

Gigantne selgroo kaelaosa neurofibroom. Haigusjuhu kirjeldus

Ando Vaher – TÜ Kliinikumi närvikliinik

Võtmesõnad: neurofibroom, kaela- ja õlavalu

Gigantne selgroo kaelaosa neurofibroom on harva esinev patoloogia. Haigel esinesid eelneva 5 aasta vältel kaela- ja õlavalu, mille põhjusi lähemalt ei uuritud. Umbes 3 aastat enne hospitaliseerimist süvenes aegamööda vasaku käe nõrkus ja käelihaste atroofia ning viimasel poolaastal ka jalgade nõrkus. Patsient nendele sümptomitele vajalikku tähelepanu ei pööranud, kuni kukkus, misjärel kujunes alumine parapleegia. Haige hospitaliseeriti ning uuringutel diagnoositi kaelalülisid destrueeriv ning seljaaju komprimeeriv gigantne atüüpiline pleksiformne neurofibroom.

HAIGUSJUHT

Kiirabi hospitaliseeris septembris 2007 erakorralise haigena 38aastase mehe jalalt kukkumise järel tekkinud alumise parapleegia ja käte sügava pareesi tõttu.

ANAMNEES

Umbes 5 aastat tagasi hakkas patsient tunda periooditi esinevat pinget ning valu vasaku õla ja kaela piirkonnas. Pearingi soovitusel tehti talle õlavõtmelise piirkonna massaaži keskmiselt 2 korral aastas, mis vaevusi leevendas.

Patsient elas küll alaliselt Eestis, kuid käis Soomes ehitustöödel. Umbes 3 aastat tagasi

tungiti talle tänaval kallale ja peksti. Selle järel oli vasak käsi nädala vältel nõrk, kuid pärast massaažiseansse taastus kahe kuu vältel käe jõud endise tasemeni. Diagnoosi täpsustavaid edasisi uuringuid ei tehtud.

Viimasel aastal enne hospitaliseerimist hakkas haige märkama vasaku käe lihaste kõhetumist. Omaksed märkasid, et patsient hoiab pead sundasendis pööratuna paremale, sest nii polevat tema sõnade järgi kaelavalu. Korduvalt sai haige massaažiseansse. Käe nõrkuse tõttu viidi patsient kergemale tööle. 2007. a kevadest kujunes eelnevale lisaks jalgade nõrkus, mistõttu haige ei saanud pikemat maad kõndida. Umbes 1 kuu enne hospitaliseerimist pöördus haige Soomes töötervishoiuarsti poole. Siis olvat tehtud röntgeniülesvõtted kopsust ja selgroo kaelaosast. Patsient pandi Oulu Ülikooli kliiniku hospitaliseerimisjärjekorda 18. septembriks 2007.

Nädal enne hospitaliseerimise tähtaega kodus viibides kukkus haige pimedas toas kõndides omalt jalalt seljale, lüües kaela vasutu lauaserva. Kohe muutusid jalad liikumatuks ja käed väga nõrgaks. Omaksed kutsusid kiirabi ning patsient hospitaliseeriti.

OBJEKTIIVNE LEID HOSPITALISEERIMISEL

Haige oli teadvusel, adekvaatselt kontaktne, kraniaalnärvidest põhjustatud patoloogilist leidu ei ilmnenu. Tundlikkushäiretest ilmes anesteesia rinnanibudest allapoole, kätel esines hüpesteesia, mis oli enam väljendunud vasemal. Jalad olid pleegilised – haige ei suutnud neid liigutada. Kätes olid küünarliigestest sirutus- ja painutusjõud vähe-

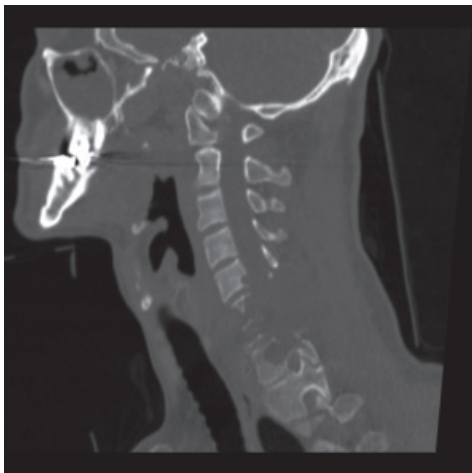


Foto 1. Sagitaalsel kompuutertomograafia ülevõttel näha lülide destruktsioon C₆, C₇ ja Th₁, Th₂ piirkonnas.

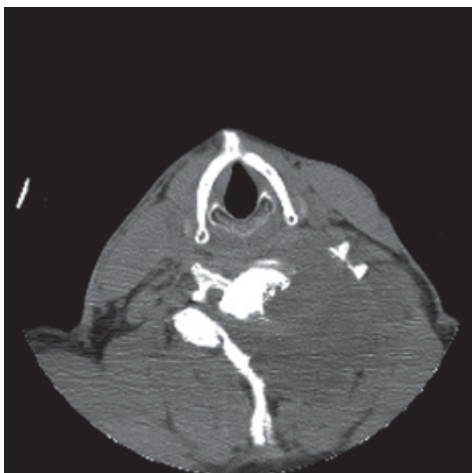


Foto 2. Aksiaalsel kompuutertomograafia ülevõttel näha tumori levik külgmiste, eesmistest ja tagumistest kaelalihaste vahele.

nenud (hinne vastavalt 3 ja 4 palli). Vasakut labakätt ta rusikasse ei suutnud pigistada, paremal oli pigistusjõud oluliselt vähenenud: hindele 3. Refleksid kätel olid ülielavad, jalgadel need puudusid. Palpatoorselt oli vasakul supraklavikulaarses piirkonnas palpeeritav tihke moodustus.

VISUALISEERIMISUURINGUD

Kompuutertomograafilisel (KT) uuringul ilmses selgroolülide destruktsioon C₅–Th₂ kõrgusel enam vasakul pool. Paravertebral-

selt oli täheldatav tuumorimass, mis ulatus samal kõrgusel kaelalihaste vahele (vt foto 1, 2). Magnetotomograafilisel (MRT) uuringul (vt foto 3–5) tulid eelnevalt kirjeldatud muutused selgemini esile: tegu oli tumoroose protsessiga, mis destrueeris C₅–Th₂ lülisid, ulatus spinaalkanalisse, põhjustades seljaaju kompressiooni ja turse, ning levis paravertebraalselt kaelalihaste vahele, kasvades neist ka läbi.

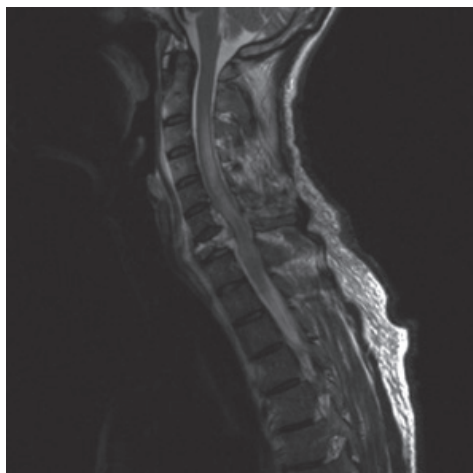


Foto 3. MRT sagitaalsel pildil näha seljaaju eesmine kompressioon C₇-lüli kõrgusel ja seljaaju turse kuni C₂ kõrguseni. Samuti nähtav tagumiste kaelalihaste läbikasv tuumorist.

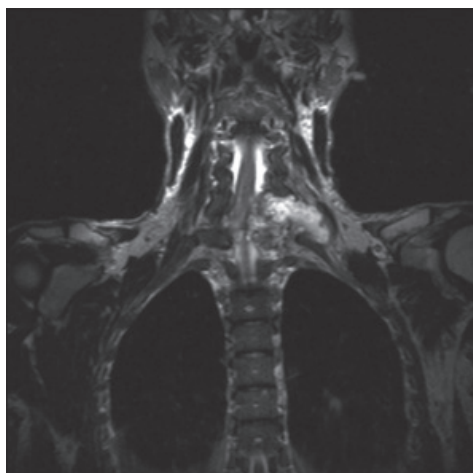


Foto 4. MRT AP-ülevõttel näha hüperintensiivne tuumor, mis destrueeriva kasvuga ja ulatub osaliselt ka spinaalkanalisse.

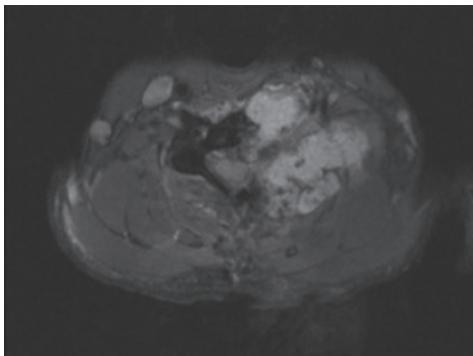


Foto 5. Aksiaalsel MRT-ülesvõttel hüperintensiivne tuumor, mis dislotseerib normaalseid kudesid ning on osaliselt ka destruereiva kasvuga, ulatudes vasakult spinaalkanalisse.

Visualiseerimisuuringute alusel võis oletada, et tegemist võib olla neurofibroomi, lümfoomi, kordoomi, kondrosarkoomi või ka metastaasiga.

Hospitaliseerimise päeval tehti seljaaju dekomprimeerimiseks erakorraline operatsioon: laminaktoomia C₅-Th₁ kõrgusel. Tuumor õnnestus spinaalkanalist ja parevertebraalsetest kudedest osaliselt eemaldada.

Operatsiooni järel ordineeriti haigele suu kaudu prednisolooni 50 mg päevas. Kohe pärast operatsiooni taandusid valud kaelast ja õlavöötimest ning 10. operatsioonijärgsel päeval tekkisid jalgades düsesteetilised aistingud ja spinaalse automatismi nähud. Käte parees ja jalgade pleegia jäid püsima ning haige suunati taastusravile.

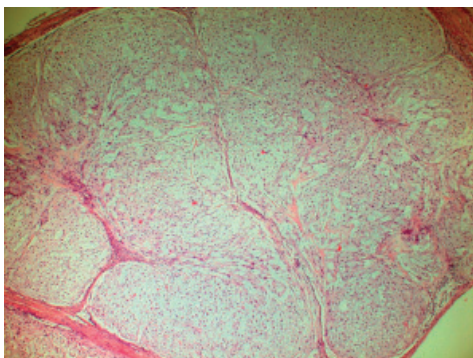


Foto 6. Pleksiformse ehitusega rohke limase stroomaga käävrakuline kasvaja (värving hematoksüliin-eosiiniga, suurendus 40 korda).

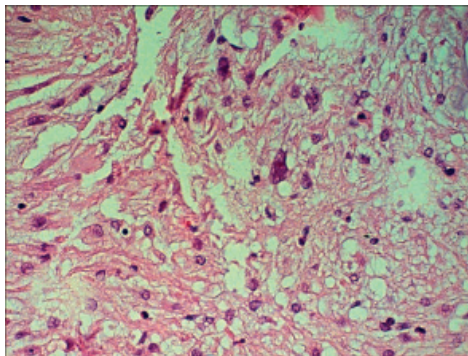


Foto 7. Monomorfseid paiguti mõõduka pleoformismiga kasvajakarakud (värving hematoksüliin-eosiiniga, suurendus 400 korda).

HISTOLOOGILINE UURING

Ilmnes valkjas-roosakate limase löikepinna koetükkides pleksiformse ehitusega kasvaja, mis koosnes käävjatest, ümarovaalsetest ning kohati tähtja kujuga hõredalt paiknevatest rakkudest, mille vahel tuli esile rohke mutsinoosne strooma (vt foto 6). Kasvajakarakud olid kohati monomorfseid, paiguti mõõduka pleomorfismiga (vt foto 7), monomorfsete ümarovaalsete rakkude vahel olid üksikud pleomorfseid rakud, mitoose ning nekrootilisi alasid esile ei tulnud. Immuunhistokeemiliselt värvus kasvajaline kude

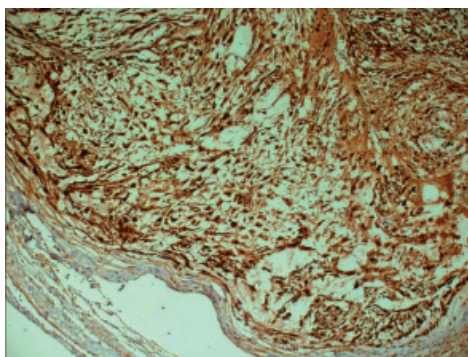


Foto 8. Kasvajaline kude värvub difuusselt markeriga S-100 (suurendus 100 korda).

difuusselt markeriga S-100 (neuraalsete, kondroidsete jm mesenhümaalset päritolu kudede marker) positiivselt (vt foto 8); esines kasvajakarakude tsütoplasma ja tuumade

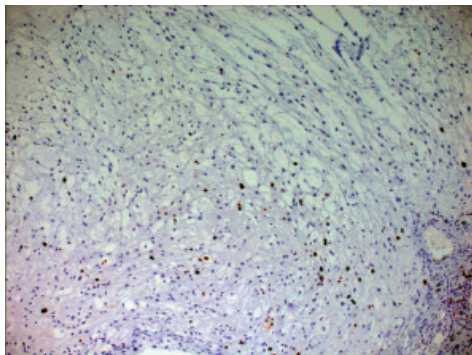


Foto 9. Kasvajarakkude proliferatiivne aktiivsus markeriga K-67 maksimaalselt kuni 10%.

positiivne värvumine. Kasvajarakkude proliferatiivne aktiivsus markeriga Ki-67 oli maksimaalselt kuni 10% (vt foto 9).

Järeldus: histoloogilise ja makroskoopilise leiu alusel olemasolevas materjalis tegemist perifeerse närvikoekasvaja, **atüüpilise pleksiformse neurofibroomiga**.

ARUTELU

Närvi tüpe lähtega tuumorid (neurofibroomid) on sagedasemad intraspinaalsed kasvaja-d. Enamuse – 90% – intraduraalsetest ekstramodulaarsetest tuumoritest moodustavad meningeoomid või neurofibroomid (1, 2). Neurofibroomid arenevad Schwanni rakkudest ja fibroplastidest, sagedamini dorsaalse närvijuure piirkonnas.

Neurofibroomid võivad paikneda seljaaju kõigis piirkondades, sagedamini selle torokaalosas. Need kasvaja-d võivad olla multiipelsed, samuti esineda ka süsteemse neurofibrometooosi avaldusvormina. Neurofibroomid on healoomulised aeglaselt arenevad kasvaja-d, õigeaegse diagnoosimise korral on nad operatsioonil kergesti eemaldatavad ja haiguse prognoos on enamasti hea.

Tuumorid võivad paikneda selgrookanalisis ekstra- või intraduraalselt, kasvada lülivahemulku ja ka sealt väljapoole paravertebraalselt (liivakella tüüpi tuumor), harva tuleb ette gigantseid neurofibroome, mis kasvavad paravertebraalsetes müofastsiaalsetes kudedesse (3). Kirjeldatud juhul oli

tegu gigantse tuumoriga, mis kasvas ka spinaalkanalist väljapoole, destrueerides tuumori survest selgroolülid.

Gigantseid neurofibroome on kirjanduses kirjeldatud üksikutel juhtudel. Näiteks võib tuua 1992. a Egelhoffi ja kaasautorite kirjeldatud gigantse neurofibroomi selgroo nimmeosas (4) ning 2003. a Gargi ja kaastöötajate kirjeldatud kaelaosa neurofibroomi, mis ulatus kuklaluust C₆-lülini (5).

Gigantsete tuumorite radikaalne eemaldamine ei ole enamasti võimalik (6). Ka kirjeldatud juhul oli tuumor levinud ulatuslikult kaelapiirkonda, ümbritsedes aju magistraalveresooni. Samuti olid destrueeritud 4 kaelalüli ning operatsiooniga oleks olnud võimatu tagada selgroo kaelaosa vajalikku stabiilsust. Seetõttu piirdus operatiivne vahelesegamine seljaaju dekompressiooniga. Kuigi meie kirjeldatud juhul oli tuumorist põhjustatud seljaaju kompressioon suhteliselt tagasihoidlik, oli kujunenud ulatuslik seljaaju turse, mille põhjuseks võis olla nii kasvaja tekitatud pikaegne seljaaju kompressioon kui ka kukkumisel tekkinud seljaaju kontusioon. See seletab operatsiooni vähest mõju paraparaasi taandumisele. Ka keemia- või kiiritusravi ei oleks olnud kirjeldatud puhul tulemuslik kasvaja vähese mitootilise aktiivsuse tõttu.

Siiski väärib see haiguslugu kirjeldamist ja arstidele tutvustamist. Eelkõige tahaks juhtida tähelepanu sellele, et kaela- ja õla-piirkonna valu korral, mis esineb noorel inimesel püsivalt, on hädavajalik põhjalikum uurimine ja seisundi dünaamiline jälgimine. Need vaevused esinevad väga paljudel juhtudel ning on enamasti seotud ülepinge või selgroo kaelaosa degeneratiivsete muutustega. Ehkki harvemini, on siiski võimalik, et vaevuste põhjus võib olla kasvaja spinaalkanalisis, aga ka näiteks süsteemised verehaigused, mis destrueerivad selgroolülisid, paha-loomulise kasvaja metastaas või spondüliit.

Kirjeldatud juhtumil ei pööranud haige ka ise piisavalt tähelepanu oma tervisele ega otsinud aktiivselt abi.

Märkimist väärib ka see, et tavalised röntgeniülesvõtted selgroost ei pruugi, eriti

haiguse algaasis, patoloogilisi muutusi esile tuua ja need ilmnevad MRT- või KT-uurin-gul. See kinnitab veel kord haige seisundi

dünaamilise jälgimise ja korduvate uuringu-te vajadust.

Ando.Vaher@kliinikum.ee

KIRJANDUS

1. Mortelø B, Lemmerling M, Mortelø K, et al. Cervical shondroma with vertebral artery encasement mimicking neurofibroma; MRI findings *Eur Radiol* 2000;10:967–9.
2. Tsui EYK, Peh WCG, Hoo MM. Clinics in diagnostic imaging. *Singapore Med J* 2002;43:433–8.
3. Sridhar K, Ramamurthi R, Vasudevan MC, et al. Gigant invasive spinal schwannomas: definition and surgical management. *India J Neurosurg (spinal 2)* 2001;94:210–15.
4. Egelhoff JC, Bates DJ, Ross JS, et al. Spinal MRI findings in neurofibromatosis types 1 and 2. *Am J Neuroradiol* 1992;13:1071–7.
5. Garg S, Hosalkar H, Dormans JP. Quadriplegia in a 10 year-old body due to multiple cervical neurofibromas. *Spine*. 2003;28:E339–43.
6. Thakkar SD, Feigen U, Mautner VF. Spinal tumours in neurofibromatosis type 1: an MR study of frequency, multiplicity and variety. *Neuroradiol* 1999;41:625–9.

SUMMARY

Cervical giant neurofibroma. Case report

A 38-year-old man with tetraplegia was admitted as an emergency patient after he had tripped and fallen.

HISTORY. During the last 5 years the patient experienced pain and severe stiffness in the region of the neck and left shoulder, which was relieved with physiotherapy. In the past year he suffered weakness of the left hand and hand muscle atrophy. During the last six months these complaints were accompanied with weakness of the legs as a consequence of which he was unable to work. Until this time he had not presented to the doctor.

On admission he had total paraplegia of the legs and distally progressive paresis of both hands.

CT AND MRI INVESTIGATION demonstrated destruction of the C5, C6, C7 and Th1, Th2 vertebrae due to tumour. The intraspinal part of the tumour compressed the spinal cord and an extensive spinal cord oedema was visible on MRI.

On the day of admission in emergency C5–Th1 laminectomy and a decompression of the spinal cord were performed. It was impossible to radically remove the paraver-

tebral part of the tumour owing to its extensive penetration into the paravertebral tissue.

HISTOLOGICAL ANALYSIS demonstrated atypical plexiform neurofibroma with low mitotic activity.

Neurological status remained unchanged after the operation.

COMMENT Giant neurofibromas in the region of the spine are relatively rare. In the present case the patient did not pay adequate attention to the gradually increasing weakness of his hand and legs and did not seek medical aid until tetraplegia had developed.

Many patients complain of neck and shoulder pain which is usually caused by degenerative processes in the spine or overstrain.

In some cases severe medical conditions – primary or metastatic tumours, or various haematological diseases or inflammation – may cause similar signs. Younger persons with permanent pain in the region of the spine, in particular, need careful medical examination including X-ray, and CT and MRI investigations in order to timely detect these conditions.