Współczesna Onkologia (2007) vol. 11; 5 (322–324)

Wyściółczak śluzakowobrodawkowaty jest nowotworem zlokalizowanym prawie wyłącznie w obrębie nici końcowej ogona końskiego rdzenia kręgowego. *Ependymoma myxopapillare* należy do niezłośliwych histologicznie guzów, o powolnym wzroście i tendencji do nawrotów. Opisywano jednak rozsiew w obrębie ośrodkowego układu nerwowego (OUN), jak również przerzuty odległe, umiejscowione poza układem nerwowym. Postępowaniem terapeutycznym u chorych na wyściółczaka kanału kręgowego jest leczenie operacyjne. Radioterapia uzupełniająca może być wskazana po częściowej resekcji guza. Chociaż u chorych na *ependymoma myxopapillare* ogona końskiego obserwowane są po radykalnym leczeniu chirurgicznym długoletnie bezobjawowe przeżycia, często stwierdza się wznowę występującą po kilku, a nawet kilkunastu latach. Pacjenci wymagają długoletnich badań kontrolnych zarówno klinicznych, jak i obrazowych, ze względu na ryzyko późnych wznów i przerzutów odległych. Brak jest danych wskazujących, jak długo i jak często należy przeprowadzać badania kontrolne. W pracy przedstawiono chorego z uogólnionym rozsiewem poza OUN obserwowanego przez 20 lat.

Słowa kluczowe: wyściółczak śluzakowobrodawkowaty, rozsiew poza OUN.

Rozsiew poza ośrodkowy układ nerwowy u chorego na wyściółczaka śluzakowobrodawkowatego ogona końskiego – opis przypadku

Extraneural metastases of the cauda equina myxopapillary ependymoma – a case report

Jadwiga Nowak-Sadzikowska, Bogumiła Szyszka-Charewicz

Klinika Nowotworów Jamy Brzusznej, Centrum Onkologii – Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie, Oddział w Krakowie

Wstęp

Wyściółczak śluzakowobrodawkowaty (*ependymoma myxopapillare*) jest nowotworem umiejscowionym prawie wyłącznie w obrębie nici końcowej ogona końskiego rdzenia kręgowego [1–3]. Guz ten rzadko spotyka się w jamie czaszki. Do kazuistycznych rzadkości należy występowanie tej odmiany nowotworu poza OUN, w okolicy krzyżowej lub w innej lokalizacji [4, 5]. Wyściółczak śluzakowobrodawkowaty należy do łagodnych nowotworów, o powolnym wzroście i tendencji do nawrotów [1, 2]. Opisywano jednak rozsiew w obrębie OUN, jak również przerzuty odległe poza układem nerwowym [3, 6–8]. Postępowaniem terapeutycznym u chorych na wyściółczaka kanału kręgowego jest leczenie operacyjne. Radioterapia uzupełniająca może być wskazana po częściowej resekcji guza [1, 2, 9–12]. Chociaż u chorych na *ependymoma myxopapillare* ogona końskiego obserwowane są po radykalnym leczeniu chirurgicznym długoletnie bezobjawowe przeżycia, często stwierdza się wznowę występującą po kilku, a nawet kilkunastu latach [2, 10–13].

W pracy przedstawiono chorego z uogólnionym rozsiewem.

Opis przypadku

Mężczyzna (lat 34) został przyjęty do Kliniki Radioterapii Instytutu Onkologii w Krakowie w styczniu 1987 r. z rozpoznaniem *ependymoma filium terminale*. *St. post laminectomiam*.

Chory był operowany 2.11.1976 r. w I Klinice Chirurgii AM w Krakowie z powodu guza kanału kręgowego okolicy krzyżowej. W badaniu histopatologicznym rozpoznano *ependymoma myxopapillare*. Objawów choroby nie obserwowano do 1983 r., kiedy to pacjent zauważył wolno powiększający się, niebolesny guzek w lewej pachwinie. Na oddziale chirurgicznym szpitala w Rzeszowie w całości usunięto guz okolicy pachwinowej lewej. W badaniu histopatologicznym stwierdzono *ependymoma myxopapillare metastaticum lymphonodi*. We wrześniu 1986 r. w prawej pachwinie pojawił się niebolesny guzek. Na oddziale chirurgicznym szpitala w Rzeszowie wykonano prawostronną limfangektomię pachwinową, na podstawie wyniku badania histopatologicznego stwierdzono *ependymoma myxopapillare metastaticum*. Chorego skierowano do Instytutu Onkologii w Krakowie w celu konsultacji, zalecono regularne kontrole. Od marca 1988 r. do sierpnia 1993 r. 5-krotnie usuwano przerzutowo zmienione węzły chłonne pachwinowe prawe. Za każdym razem w badaniach histopatologicznych rozpoznawano *ependymoma myxopapillare metastaticum*. W wykonanych badaniach obra-

Myxopapillary ependymoma occurs almost exclusively in the region of the cauda equina. Myxopapillary ependymoma is a benign tumour, with a tendency for slow growth and local recurrence. Intracranial and systemic metastases have been reported. Treatment usually includes maximal resection. Adjuvant radiotherapy is indicated in the case of incomplete resection. Although cases of prolonged disease-free survival after radical surgical resection have been reported, local recurrence is often observed after a few or even many years. Patients with myxopapillary ependymomas should be followed clinically and radiologically for a long time because of the incidence of late recurrence and dissemination. It is still not decided how long and how often follow-up control should be carried out. We report the case of a patient with extraneural metastases of the cauda equina myxopapillary ependymoma observed for a period of twenty years.

Key words: myxopapillary ependymoma, extraneural metastasis.

zowych nie stwierdzono wznowy miejscowej. Chory nie wyrażał zgody na zaproponowane leczenie chemiczne i napromienianiem.

W kwietniu 1990 r. chorego przyjęto na Oddział Chorób Płuc Szpitala w Kielcach. Torakotomię (*Toracotomia sinistra*. *Excisio tumoris lobii inferioris pulmonis sinistri*) przeprowadzono 19 kwietnia 1994 r. Podczas operacji stwierdzono guz o średnicy ok. 5 cm w lewym dolnym płacie, a także liczne drobne guzki o średnicy 1–2 cm na opłucnej płucnej, opłucnej ściennej, na osierdziu i przeponie. W badaniu histopatologicznym rozpoznano *neoplasma malignum metastaticum*, obraz histologiczny nowotworu może odpowiadać *ependymoma myxopapillare*. W tym samym czasie usunięto również pakiet węzłów chłonnych z prawej pachwiny, wynik badania histopatologicznego pozwolił na rozpoznanie *ependymoma myxopapillare metastaticum lymphonodorum 8/8*. Pacjent nie wyraził zgody na zaproponowane leczenie chemiczne.

W marcu 1995 r. chorego w stanie ogólnym ciężkim przyjęto do Kliniki Chemioterapii Instytutu Onkologii w Krakowie. Stwierdzono progresję przerzutów w płucach, powiększone węzły chłonne w jamie brzusznej oraz przerzuty do wątroby. Chory od 13.03.1995 do 20.06.1995 r. otrzymał 4 serie leczenia chemicznego etopozydem. Ze względu na progresję choroby zmieniono schemat leczenia chemicznego. Od 5.09.1995 do 5.12.1995 r. chory otrzymał 4 serie leczenia chemicznego daktynomycyną, po którym nie uzyskano poprawy; chorego wypisano do domu z zaleceniami leczenia objawowego. 16 maja 1996 r. pacjent zmarł.

Dyskusja

U chorych na wyściółczaka śluzakowobrodawkowego kanału kręgowego obserwuje się długoletnie przeżycia całkowite – 5-letnie wynoszą powyżej 90%, natomiast 10-letnie 80–90% [1, 2, 10–12]. Podstawową metodą leczenia tych nowotworów są zabiegi neurochirurgiczne. Operacja ma na celu ustalenie rozpoznania histologicznego i usunięcie możliwie największej masy nowotworu bez zwiększenia ubytków neurologicznych.

Uzupełniająca radioterapia rozważana jest jedynie w przypadku zabiegów nieradykalnych. Obszar napromieniany stanowi pozostałości nacieku z 2 cm marginesem. Dawka całkowita waha się 45–50 Gy, frakcjonowana klasycznie 1,8–2 Gy.

Obserwacja chorych po operacjach niedoszczętnych z odraczaniem leczenia (chirurgicznego lub napromieniania) do wystąpienia klinicznej progresji guza jest równorzędnym sposobem postępowania. Pacjenci wymagają wówczas bardzo ścisłych kontroli – klinicznych i obrazowych.

Chemioterapia w leczeniu wysokozróżnicowanych wyściółczaków rdzenia kręgowego stosowana jest jedynie w stadium rozsiewu.

W pracy przedstawiono chorego obserwowanego przez 20 lat. Po 7 latach od radykalnego zabiegu operacyjnego stwierdzono rozsiew poza OUN. Kilkakrotnie wykonywano zabiegi operacyjne, usuwając zmienione przerzutowo węzły chłonne. Ze względu na brak zgody chorego nie przeprowadzono leczenia uzupełniającego (chemicznego i napromienianiem). Po 11 latach od wystąpienia przerzutów do węzłów pachwinowych doszło do masywnego rozsiewu, początkowo do płuc, opłucnej i osierdzia, następnie do wątroby i węzłów chłonnych zaotrzewnowych. Opisany przebieg choroby wskazuje na bardzo powolną dynamikę procesu nowotworowego, nawet w stadium uogólnienia. Mimo prowadzonego suboptymalnie leczenia uzyskano długoletnie przeżycie.

Przypadek ten wskazuje na konieczność prowadzenia intensywnego leczenia skojarzonego operacyjnego oraz uzupełniającego chemicznego i napromienianiem w grupie chorych, u których stwierdzono przerzuty odległe. Taki schemat terapii być może pozwoliłby na uzyskanie lepszych efektów leczenia. Pacjenci wymagają długoletnich badań kontrolnych, zarówno klinicznych, jak i obrazowych, ze względu na ryzyko późnych wznów i przerzutów odległych [1–5, 7, 8, 13]. Brak jest danych wskazujących, jak długo i jak często należy przeprowadzać badania kontrolne.

Piśmiennictwo

1. Ross DA, Mckeever PE, Sandler HM, Muraszko KM. Myxopapillary ependymoma. Results of nucleolar organizing region staining. Cancer 1993; 71: 3114-8.
2. Wen BC, Hussey DH, Hitchon PW, Schelper RL, Vigliotti AP, Doornbos JF, VanGilder JC. The role of radiation therapy in the management of ependymomas of the spinal cord. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1991; 20: 781-6.
3. Newton HB, Henson J, Walker RW. Extraneural metastases in ependymoma. J Neurooncol 1992; 14: 135-42.
4. Satti M, Firoze M, Malaker K, Hussain M, Maniyar I. Mediastinal myxopapillary ependymoma primary or late metastases of paracoccygeal ependymoma: a case report. Ann Diagn Pathol 2005; 9: 215-8.
5. Fourney DR, Fuller GN, Gokslan ZL. Intraspinal extradural myxopapillary ependymoma of the sacrum arising from the filum terminale externa. Case report. J Neurosurg 2000; 93 (2 Suppl): 322-6.
6. Rickert CH, Kedziora O, Gullotta F. Ependymoma of the cauda eguina. Acta Neurochir (Wien) 1999; 141: 781-2.
7. Nakasu S, Ohashi M, Suzuki F, Matsuda M. Late dissemination of fourth ventricle ependymoma: a case report. J Neurooncol 2001; 55: 117-20.
8. Kittel K, Gjuric M, Niedobitek G. Metastasis of a spinal myxopapillary ependymoma to the inner auditory canal. HNO 2001; 49: 298-302.
9. Gliński B, Szpytma T, Pluta E. Intracranial ependymoma in adult patients: long-term results of postoperative irradiation. Rep Pract Oncol Radiother 2000; 5: 91-6.
10. Schild SE, Nisi K, Scheithauer BW, Wong WW, Lyons MK, Schomberg PJ, Shaw EG. The results of radiotherapy for ependymomas: the Mayo Clinic experience. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1998; 42: 953-8.
11. Di Marco A, Griso C, Pradella R, Campostrini F, Garusi GF. Postoperative management of primary spinal cord ependymomas. Acta Oncol 1988; 27: 371-5.
12. Shaw EG, Evans RG, Scheithauer BW, Ilstrup DM, Earle JD. Radiotherapeutic management of adult intraspinal ependymomas. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1986; 12: 323-7.
13. Bardales RH, Porter MC, Sawyer JR, Mrak RE, Stanley MW. Metastatic myxopapillary ependymoma: report of a case with fine-needle aspiration findings. Diagn Cytopathol 1994; 10: 47-53.

Adres do korespondencji

dr med. Jadwiga Nowak-Sadzikowska
Klinika Nowotworów Jamy Brzusznej
Centrum Onkologii – Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie
ul. Garncarska 11
31-115 Kraków
tel. +48 12 422 88 60
e-mail: z5sadzik@cyfronet.krakow.pl