

# Objemný ganglioneurom páteře a mediastina

## Giant Ganglioneuroma of the Spine and Mediastinum

P. NESNÍDAL<sup>1,3</sup>, J. ŠTULÍK<sup>1,3</sup>, R. LISCHKE<sup>2,3</sup>, M. BARNA<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup> Klinika spondylochirurgie 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy v Praze a Fakultní nemocnice Motol, Praha

<sup>2</sup> III. chirurgická klinika 1. lékařské fakulty Univerzity Karlovy v Praze a Fakultní nemocnice Motol, Praha

<sup>3</sup> Centrum pro léčbu tumorů páteře Fakultní nemocnice Motol, Praha

### SUMMARY

The case of a 15-year-old girl with a large ganglioneuroma in the mediastinum and spinal canal is presented. The tumour initially manifested as scoliosis. Its diagnosis was made on the basis of CT scanning and magnetic resonance imaging, and confirmed by thoracoscopic mediastinal biopsy. Radical tumour excision was indicated. The first stage involved removal of the tumour from the spinal canal through a posterior approach, and transpedicular fixation of the spinal column with correction of the curve. At the second-stage procedure, the tumour was removed from the pleural cavity and mediastinum through thoracotomy. At two years after surgery, the spondylodesis was completed with autologous bone grafts that healed within 6 months. At 3-year follow-up the patient was with neither clinical findings, nor subjective complains and imaging methods showed no signs of tumour recurrence.

**Key words:** ganglioneuroma, scoliosis, correction, thoracotomy, spinal canal, mediastinum.

Podpořeno projektem (Ministerstva zdravotnictví) koncepčního rozvoje výzkumné organizace 00064203 (FN MOTOL).

### ÚVOD

Ganglioneurom je relativně vzácný pomalu rostoucí benigní tumor vycházející z neurální lišty tkáně sympatiku. Představuje pouze 1% všech histologických typů nádorů vycházejících z páteře a přilehlých tkání. Nejčastěji jej nacházíme v oblasti zadního mediastina, dutiny břišní a retroperitonea, méně častý je výskyt v oblasti krku a krční páteře. V 10 % případů dochází k prorůstání do páteřního kanálu a útlaku nervových struktur. Pomalý růst a úzký vztah k páteři může být příčinou vzniku skoliotického zakřivení nebo jiné deformity. Doporučovanou metodou volby je chirurgická terapie. V recentní tuzemské literatuře nacházíme pouze popisy jednotlivých případů (3, 6, 12). V našem kazuistickém sdělení prezentujeme případ 15leté dívky se skoliotickou deformitou jako prvním příznakem objemného ganglioneuromu mediastina a páteře.

### POPIS PŘÍPADU

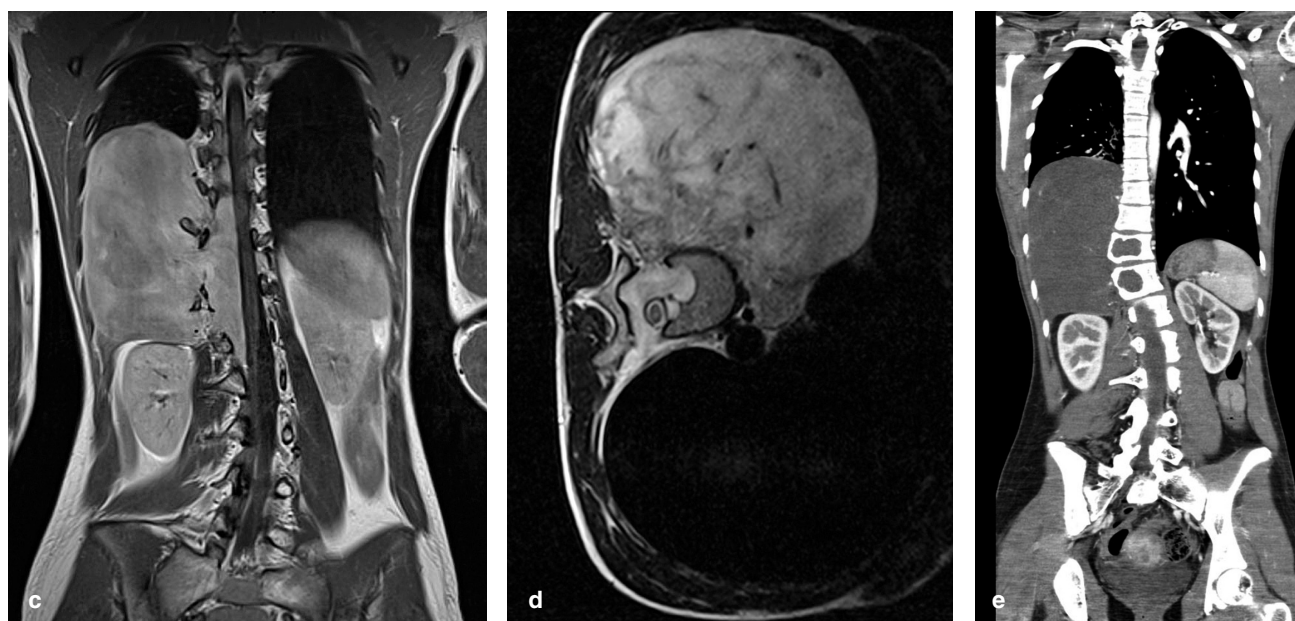
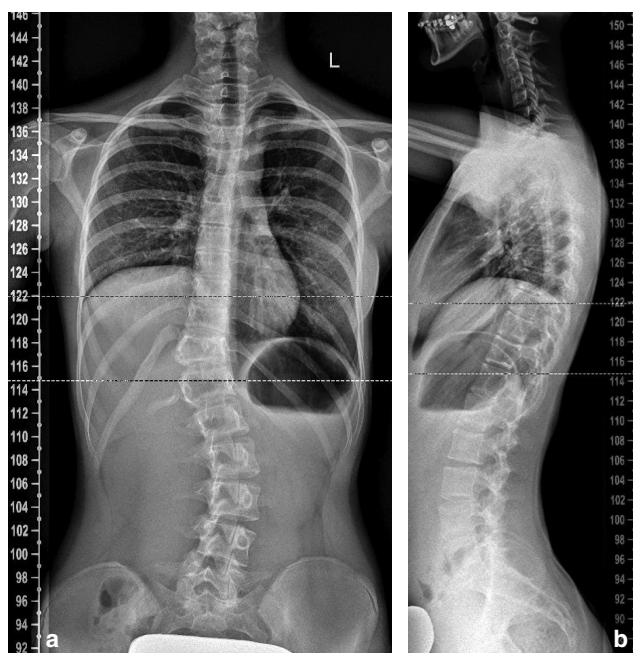
V době primárního záchytu bylo pacientce 15 let a uváděla již tři roky trvající bolesti hrudní páteře. Na pravidelné 15leté prohlídce u obvodního lékaře byla zjištěna skoliotická deformita a pacientka byla odeslána na ortopedické vyšetření. Na rtg vyšetření byla potvrzena skoliotická deformita páteře (křivky T9-T11-L1 17° dle Cobba vpravo, L1-L2/L3-L4 27° dle Cobba vlevo) a pa-

cientka byla odeslána na spádové specializované pracoviště. Indikována korzetoterapie a pro strukturální změny skeletu páteře doplněno CT vyšetření a následně i MRI páteře. Na obou vyšetřeních byl patrný objemný tumor mediastina zasahující do páteřního kanálu v rozsahu T8-L1 s propagací do dutiny hrudní vpravo, malá část i paravertebrálně vlevo v. s. neurogenního původu (obr. 1). Diferenciálně diagnosticky byl zvažován neurofibrom nebo ganglioneurom. Neurofibromatóza byla vyloučena. V objektivním nálezu při přijetí byla zjištěna hyperreflexie L2-L4 bez známek parézy dolních končetin a sfinkterové poruchy. Čítí bylo rovněž plně zachováno. Ostatní komplementární vyšetření byla bez patologického nálezu. Onkologem byla doporučena a primárně provedena diagnostická thorakoskopická biopsie tumoru s histologickým závěrem plexiformně uspořádaného nádoru tvořeného myelinizovanými nervovými vlákny uloženými v řídké vazivové matrix. Přítomnost gangliových buněk v nádoru byla prokázána pouze ložiskově, uzavřeno jako ganglioneurom. Páteřní tumorová skupina FN Motol doporučila radikální odstranění celého nádoru.

*Popis operačního výkonu:* První fázi jsme naplánovali ze zadního přístupu. V klidné celkové anestezii v poloze pacientky na břiše jsme standardním středním přístupem pronikli k páteři. Při skeletizaci v rozsahu T7-L3 jsme ozřejmili paravertebrálně vpravo v úrovni T10-T12

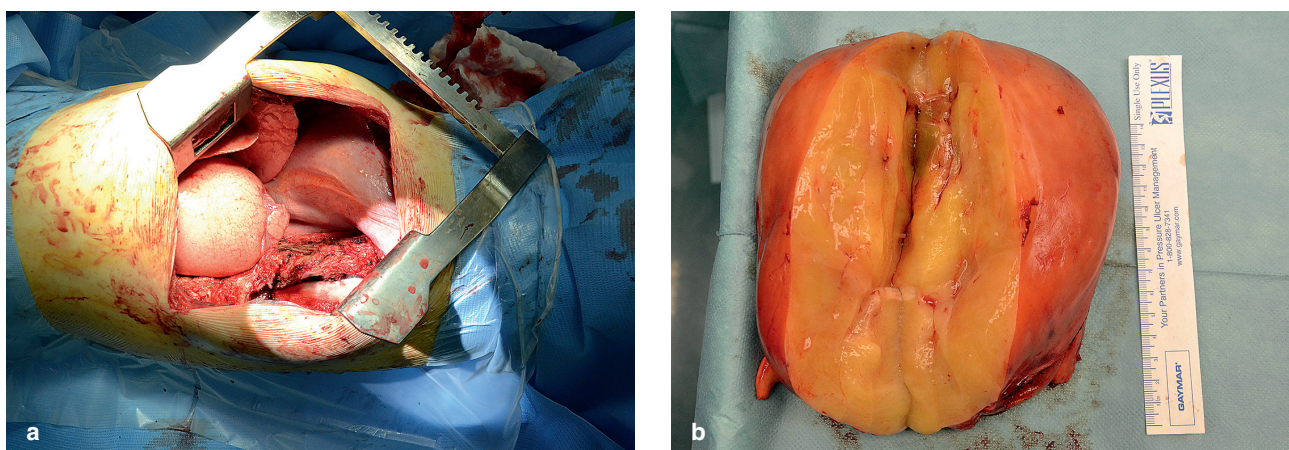
měkký, lakunární tumor vel. asi 5×7 cm. Následně jsme provedli laminektomii T9-L1, při které byla patrná usurace obratlových těl, deformita lamin a pediklů T10-T12. Po kostotomii a resekci proximálních konců X. a XII. žebra ve vzdálenosti 5 cm od páteře jsme uvolnili zadní porci tumoru a po retropleurálním přetnutí stopky tumoru prorůstajícího do hrudníku jsme zadní část odstranili. Transpedikulárně jsme zavedli 5mm šrouby v rozsahu T7-T9 a 6mm šrouby do L2-L3, ostatní pedikly byly prakticky nepřístupné nebo chyběly, zkompletovali jsme fixátor včetně dvou příčných stabilizátorů a částečně jsme korigovali skoliotickou deformitu ve třech rovinách (S4SS PA, Aesculap, Německo). Na

závěr jsme provedli mohutnou zadní dēju T7-L3 aloštěpy z kostní banky. Ránu jsme uzavřeli v anatomických vrstvách včetně zavedení odsavných drénů. Po celou dobu jsme u pacientky monitorovali motorické evokované potenciály dolních končetin (NIM-Eclipse, Medtronic), průběh byl bez patologických změn. Operace trvala osm hodin s celkovou krevní ztrátou 5 000 ml. Pacientka byla po výkonu přeložena na Anesteziologicko-resuscitační oddělení (ARO). Po stabilizaci celkového stavu a extubaci 3. pooperační den byla přeložena na jednotku intenzivní péče (JIP) našeho oddělení, kde jsme pokračovali v pooperační péči. Po výkonu jsme nezaznamenali neurologický deficit na dolních končetinách, pacientka udávala hypestézie v oblasti posledních dvou mezižebních prostorů na pravé straně. Po konzultaci s pediatrem a anesteziologem jsme po 22 dnech přistoupili ke druhé fázi, definitivní přední resekci zbylé objemné části tumoru v oblasti mediastina. Ve spolupráci s hrudním chirurgem jsme zvolili posterolaterální thorakotomii v 10. mezižebří. V hrudní dutině jsme našli objemný, hladký tumor o průměru cca 20 cm kulovitého tvaru, který vyklenoval parietální a mediastinální pleuru a extrémně stlačoval bránici kaudálně a plíci kranálně (obr. 2a). Povolili jsme parietální a mediastinální pleuru, tumor jsme uvolnili od bránice, k plíci pouze naléhal a nebylo nutné jej izolovat. Ostře jsme oddělili část přilehlou k předním plochám obratlových těl T9-T11. Od úrovně kostovertebrálního skloubení dorzálně byl již tumor uvolněn při primárním výkonu, proto jsme bez obtíží extrahovali celý zbytek tumoru z dutiny hrudní (obr. 2b). Při revizi páteřního kanálu jsme zjistili diskretní únik mozkomíšního moku, defekt v durálním vaku jsme ošetřili tkáňovým lepidlem (Tissucol, Baxter). Po operaci byla pacientka přijata na Anesteziologicko-resuscitační oddělení, 2. pooperační den byla extubována a následně

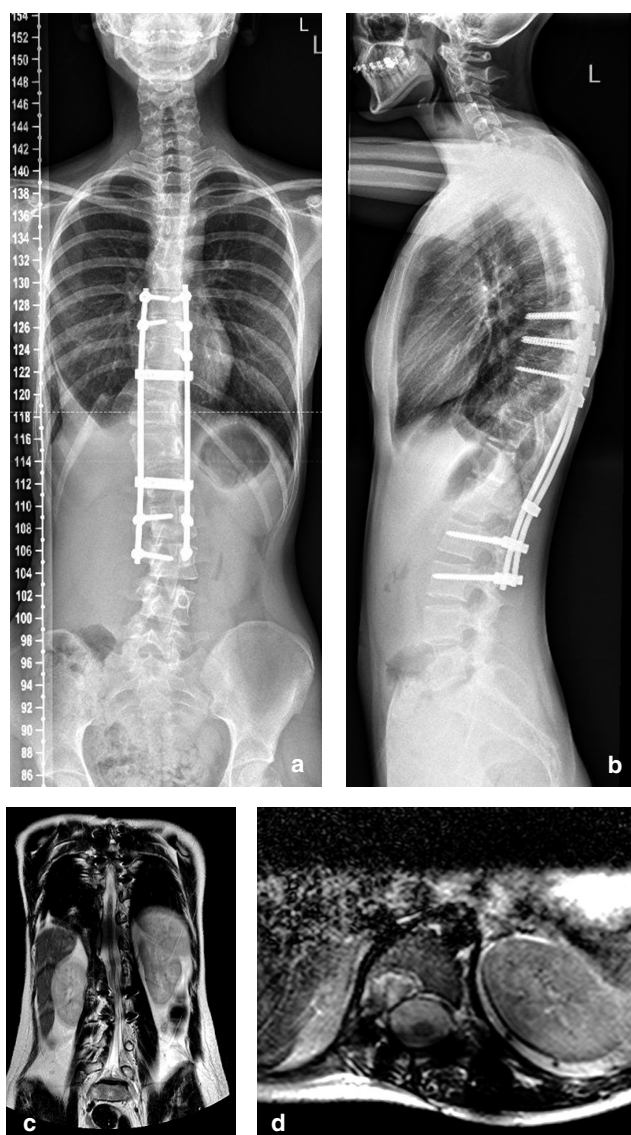


Obr. 1. Předoperační vyšetření: a – předozadní rtg projekce, b – boční rtg projekce, c – frontální T1 MRI vážená projekce v úrovni páteřního kanálu, d – transverzální T2 MRI vážená projekce v úrovni T10, e – frontální CT rekonstrukce v úrovni největší masy tumoru včetně zachycených lakunárních usurací obratlových těl T11, T12, L1.

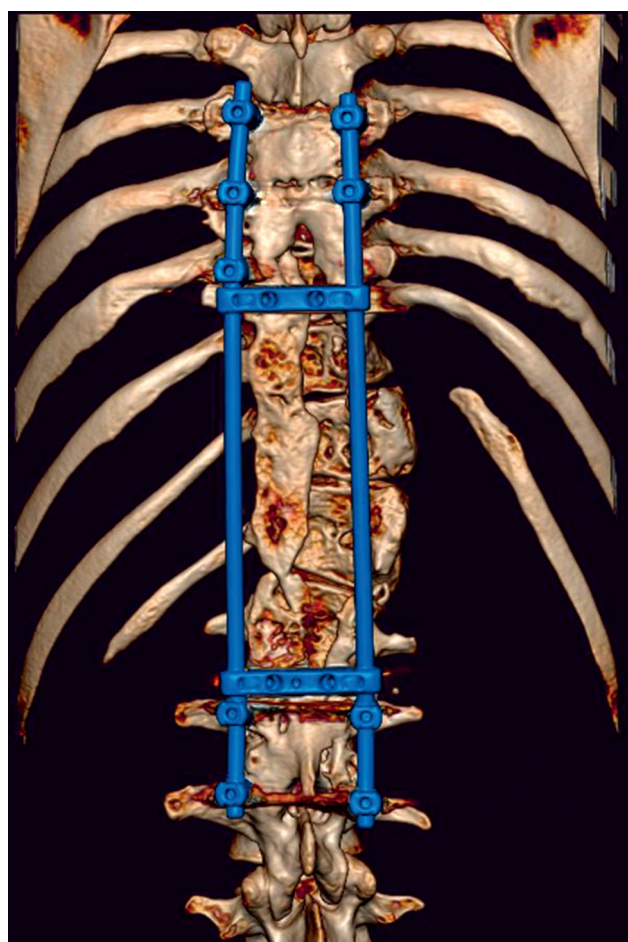




Obr. 2. Peroperační fotodokumentace z průběhu thorakotomie: a – vizualizace tumoru před vyjmutím z hrudní dutiny, b – tumor na řezu.



Obr. 3. Kontrolní vyšetření 2 roky po resekci: a – předozadní rtg projekce, b – boční rtg projekce, c – frontální T2 MRI vážená projekce v úrovni páteřního kanálu a původního tumoru, d – transversální T2 MRI vážená projekce v úrovni T10.



Obr. 4. 3D CT projekce 6 měsíců po doplněné zadní kostní dřeze autošítě s jasnou kostní fúzí T7-L3.

přeložena zpět na JIP našeho oddělení. Zde byl průběh bez významnějších komplikací, 3. pooperační den byla vertikalizována s korzetem na míru. Pacientka byla bez neurologického deficitu na dolních končetinách, ale v oblasti posledních dvou mezižebních prostorů vpravo přetrvávaly hypestézie. V následujícím pooperačním ob-

dobí byly hypestezie bez dalšího vývoje a bez zásadního subjektivního významu pro pacientku. V pooperačním období jsme dlouhodobě pozorovali elevaci jaterních markerů, po dovyšetření bez konkrétní příčiny, proto byla gastroenterologem indikována hepatoprotektiva a dispenzarizace. Následně 12. pooperační den byla pacientka propuštěna do domácí péče. Na pravidelných kontrolách po 6, 12 týdnech, 6, 12 a 24 měsících od resekce byla subjektivně bez obtíží. Doporučili jsme odložit korzet a návrat do plné zátěže včetně rehabilitace 3 měsíce od 2. operace. Na kontrolním CT a MRI vyšetření 2 roky od operace jsme nezjistili známky recidivy tumoru, nicméně jsme museli doplnit kostní dězu autoštěpy ze zadního přístupu pro selhání fúze (obr. 3). Na kontrolním CT vyšetření 6 měsíců po doplňujícím výkonu je patrná přesvědčivá kostní děza v rozsahu T7-L3 (obr. 4). Pacientka je nyní 3 roky od resekce subjektivně i objektivně bez obtíží, pokračujeme pouze v pravidelném sledování.

## DISKUSE

Ganglioneurom je relativně vzácný, dobře diferencovaný pomalu rostoucí benigní tumor vycházející z neurální lišty tkáně sympatiku. Představuje pouze 1 % všech histologických typů nádorů vycházejících z páteře a přilehlých tkání. Řadí se do tumorů měkkých tkání neuroektodermového původu, vycházejících z nervových buněk. Mikroskopicky pozorujeme dobře diferencované, velké pyramidové gangliové buňky fibrózního stromatu, Schwannovy a gangliové buňky (14, 18, 19). Nádor má benigní a pomalu rostoucí povahu.

Až v 60 % případů je zachycen v prvních dvou dekádách života (11, 20), i když v recentnějších pracích převládá střední věk primární diagnózy ganglioneuromu, a to mezi 40. a 50. rokem života (10, 15, 18). Častěji jsou postiženy ženy než muži v poměru 3:2.

Nejčastěji je popisován jeho paravertebrální růst v oblasti mediastina případně retroperitonea, vzácněji je výskyt v oblasti krku a krční páteře. Asi v 10 % případů dochází k jeho prorůstání do páteřního kanálu, v takovém případě vytváří obraz přesýpacích hodin (dumbbell tumor), (5, 17). Popsány jsou i případy intradurálního vzniku a to jak extramedulární tak i intramedulární. Ojedinele se může vyskytovat ve více lokalitách (14, 16). Velmi vzácně je popisován maligní zvrstvení ze stromálních buněk. Zejména jsou popsány případy zvrstvení v návaznosti na předchozí aktinoterapii, dále u ganglioneuromů u pacientů s neurofibromatózou (2, 13, 14).

Protože se jedná o velmi pomalu rostoucí tumor, jeho klinické projevy nejsou nijak výrazné. Jak bylo výše zmíněno, u 10 % dochází k jeho prorůstání do páteřního kanálu, a proto lze u 60 až 80 % případů očekávat neurologické příznaky odpovídající etáži (1, 5, 20). Dále jsou to dlouho trvající lokální bolesti a relativně často jako v našem případě je prvním projevem deformita páteře, skolióza (7, 20). Jsou popsány případy tumorů se sekrecí katecholaminů s doprovodnými symptomy jako průjem či hypertenze (4, 14).

Při vyšetření výpočetní tomografií je ganglioneurom homogenní, jasně ohraničený oválný tumor. Ve 30 % případů pozorujeme uvnitř kalcifikace, po intravenózním podání kontrastní látky se sytí heterogenně. Na magnetické rezonanci je charakteristicky hypodenzní signál na T1 vážených obrazech a heterogenní hyperdenzní signál na T2 vážených obrazech. V případě prorůstání do páteřního kanálu na transversálních řezech vytváří typický tvar přesýpacích hodin. Diferenciálně diagnosticky přicházejí v úvahu jiné neurogenní tumory, zejména neurofibrom (7, 14, 17).

Většina autorů se shoduje na kompletním chirurgickém odstranění zejména u symptomatických a obrovských ganglioneuromů jako v našem případě (5, 14, 18). U asymptomatických a menších tumorů v nepříznivé lokalitě lze s operační intervencí vzhledem k velmi pomalu rostoucí povaze volit dispenzarizaci. V případě intramedulárních, intraspinálních tumorů někteří autoři doporučují pouze intralezionální resekci, dekompresi (5, 11). Z hlediska dlouhodobé prognózy pacienta je jediným řešením kompletní chirurgická excize nádoru. Zde se již liší chirurgické postupy zejména podle lokality, velikosti, případně přítomnosti deformity páteře. Někteří autoři v těchto případech není korekce a fúze po kompletním odstranění indikována, pouze doporučují dispenzarizaci a dočasnou korzetoterapii (14, 20). Radioterapie má svoje limity a není všeobecně doporučována pro benigní podstatu nádoru a pro riziko maligního zvrstvení, a to několik měsíců až dekady po aktinoterapii (8, 9, 13). Chemoterapie je indikována pouze v případech maligní transformace (14).

Ganglioneuromy páteře jsou relativně vzácné. Vzhledem k pomalu rostoucí benigní povaze mohou i zcela asymptomaticky dosahovat obrovských rozměrů. Z hlediska dlouhodobé prognózy pacienta je jediným řešením kompletní chirurgická excize nádoru. Vzhledem k rozměrům, prorůstání do okolních struktur, případně přítomnosti deformity páteře je nutná multioborová spolupráce a koncentrace pacientů na specializovaná centra.

## Literatura

- AKWARI, O. E., PAYNE, W. S., ONOFRIO, B. M., DINES, D. E., MUHM, J. R.: Dumbbell neurogenic tumors of the mediastinum. Diagnosis and management. *Mayo Clin. Proc.*, 53: 353–358, 1978.
- DAMIANI, S., MANETTO, V., CARRILLO, G., DI BLASI, A., NAPPI, O., EUSEBI, V.: Malignant peripheral nerve sheath tumor arising in a "de novo" ganglioneuroma. A case report. *Tumori*, 77: 90–93, 1991.
- FIALOVÁ, M., ADÁMEK, S., ADÁMKOVÁ, J., ŠKAPA, P., BROULOVÁ, J., FIALA, J., LISCHKE, R.: Ganglioneurom, raritní příčina nádoru měkkých tkání krku v dospělosti. *Rozhl. Chir.*, 94: 247–250, 2015.
- HAYES, F. A., GREEN, A. A., RAO, B. N.: Clinical manifestations of ganglioneuroma. *Cancer*, 63: 1211–1214, 1989.
- HIOKI, A., MIYAMOTO, K., HIROSE, Y., KITO, Y., FUSHIMI, K., SHIMIZU, K.: Cervical symmetric dumbbell ganglioneuromas causing severe paresis. *Asian Spine J.*, 8: 74–78, 2014.
- HRUŠKA, M., KLÉZL, P., NENCKA, P., KLEČKA, KOLOMBO, I., JIRÁSEK, T., KUJAL, P., GRILL, R.: Liposarkom a ganglioneurom jako primární nádory retroperitonea. *Ces. Urol.*, 19: 149–156, 2015.



7. KARA, T., OZTUNALI, C.: Radiologic findings of thoracic scoliosis due to giant ganglioneuroma. *Clin. Imaging*, 37: 767–768, 2013.
8. KIMURA, S., KAWAGUCHI, S., WADA, T., NAGOYA, S., YAMASHITA, T., KIKUCHI, K.: Rhabdomyosarcoma arising from a dormant dumbbell ganglioneuroma of the lumbar spine: a case report. *Spine*, 27: E513–517, 2002.
9. KULKARNI, A. V., BILBAO, J. M., CUSIMANO, M. D., MULLER, P. J.: Malignant transformation of ganglioneuroma into spinal neuroblastoma in an adult. Case report. *J. Neurosurg.*, 88: 324–327, 1998.
10. LINOS, D., TSIRLIS, T., KAPRALOU, A., KIRIAKOPOULOS, A., TSAKAYANNIS, D., PAPAIOANNOU, D.: Adrenal ganglioneuromas: incidentalomas with misleading clinical and imaging features. *Surgery*, 149: 99–105, 2011.
11. MIYAKOSHI, N., HONGO, M., KASUKAWA, Y., MISAWA, A., SHIMADA, Y.: Bilateral and symmetric C1-C2 dumbbell ganglioneuromas associated with neurofibromatosis type 1 causing severe spinal cord compression. *Spine J.*, 10: e11–15, 2010.
12. MOLÁČEK, J., TRĚŠKA, V., BAXA, J., OPATRŇ, V.: Neurogenitální tumory retroperitonea. *Rozhl. Chir.*, 93: 274–277, 2014.
13. MOSCHOVI, M., ARVANITIS, D., HADJIGEORGI, C., MIKRAKI, V., TZORTZATOU-STATHOPOULOU, F.: Late malignant transformation of dormant ganglioneuroma? *Med. Pediatr. Oncol.*, 28: 377–381, 1997.
14. PANG, B. C., TCHOYOSON LIM, C. C., TAN, K. K.: Giant spinal ganglioneuroma. *J. Clin. Neurosci.*, 12: 967–972, 2005.
15. QING, Y., BIN, X., JIAN, W., LI, G., LINHUI, W., BING, L., HUIQING, W., YINGHAO, S.: Adrenal ganglioneuromas: a 10-year experience in a Chinese population. *Surgery*, 147: 854–860, 2010.
16. SHEPHARD, R. H., SUTTON, D.: Dumb-bell ganglioneuromata of the spine with a report of four cases. *Br. J. Surg.*, 45: 305–317, 1958.
17. SOBOWALE, O., IBRAHIM, I., DU PLESSIS, D., HERWADKAR, A., TZERAKIS, N.: Dumbbell ganglioneuroma mimicking lumbar neurofibroma: a case report and review of the literature. *Br. J. Neurosurg.*, 27: 521–523, 2013.
18. SON, D. W., SONG, G. S., KIM, Y. H., LEE, S. W.: Ventrally located cervical dumbbell ganglioneuroma producing spinal cord compression. *Korean J. Spine*, 10: 246–248, 2013.
19. UGARRIZA, L., F., CABEZUDO, J., M., RAMIREZ, J., M., LORENZANA, L., M., PORRAS, L., F.: Bilateral and symmetric C1-C2 dumbbell ganglioneuromas producing severe spinal cord compression. *Surg. Neurol.*, 55: 228–231, 2001.
20. VELYVIS, J. H., DURBHAKULA, S., WURAPA, R., CARL, A. L.: Ganglioneuroma with scoliosis of the thoracic spine: a case report. *Spine J.*, 5: 457–460, 2005.

**Korespondující autor:**

as. MUDr. Petr Nesnídal  
Klinika spondylochirurgie  
I. LF UK a FN Motol  
V Úvalu 84  
150 06 Praha 5  
E-mail: pnesnidal@centrum.cz