

POZDNÍ VÝSKYT NAZÁLNÍ GLIOVÉ HETEROTOPIE SPOJENÝ SE SPONTÁNNÍM VÝTOKEM MOZKOMÍŠNÍHO MOKU – KAZUISTIKA

M. Kracík¹, Z. Kinkor²

¹ Oblastní nemocnice Jičín a.s., oddělení ORL, chirurgie hlavy a krku, Jičín

² Bioptická s.r.o., histologická laboratoř, Plzeň

Literární přehled

Nazální gliální heterotopie je vrozené onemocnění s časnou manifestací (90% je diagnostikováno do dvou let věku). Původní synonymum "nazální gliom" se v současné době nepoužívá, nejedná se o nádorové onemocnění. Jde o patologickou přítomnost nefunkční centrální nervové tkáně mimo přirozenou lokalitu s přibližným výskytem 1/4000 porodů bez vazby na pohlaví a rodinný výskyt. Pouze v 30% je heterotopická tkáň nalezena intranazálně, 60% extranazálně (VDN, podkoží, očné, hltan...) a 10% v obou lokalizacích. 30% hltanové heterotopní tkáně CNS je spojeno s vývojovými vadami (rozštěpy patra, atrézie choan).

Klinicky

Vrozená vada se manifestuje jako polypoidně uspořádaná, měkká, šedá nepulzující tkáň výše uvedených lokalit. V oblasti paranasálních dutin může být bez příznaků. Při obtížích však věrně imituje obraz chronického hypertrofického zánětu s typickým CT obrazem.

Histologicky

V mikroskopickém obraze nacházíme neopouzdřelou nervovou tkáň s převahou gliálních struktur bez mitóz. Neurony jsou přítomny v minimálním počtu či nejsou nalezeny vůbec. Typická je přítomnost GFAP (glial fibrillary acidic protein) při imunohistologickém vyšetření vzorků.

Diferenciální diagnóza

- Meningoencefalokéla s typickým CT či MRI nálezem výhřezu mening s neurální tkání. Histolog nachází normální mozkovou tkáň, mozkové obaly. Druhotně může dojít k oddělení od centrálních struktur, přetrvává však zachování struktur mening.
- Nosní zánětlivé polypy jsou verifikovány typickým mikroskopickým obrazem, makroskopicky jsou od gliové tkáně neodlišitelné a jak v endoskopickém pohledu, tak v CT zobrazení.
- Teratom histolog odliší typickou mikroskopií.
- Nádory (Neurofibrom, neuroblastom....) s různými strukturami mikroskopických obrazů.

Terapie

Metodou volby je chirurgické odstranění při zvážení prospěchu a rizik pro zdraví pacienta.

Vlastní kazuistika

KA (*1951)♀

7/2010 direktní laryngoskopie s odstraněním polypů obou hlasových řas. *Histologie: Částice o průměru asi 5-6 mm charakteru zpěváckého uzlíku s myxoidním prosáknutím stromatu, místy přecházejících ve fibrinoidní prosáknutí, ložiskově je stroma výrazně edematozně prosáklé, dysplastické změny neprokazujeme.*

5/2011 prodělala listeriovou meningoencefalitis bez neurologického deficitu. CT VDN: *Oboustranná sfenoidální a pravostranná ethmoidální sinusitis. Vícečetné skleroticky lemované defekty spíše benigního vzhledu v bazi lební v oblasti střední jámy bilat.*

11/2011 přichází na ORL ambulanci s vodnatou rýmou vpravo. CT VDN: *Téměř kompletní obturace obou sfenoidálních dutin, vpravo je Odoniho sklípek, jehož laterální stěna je nedokonale diferencovatelná oproti defektu ve struktuře kostěnné spodiny P střední jámy, který je na ploše 17 x 14 mm. Předpokládaná komunikace s nitrolebím má průsvit 5 mm. Hladina sekretu v P frontální dutině.*

10/2012 Po aplikaci 5% fluoresceinu intrathékálně v narkose otevřeny ethmoidální sklepy vpravo vyplněné polypy. Po snesení přední stěny klínové dutiny vybaven cystický křehký útvar zjevně vylněný fluoresceinem obarveným likvorem. V další fázi nalzáme při stropu a laterálně dvě komunikace s nitrolebním prostorem s patrným výtokem obarveného likvoru. Provedena plombáž a plastika fascií. K zajištění byla celá dutina vyplněna tukem. Poslední komunikace nalezená ve stropu ethmoidů vpravo též ošetřena plastikou. V závěru operace endoskopie celého prostoru bez nálezu fluoresceinem obarveného likvoru.

Histologie cystický útvaru klínové dutiny vpravo: Fragmenty tvořené respirační sliznicí překrývající polypózně utvářené struktury fibrovaskulárního stromatu s přítomností GFAP pozitivních buněk astrocytárního gliálního charakteru, které jsou zastíženy ve směsi s buňkami neuronálního vzhledu s axonálními výběžky a pozitivitou v imunohistochemickém průkazu neurofilament a synaptofysinu. Dále jsou přítomny nepravidelně kolabované proužky vzhledu hyalinizované arachnoidey.

Polypy čichových sklípků vpravo: Fragmenty rovněž tvořené respirační sliznicí kryjící polypózně utvářené neurogliální struktury obdobného vzhledu jako jsou přítomny v materiálu výše popsané lokality č.1. Struktury arachnoidálního vzhledu chybí.

Po operaci stav komplikován toxickým působením intrathékálně podaném fluoresceinu - došlo k progresi jednostranné percepční vady sluchu. Sluchová vada nereagovala na léčbu. Po 2 týdnech odstraněna tamponáda bez příznaků výtoku likvoru do současné doby. Jiné obtíže v pooperačním období mimo přechodné bolesti hlavy jsme nezaznamenali.

Závěr

Na základě histologického vyšetření jsme nález uzavřeli ve shodě s patologií jako nazální gliální heterotopii. Diferenciální diagnóza meningoencefalokély byla opuštěna vzhledem k minimální přítomnosti neuronů, struktur mozkových obalů a zdvojené lokalitě nálezu heterotopní tkáně. Meningoencefalitida degradovala části skeletální struktury rhinobáze s následnou likvoreou, která byla indikací k endoskopické intervenci. Jde o raritní nález vzhledem k pozdní prevalenci vrozeného stavu spojeného s výtokem mozkomíšního moku.

