
guz egzofityczny	3



Figure 3. FSE-T2 sagittal plane. Tumor mass in the medulla.
Rycina 3. FSE-T2 płaszczyzna strzałkowa. Guz rdzenia przedłużonego.

w 3 i ogniskowe w 6 przypadkach (ryc. 4,5,6). W pozostałych 19 przypadkach nie zanotowano wzmocnienia kontrastowego.

W grupie guzów zlokalizowanych w śródmózgowiu 15 guzów (83.3%) uległo wzmocnieniu kontrastowemu,



Figure 4. SE-T1 transverse plane. Ring enhancement of the midbrain tumor.

Rycina 4. SE-T1 płaszczyzna poprzeczna. Obrączkowe wzmocnienie w obrębie guza śródmózgowia.

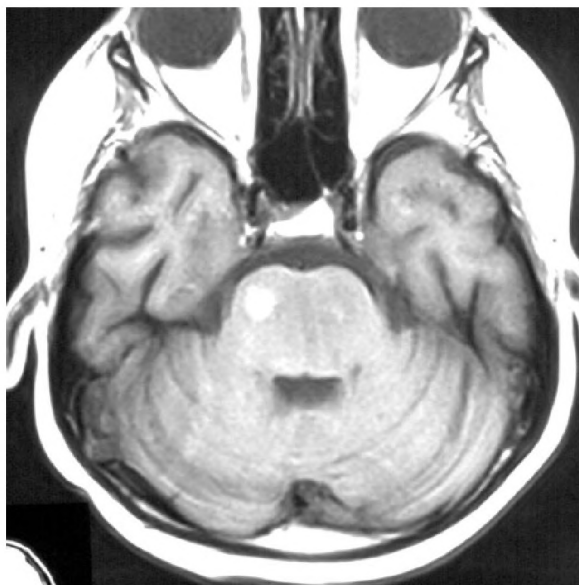


Figure 5. SE-T1 transverse plane. Focal enhancement of the tumor mass in the pons.

Rycina 5. SE-T1 płaszczyzna poprzeczna. Ogniskowe wzmocnienie w obrębie guza mostu.

w tym 2 słabemu, a 1 wykazywał wzmocnienie ogniskowe, 1 obrączkowe. W 3 przypadkach nie zanotowano wzmocnienia.

W grupie guzów zajmujących rdzeń przedłużony stwierdzono obecność wzmocnienia kontrastowego u 12 pacjentów (85.7%), brak wzmocnienia wystąpił u 2. Wzmocnienie intensywne i niejednorodne stwierdzono w 9 przypadkach, słabe i niejednorodne w 2, obrączkowe w 1 (ryc. 7).

Cechy sygnału w obrazie MR

W obrazie T1-zależnym guzy wykazywały zwykle obniżoną intensywność sygnału. (ryc.8) Jedynie w 7 przypadkach guzów mostu, w 4 przypadkach guzów rdzenia przedłużonego oraz 1 guza śródmózgowia obraz T1-zależny był izointensywny z otaczającą tkanką mózgową.

W obrazach T2-zależnych stwierdzono podwyższoną intensywność sygnału we wszystkich zmianach, z wyróżnia-

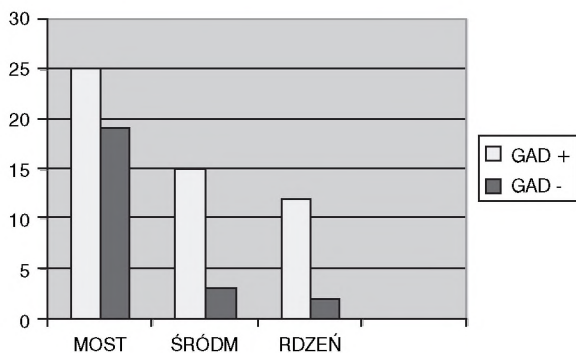


Figure 7. Quantification of contrast enhancement of tumors.

Rycina 7. Ilościowy rozkład wzmocnienia kontrastowego guzów.

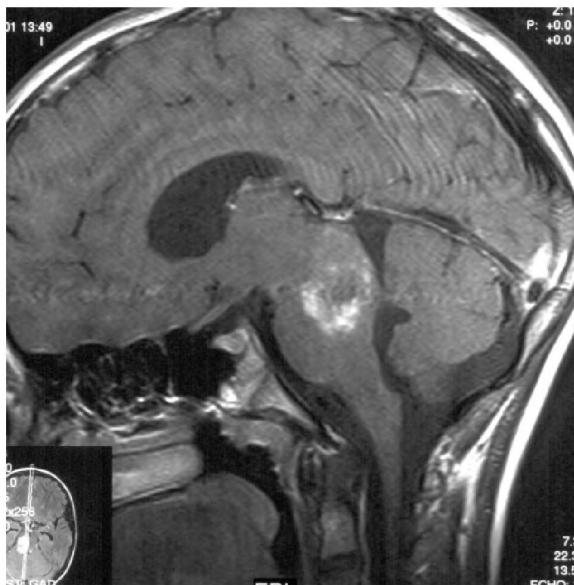


Figure 6. SE-T1 sagittal plane. Inhomogenous enhancement of the midbrain tumor.

Rycina 6. SE-T1 płaszczyzna strzałkowa. Niejednorodne wzmocnienie w obrębie guza śródmózgowia.

jącym się w 20 (20/64) przypadkach obszarem odpowiadającym części płynowej guza (ryc. 9).

W sekwencji FLAIR tylko 5 guzów wykazywało intensywność sygnału nieznacznie podwyższoną, bądź w 2 przypadkach nieznacznie obniżoną, w pozostałych zmianach intensywność sygnału była wyraźnie podwyższona (ryc. 10).

Wiek dzieci a lokalizacja guzów

W przypadku guzów mostu wiek dzieci wahał się od 1,3 do 16,5 lat, średnia wieku wynosiła 7,3 lat. Guzy śródmózgowia stwierdzono u pacjentów od 1,3 do 18,3, średnia wieku 11,5 lat.

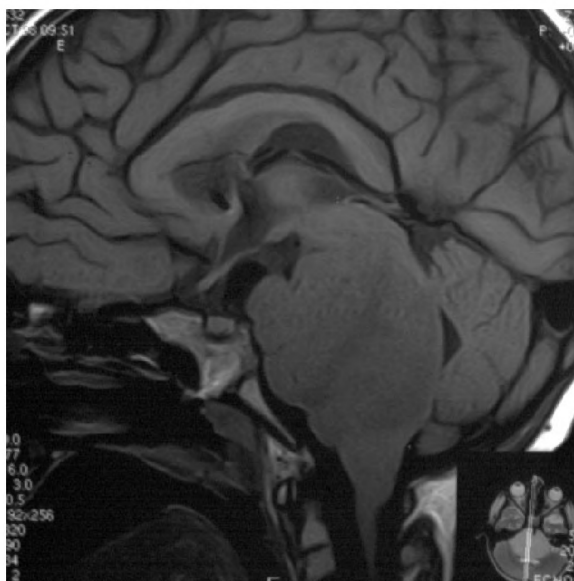


Figure 8. SE-T1 sagittal plane. Glioma of the pons.

Rycina 8. SE-T1 płaszczyzna strzałkowa. Guz mostu.



Figure 9. FSE-T2 sagittal plane. Tumor of the midbrain and pons.
Rycina 9. FSE-T2 płaszczyzna strzałkowa. Guz śródmózgowia i mostu.

Guzy rdzenia przedłużonego wystąpiły w wieku od 1 do 16,6 lat, średnia wieku 4,8 lat.

Omówienie

Guzy pnia mózgu są zmianami typowymi dla wieku dziecięcego. W naszej grupie pacjentów średnia wieku wynosiła 7.8 lat, co mieści się w granicach podawanych przez innych autorów, u których rozpiętość wieku waha się od 3 do 10 lat [2,3,5].

Najczęstszymi objawami klinicznymi były bóle głowy, wymioty, zaburzenia równowagi, zaburzenia widzenia i ruchomości gałek ocznych, niedowład n. VI, VII, zaburzenia mowy, postępujący niedosłuch, niedowład połowicy, drżenie zamiarowe.

Okres od wystąpienia objawów klinicznych do postawienia rozpoznania w analizowanej przez nas grupie dzieci wynosił od kilku dni do 2 lat, najczęściej kilka miesięcy.

W opracowanym materiale dotyczącym guzów pnia mózgu przeważającą grupę stanowiły guzy wywodzące się z mostu, ograniczone do niego bądź zajmujące również w różnym stopniu przylegające anatomicznie obszary mózgu. Są to obserwacje zgodne z danymi z piśmiennictwa [3,5]. Autorzy podkreślają również częsty brak wzmocnienia kontrastowego guzów w tej lokalizacji, co znalazło odzwierciedlenie w naszym opracowaniu. Z grupy 44 guzów pnia, w 19 przypadkach nie stwierdziliśmy wzmocnienia kontrastowego, co stanowi 43,2% guzów.

Obrączkowate wzmocnienie kontrastowe zanotowano w 14 przypadkach, co stanowi 34.1% guzów zajmujących okolice mostu. Odpowiada ono najpewniej kontrastowemu wzmocnieniu na pograniczu tworzącej się wewnątrz guza martwicy. Nie należy tego obrazu błędnie interpretować jako obecności ropnia lub zmiany przerzutowej [11].



Figure 10. FSE FLAIR transverse plane. Glioma of the pons.
Rycina 10. FSE FLAIR płaszczyzna poprzeczna. Glejak mostu.

Jednorodnie hiperintensywne w obrazach T2-zależnych i sekwencji FLAIR guzy mogą czasami sugerować rozpoznanie zmian demielinizacyjnych, mielinazy mostu.

W momencie rozpoznania, masa guza zwykle zwiększa znacznie objętość zajmowanych struktur, co ułatwia różnicowanie.

W niniejszym opracowaniu liczba guzów śródmózgowia jest zbliżona do liczby guzów rdzenia przedłużonego (odpowiednio 18 i 14).

Obraz MR guzów śródmózgowia zlokalizowanych w obrębie nakrywki i/lub konarów mózgu przedstawiał się dość jednorodnie, tylko w jednym przypadku stwierdzono obecność torbieni wewnątrzguzowej, które to według piśmiennictwa występują w 25% przypadków [3,5].

W naszej pracy do analizy włączyliśmy również grupę 8 guzów pokrywki śródmózgowia, które ze względu na inny obraz MR niż typowe „tectal mass” tzn. duże rozmiary guza (efekt masy) oraz wzmocnienie kontrastowe i zajmowanie okolicznych struktur, zakwalifikowane były do zabiegu neurochirurgicznego. Większość guzów śródmózgowia stanowiły zmiany o charakterze rozlanym. Tylko w jednym przypadku (guz nakrywki) stwierdziliśmy obecność zmiany ogniskowej.

W grupie guzów zajmujących rdzeń przedłużony stwierdzono 1 guz ogniskowy, natomiast guzy rozlane u 13 dzieci, w tym 3 guzy egzofityczne. Podobnie jak w piśmiennictwie [6] obserwowano szerzenie się guza ku dołowi w obręb rdzenia szyjnego, jak też ku górze z zajęciem mostu. We wszystkich przypadkach dominujące było zwiększenie objętości zajmowanych struktur oraz wzmocnienie kontrastowe większości guzów [12/14].

Postępowanie kliniczne z guzami pnia mózgu o typie rozlanym polega na stosowaniu chemioterapii i/lub radioterapii.

Możliwości zabiegu operacyjnego są bardzo ograniczone ze względu na położenie guza. Rozważa się częściowe usunięcie zmiany w przypadkach guzów rosnących egzofitycznie lub guzów ogniskowych.

W naszej pracy zaobserwowano jedynie 3 guzy ogniskowe, to znaczy takie, których wielkość oceniana w płaszczyźnie poprzecznej nie przekraczała 50% powierzchni zajętej przez nowotwór. Guzy egzofityczne rozpoznano w 9 przypadkach (most i rdzeń przedłużony). Lokalizacja zmian decydowała o podjęciu decyzji o zabiegu neurochirurgicznym.

Przedstawione w omówieniu cechy guzów pnia mózgu stanowią istotną wartość prognostyczną. Rozlany charakter guza, umiejscowienie w okolicy ważnych życiowo ośrodków (most), występowanie obrzęku okołoguzowego są związane ze złym rokowaniem.

Obligatoryjne jest podanie w każdym przypadku środka kontrastowego, chociaż w znacznej ilości przypadków guz nie ulega wzmocnieniu kontrastowemu. Jednak obecność wzmocnienia kontrastowego w pierwotnym guzie lub pojawienie się w badaniu kontrolnym jest prognostycznie ważne. Może sugerować progresję guza. Występujące dość często obrączkowate wzmocnienie wewnątrz guza należy różnicować z ropniem lub zmianą przerzutową.

Do ocenianych przez autorów badań rezonansu magnetycznego nie została włączona grupa 49 guzków blaszki pokrywki, jako że sposób postępowania klinicznego jest całkowicie odmienny w tych przypadkach. Te w znakomitej większości łagodne glejaki, nie wymagają leczenia onkologicznego (ryc. 11).

Wnioski

1. Badaniem z wyboru w przypadkach podejrzenia guza pnia mózgu powinien być rezonans magnetyczny ze względu na możliwości metody i charakterystyczną symptomatologię zmian nowotworowych. Precyzyjne

Piśmiennictwo:

- Freeman CR, Farmer J-P: Pediatric brain stem tumors: what we have learned? *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 1995; 32, 2: 549-550.
- Fischbein NJ, Prados MD, Wara W et al: Radiologic classification of brain stem tumors: correlation of magnetic resonance imaging appearance with clinical outcome. *Pediatr Neurosurg* 1996; 24: 9-23.
- Mantravadi R, Phatak R, Bellur S et al: Brain stem gliomas: an autopsy study of 25 cases. *Cancer* 1982; 49: 1294-1296.
- Freeman CR, Farmer J-P: Pediatric brain stem gliomas: a review. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 1998; 40, 2: 265-271.
- Barkovich AJ, Krischer J, Kun LA et al: Brain stem gliomas: a classification system based on magnetic resonance imaging. *Pediatr Neurosurg* 1990-1991; 16: 73-83.
- Hoffman HJ: Dorsally exophytic brain stem tumors and midbrain tumors. *Pediatr Neurosurg* 1996; 24: 256-262.

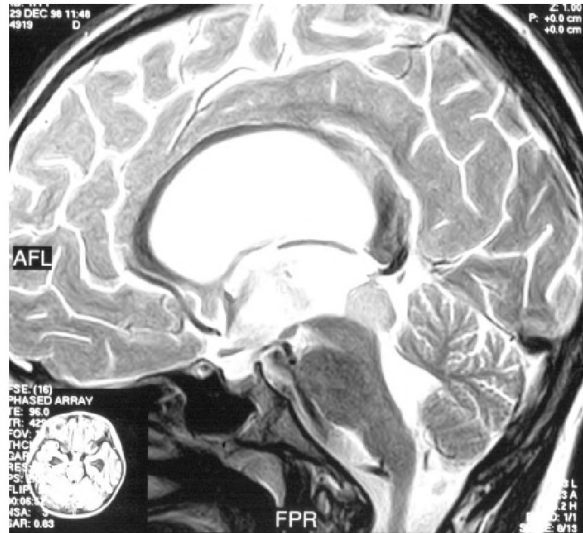


Figure 11. FSE-T2 sagittal plane. Tectal mass.

Rycina 11. FSE-T2 płaszczyzna strzałkowa. Łagodny glejak blaszki czworaczej.

uwidocznienie struktur tylnej jamy i pogranicza czaszkowo-szyjnego oraz wielopłaszczyznowe obrazowanie (przede wszystkim płaszczyzna strzałkowa) stanowią o zaletach tej metody.

2. Obraz MR guzów pnia mózgu u dzieci jest charakterystyczny i w większości przypadków w badaniu wyjściowym guz w istotnym stopniu zwiększa objętość zajmowanych struktur
3. Postawienie prawidłowego rozpoznania guza pnia mózgu oraz dokładna ocena jego lokalizacji są kluczowe dla podjęcia właściwych decyzji terapeutycznych – kwalifikacji do radio i/lub chemioterapii, biopsji, czy zabiegu operacyjnego.

7. Boydston WR, Sanford RA, Mulbauer MS et al: Gliomas of the tectum and periaqueductal region of the mesencephalon. *Pediatr Neurosurg* 1991; 17: 234-238.
8. May PL, Blaser SI, Hoffman HJ et al: Benign intrinsic tectal "tumors" in children. *J Neurosurg* 1991; 74: 867-871.
9. Robertson PL, Muraszko KM, Brunberg JA et al: Pediatric midbrain tumors: a benign subgroup of brainstem gliomas. *Pediatr Neurosurg* 1995; 22: 65-73.
10. Pollack IE, Pang D, Albright AL: The long term outcome in children with late onset aqueductal stenosis resulting from benign intrinsic tectal tumors. *J Neurosurg* 1994; 80: 681-688.
11. Zimmerman RA: Neuroimaging of pediatric brain stem diseases other than brain stem glioma. *Pediatr Neurosurg* 1996; 25: 83-92.