

Obustronny oponiak osłonek nerwu wzrokowego (ONSM) – problemy diagnostyczne i lecznicze

Bilateral Optic Nerve Sheath Meningioma (ONSM) – diagnostic and therapeutic problems

Barbara Chipczyńska, Mirosława Grałek, Agnieszka Trzebicka, Wojciech Hautz, Krystyna Kanigowska, Dorota Klimczak-Ślącza

Z Kliniki Okulistyki Instytutu Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Mirosława Grałek

Summary: The authors describe the case of bilateral optic nerve sheath meningioma /ONSM/ in 14 years old girl. When being hospitalized at the Neurology Clinic with paresis n.VII, the patient was examined by ophthalmologist. The diagnosis was made on the basis of clinical and characteristic changes revealed by USG, CT and MRI. The very first ophthalmologic examination confirmed a visual acuity 5/5 OD and hand movements OS, associated with papilloedema OD and edematous optic atrophy OS. The use of USG, CT and MRI revealed bilateral tubular thickening of the optic nerves (8mm), with calcification. After the period of one year, clinical progression was observed. The intracranial tumor extended. It was shown in diagnostic imaging. The patient was operated on by neurosurgeons with histopathology verification. In the later stage she underwent radiotherapy. The case has been described because of its diagnostic and therapeutic difficulties.

Słowa kluczowe: oponiak osłonek nerwu wzrokowego, dzieci, objawy kliniczne, diagnostyka obrazowa, leczenie.

Key words: optic nerve sheath meningioma, children, clinical findings, diagnostic imaging, treatment.

Oponiak osłonek nerwu wzrokowego (ONSM – Optic Nerve Sheath Meningioma) jest łagodnym guzem występującym w obrębie oczodołu, czasem wrastającym do przestrzeni wewnątrzczaszkowej. Stanowi 1-2% wszystkich oponiaków. Chorują zwykle kobiety (5:1) w średnim wieku (30-40 lat), rzadziej dzieci. Obustronny ONSM zazwyczaj dotyczy dzieci około 12. roku życia. Guz rozwija się z komórek śródbłonna kosmków pajęczynówki (1).

Najczęstszą demonstracją kliniczną jest triada objawów: spadek ostrości wzroku, zanik lub obrzęk tarczy n. II oraz obecność naczynia wzrokowo-rzęskowego krążenia obocznego (1,2). Spośród rzadziej występujących objawów obserwuje się wytrzeszcz, dwojenie, aferentny defekt odruchu źrenicznego, zaburzenie widzenia barw oraz zmiany w polu widzenia (1,3).

Rozpoznanie stawia się na podstawie obrazu klinicznego i charakterystycznych zmian w obrazowaniach USG, TK i MR (1,3,4).

Opis przypadku

Dziewczynka, lat 14, hospitalizowana była w Klinice Neurologicznej IP CZD z powodu porażenia lewego nerwu twarzowego, skąd skierowano ją do Kliniki Okulistycznej na badanie okulistyczne.

W pierwszym badaniu okulistycznym stwierdzono:

OP – Vod = 1,0; Snod = 0,5/30 cm. Przedni odcinek był bez odchyień od normy, ośrodki optyczne przeziernie. Na dnie oka prawego stwierdzono uniesioną tarczę n. II z poszerzonymi

mi naczyńmi włosowatymi. Widzenie barwne było prawidłowe, w polu widzenia występowały paracentralne mroczki. Tod = 17 mmHg.

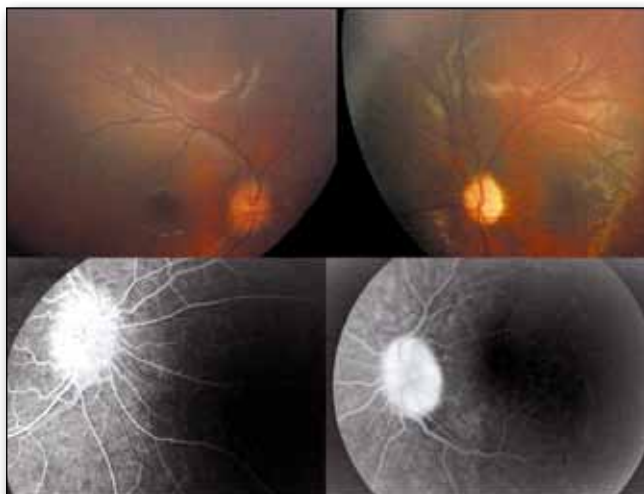
OL – Vos = ruchy ręki przed okiem, knp. Występował okresowy zez rozbieżny, zwłaszcza podczas spojrzenia ku górze. Obecny był aferentny defekt odruchu źrenicznego. Na dnie oka lewego stwierdzono bladą, uniesioną tarczę n. II (ryc. 1). Tos = 18 mmHg.

W badaniu USG w prezentacji B stwierdzono poszerzenie obu nerwów wzrokowych do 8 mm w odcinku pozagałkowym (ryc. 2). U dzieci do 15. roku życia prawidłowa szerokość nerwu wzrokowego w przebiegu oczodołowym nie powinna przekraczać 4,5 mm (2).

W tomografii komputerowej stwierdzono „cewkowate” poszerzenie obu nerwów wzrokowych do 8 mm z nieregularnymi licznymi rozsianymi zwapnieniami oraz wyraźnym wzmocnieniem się po dożylnym podaniu kontrastu (ryc. 3,4).

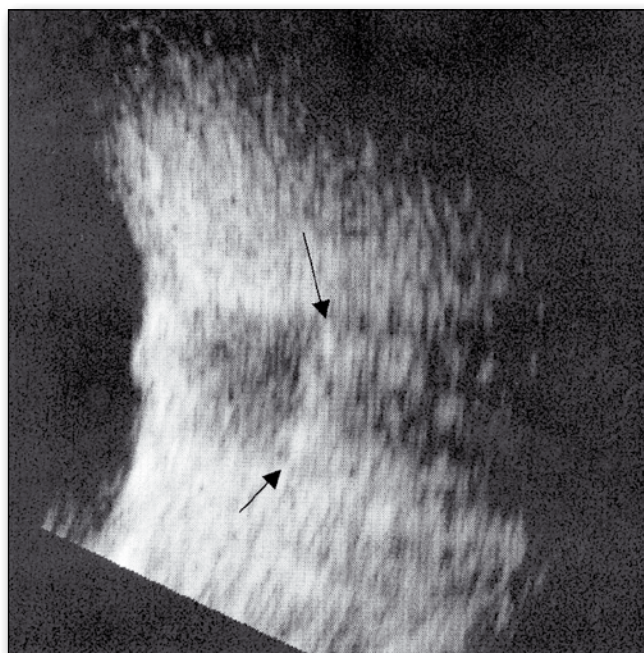
W rezonansie magnetycznym w obrazach T-1 zależnych, w sekwencji z supresją tłuszczu uwidoczono poszerzone obydwie nerwy wzrokowe, które uległy wzmocnieniu po podaniu kontrastu – gadoliny, bez cech penetracji do przestrzeni wewnątrzczaszkowej. W kilku fragmentach widoczny był objaw „szyn tramwajowych” (ryc. 5,6).

Na podstawie obrazu klinicznego oraz wyników przeprowadzonych badań obrazowych rozpoznano obustronny oponiak osłonek nerwu wzrokowego. Po roku stwierdzono postępujące zmiany w narządzie wzroku. W oku prawym z pełną ostrością



Ryc. 1. Obrzęk tarczy n. II oka prawego (po lewej stronie), blada uniesiona tarczy n. II oka lewego (po prawej stronie). Na dole: angiografia fluoresceinowa.

Fig. 1. On left hand side: right optic disc demonstrates edema. On right hand side: left optic disc atrophy. Down: fluorescein angiography.



Ryc. 2. USG oczodołu, prezentacja B, poszerzony nerw wzrokowy ze zwapnieniami (strzałki).

Fig. 2. Orbital USG B-mode; retrobulbar thickening optic nerve with calcifications (arrows).

wzroku do dali i bliży wystąpiły w polu widzenia paracentralne mroczki łukowate oraz poszerzenie plamy ślepej. Na dnie oka prawego pojawiło się zblednięcie obrzękniętej tarczy n. II. Oko lewe straciło poczucie światła, na dnie oka widoczny był błądy obrzęk tarczy n. II.

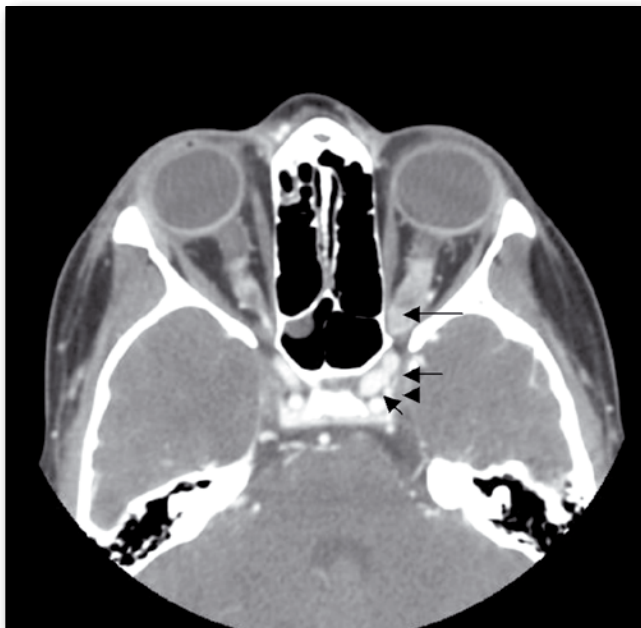
W badaniu MR uwidoczniła się wewnątrzczaszkowa inwazja guza po lewej stronie.

Pacjentka została zakwalifikowana w pierwszym etapie do leczenia neurochirurgicznego. Wykonano prawostronną boczną orbitotomię czołowo-oczodołową modo Pernecky (wg 5) w



Ryc. 3. TK, projekcja osiowa bez kontrastu, cewkowato pogrubiałe obydwie nn. II ze zwapnieniami, podejrzenie penetracji wewnątrzczaszkowej po lewej stronie (strzałka).

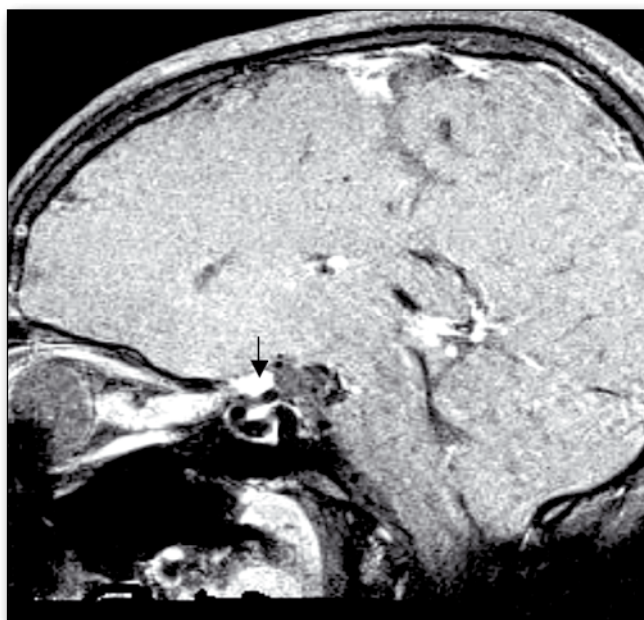
Fig. 3. Axial orbital CT scan, without contrast, tubular thickening of optic nerves with calcification with intracranial involvement (arrow).



Ryc. 4. TK, projekcja osiowa, wzmocnienie po podaniu kontrastu (strzałka), objaw „szyn tramwajowych”, penetracja wewnątrzczaszkowa po lewej stronie (strzałki).

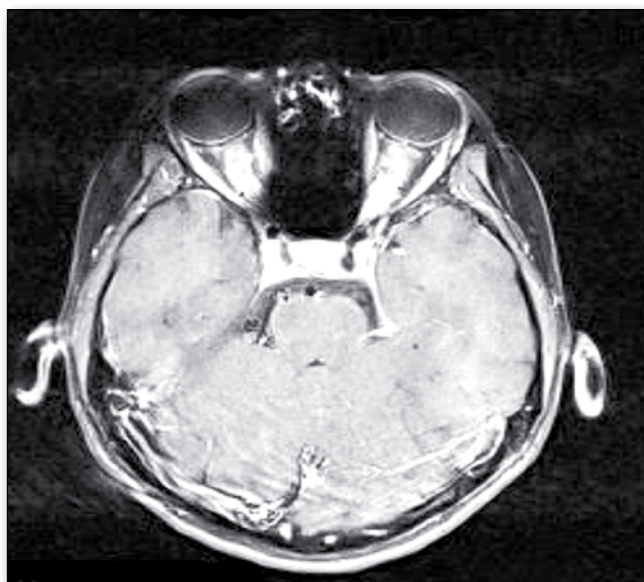
Fig. 4. Axial orbital CT scan, enhancement after contrast (arrow), “tram tracking” sign, intracranial involvement on the left (arrows).

celu usunięcia fragmentów skrzydła wielkiego kości klinowej po obu stronach. Uzyskano w ten sposób poszerzenie kostnego kanału n. II oka prawego w celu odbarczenia ucisku pogrubiałych nerwów (ryc. 7).



Ryc. 5. MR T1-zależne, projekcja strzałkowa z supresją tłuszczu, po podaniu kontrastu, pogrubiały n. II z penetracją do przestrzeni wewnątrzczaszkowej (strzałka).

Fig. 5. Sagittal MRI scan T1-weighted with contrast and fat suppression, showing the thickening tubular optic nerve with intracranial involvement (arrow).

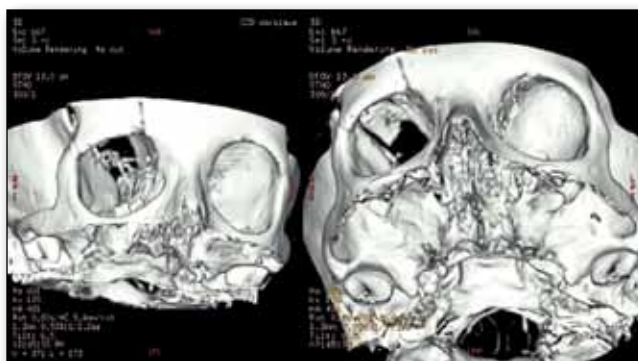


Ryc. 6. MR T1-zależne, projekcja osiowa z supresją tłuszczu. Wzmocnienie się cewkowato pogrubiałych nn. II po podaniu kontrastu.

Fig. 6. Axial T1-weighted MRI with gadolinium and fat suppression demonstrates bilateral enhancement thickening optic nerve.

W czasie zabiegu pobrano wycinek opony lewego nerwu wzrokowego do badania histopatologicznego. Wynik badania histopatologicznego: *meningioma psammomatousum* / potwierdził wcześniej postawione rozpoznanie ONSM.

Jako powikłanie przebiegu pooperacyjnego obserwowano u pacjentki całkowitą oślepnięcie prawego n. III, która powoli w ciągu paru miesięcy ustąpiła. W oku prawym utrzymała się pełna ostrość wzroku, natomiast wystąpiło zawężenie pola



Ryc. 7. TK ubytek kostny tylnej ściany oczodołu.
Fig. 7. CT imaging foramen in posterior wall of the orbit.

widzenia, zwłaszcza od dołu. Na dnie oka prawego stwierdzono postępujące blednięcie tarczy n. II ze zmniejszeniem cech obrzęku.

W drugim etapie leczenia pacjentka została poddana trójwymiarowej frakcjonowanej radioterapii w celu powstrzymania procesu rozrostowego.

Pacjentka pozostaje nadal pod stałą kontrolą okulistyczną i neurochirurgiczną.

Omówienie

ONSM rzadziej występuje u dzieci niż u dorosłych, ale przebieg kliniczny jest zwykle bardziej agresywny i z częstą penetracją do przestrzeni wewnątrzczaszkowej.

Trudności diagnostyczne polegają na różnicowaniu głównie z glejakami n. II. Diagnostyki różnicowej wymagają również sarkoidoza, chłoniak, hemangiopericytoma, oczodołowa schwannoma, demielinizacyjne zapalenia n. II, przerzuty nowotworowe (4).

Patognomoniczną cechą dla oponiaków jest obecność zwapnień w obrazie TK, które mogą być rozproszone lub dawać obraz „szyn tramwajowych”, tzn. cewkowatego wzmocnienia echogenego zwapnień w pochewkach n. II. Inną charakterystyczną cechą jest wzmocnienie się zmiany po podaniu kontrastu, czego nie stwierdza się w przypadku glejaka. Guzy różnią się także kształtem. Glejak ma wygląd wrzeciona lub jest skręcony, oponiak jest „cewkowaty” i uwięziony w pogrubiałych oponach jak w łubkach. Takie usztywnienie powoduje ograniczenie ruchomości gałek ocznych, największe podczas próby spojrzenia ku górze, może również być przyczyną двоjenia (1).

Ważnym badaniem diagnostycznym jest rezonans magnetyczny, który pozwala na lepszą ocenę penetracji zmiany rozrostowej do kanału n. II i do przestrzeni wewnątrzczaszkowej (4). Rokowanie w obu chorobach jest podobne.

Rozpoznanie powinno być postawione na podstawie obrazu i przebiegu klinicznego oraz badań obrazujących USG, TK, MRI. Biopsja może być myląca, gdyż hiperplazja oponowa jest podobna w przypadku glejaka i ONSM (4).

U dorosłych najczęściej stan kliniczny jest stabilny i nie wymaga leczenia. Jeżeli po 3-12 miesiącach obserwacji stwierdza się progresję zmian przy zachowanej zadowalającej ostrości wzroku, wówczas zalecane jest leczenie. Postępowaniem z wyboru jest trójwymiarowa stereotaktyczna frakcjonowana

radioterapia (3D SFR), która polega na stosowaniu odpowiednio dawkowanej i celowanej wiązki promieni na pochwęki n. II. Metodę ocenia się jako najbardziej skuteczną w zapobieganiu ślepotę z powodu postępującego przebiegu ONSM. Jest ona pozbawiona poważnych powikłań ze strony narządu wzroku i mózgu, jakie obserwuje się po zastosowaniu konwencjonalnej radioterapii (4,6).

W przypadku agresywnego przebiegu ONSM, spotykano częściej u dzieci niż u dorosłych, w pierwszym etapie wykonuje się operację neurochirurgiczną, która ma znaczenie paliatywne. W drugim etapie stosuje się radioterapię, której zadaniem jest zatrzymanie lub zahamowanie procesu rozrostowego. Opisywane są nawet przypadki poprawy ostrości wzroku (4).

Biopsja opony n. II oka widzącego jest niebezpieczna z powodu obfitego krwawienia oraz ryzyka utraty widzenia, poza tym jej wynik może być mylący ze względu na podobieństwo do glejaków (4).

W przypadku naszej pacjentki obraz i agresywny przebieg kliniczny skłoniły do zastosowania dwuetapowego leczenia: neurochirurgicznego z następową radioterapią. Wykonano również biopsję, której wynik potwierdził rozpoznanie postawione na podstawie badania klinicznego i obrazowego.

Pomimo powikłania w postaci ograniczenia pola widzenia w jedynym widzącym oku prawym, obserwuje się zmniejszenie obrzęku tarczy n. II oraz utrzymującą się pełną ostrość wzroku.

Nieleczony oponiak osłonek nerwu wzrokowego u dzieci często jest powodem ślepoty w wyniku postępującego przebiegu klinicznego.

Rokowanie u dzieci jest gorsze niż u dorosłych.

PIŚMIENNICTWO:

1. Taylor D.: *Paediatric Ophthalmology*. Blackwell Science Ltd., United Kingdom, Oxford, 1997, 329.
2. Ballantyne J., Hollman A.S., Hamilton M.S.: *Transorbital optic nerve sheath ultrasonography in normal children*. *Clinical Radiology*, 1999, 54, 740-742.
3. Saeed P., Rootman J., Nugent R.A.: *Optic nerve sheath meningiomas*. *Ophthalmology*, 2003, 110, 2019-2030.
4. Turbin R.E., Pokorny K.: *Diagnosis and treatment of orbital optic nerve sheath meningioma*. *Cancer Control*, 2004, 11, 334-341.
5. Reisch R., Perneczky A., Filippi R.: *Surgical technique of the supraorbital key-hole craniotomy*. *Surg. Neurol.*, 2003, 59, 223-227.
6. Pitz S., Becker G., Schifer U.: *Stereotactic fractionated irradiation of optic nerve sheath meningioma: a new treatment alternative*. *Brit. J. Ophthalmol.*, 2002, 86, 1265-1268.

Praca wpłynęła do Redakcji 25.05.2005 r. (761).
Zakwalifikowano do druku 24.04.2006 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

lek. med. Barbara Chipczyńska
Klinika Okulistyki Instytutu Pomnik
– Centrum Zdrowia Dziecka
al. Dzieci Polskich 20
04-736 Warszawa

**Redakcja kwartalnika medycznego OKULISTYKA
i czasopisma KONTAKTOLOGIA
i OPTYKA OKULISTYCZNA**

e-mail: ored@okulistyka.com.pl