

137 Možnosti neuroendoskopie v komplexní terapii kraniopharyngeomů.Novák Z.¹, Chrastina J.¹, Feitová V.², Lžičařová E.³, Říha I.^{1,4}

1) Neurochirurgická klinika LF MU, FN u sv. Anny v Brně, Pekařská 53, Brno

2) Klinika zobrazovacích metod LF MU, FN u sv. Anny v Brně, Pekařská 53, Brno

3) Oddělení patologické anatomie MOÚ, Žlutý kopec, Brno

4) Ústav biomedicínského inženýrství, FEKT VUT, Purkyňova 118, Brno

Klíčová slova: Kraniopharyngeom, Neuroendoskopie.**Úvod**

Kraniopharyngeomy jsou dysontogenetické tumory s potenciálně maligním biologickým chováním. Vycházejí ze zbytků ductus craniopharyngicus a involující Rathkeho výchlípký. U většiny nemocných se proto tyto léze nacházejí v blízkosti sellární oblasti a spodiny III. komory. Limity chirurgického radikálního přístupu jsou především invazivní růst vůči hypothalamickým strukturám a hypofýze s její stopkou, dále pak těsný vztah k arteriálním a nervovým strukturám na bazi lební. Minimálně invazivní šetrný neuroendoskopický přístup představuje metodu volby především u cystických lézí a tumorů s blokadou mokových cest [1].

Soubor nemocných a metodika

Z celkem 500 neuroendoskopických operací, provedených na Neurochirurgické klinice LF MU FN u sv. Anny, bylo celkem 5 výkonů provedených u nemocných s kraniopharyngeomem. Jednalo se o 3 muže (21–63 let) a 2 ženy (19 a 81 let). U 4 nemocných tumor postihoval oblast okolí 3. komory a její spodiny, u jednoho nemocného vyšší věkové skupiny po opakovaných operačních výkonech pro tumor v oblasti suprasellární na jiném pracovišti byl diagnostikován ektopický kraniopharyngeom v oblasti zadní jámy. Obě ženy byly akutně operovány po nejnútnejší přípravě pro život ohrožující příznaky nitrolební hypertenze. Hypothalamický syndrom a známky komprese capsula interna byly dominujícími příznaky u 2 mužů. U nemocného s ektopickým kraniopharyngeomem zadní jámy lební (13 let po opakovaných operacích pro primární supraselární proces na jiném pracovišti) vedly k diagnóze mozečkové a kmenové příznaky při kompresi cystickým tumorem. U dalších 2 nemocných (muži 60 a 45 let) s indikovaných k neuroendoskopické operaci pro předpokládaný supraselární kraniopharyngeom, až operační obraz a histologický nález prokázaly cystu Rathkeho výchlípký.

Výsledky

Nemocní bylo ošetřeno technikou navigované neuroendoskopie s využitím stereotaktického rámu (MRI kompatibilní rám Leiberger se systémem Zamorano Dujovny, nebo neuronavigace Brain Lab Vector Vision Sky). Klíčovými kroky operace byly fenestrace cysty, maximální bezpečná resekce stěny cysty s respektováním vitálních struktur, zmenšení solidní porce tumoru a zajištění volného toku moku endoskopickou ventrikulostomií III. komory, plastikou mokovodu nebo septostomií jsou klíčové kroky operačního výkonu. Klinický výsledek byl velmi dobrý u 3 nemocných, včetně nemocného s ektopickým tumorem v oblasti zadní jámy lební a mladé nemocné s nutností intubace a řízeného dýchání pro dekompenzovanou nitrolební hypertenzi. Nemocná vyšší věkové kategorie se zlepšila z iniciálního velmi těžkého postižení do stavu, kdy byla schopna samostatné chůze po oddělení a sebeobsluhy. Závažný klinický stav nemocného s převážně solidním tumorem infiltrujícím hypothalamické struktury postupně progredoval i přes opakované operační revize. V literatuře ojedinělý kontralaterální neuroendoskopický přístup přes cisternu magnu vedl k velmi dobrému klinickému výsledku u rizikového nemocného po opakovaných revizích pro supraselární tumor s reziduální kmenovou lézí. U obou nemocných s cystou Rathkeho výchlípký bylo dosaženo velmi dobrého klinického i zobrazovacího výsledku.

Po provedeném neuroendoskopickém výkonu byli nemocní s kraniopharyngeomem i cystou Rathkeho výchlípký konzultováni v rámci interdisciplinární onkologické komise FN u sv. Anny a bylo rozhodnuto o dalším léčebném postupu – radioterapii, radiochirurgickém ošetření solidního residua nebo konzervativní terapii a dalším sledování nemocných. U nemocných s cystou Rathkeho výchlípký onkologická terapie nebyla indikována a oba nemocní jsou sledováni bez známek residua cysty. Lokální chemoterapii Bleomycinem jsme nepoužili u žádného z nemocných pro možnost toxického postižení při průniku cytostatika subarachnoidálně.

Diskuse

Z hlediska vzniku kraniopharyngeomů jsou akceptovány teorie dysontogenetická (tumor vychází ze zbytků ductus craniopharyngicus) a dysplastická teorie (původ v dlaždicových buňkách pars tuberalis hypofýzy). Biologicky významný je histologický typ nádoru, kdy rozlišujeme kraniopharyngeom papilární (původ ze základu sliznice dutiny ústní) a adamantinozní (vychází z primordiální zubní tkáně), biologicky méně příznivé [2].

Na rozdíl od kraniopharyngeomu cysta Rathkeho výchlípký vychází z pars intermedia hypofýzy. Histologické vyšetření prokazuje u kraniopharyngeomu výstelku vícevrstevnatým dlaždicovým epitelem, u cysty Rathkeho výchlípký je výstelkou jedno-

vrstevný kubický epitel. Odlišný je i obsah nádorové cysty – srovnání s motorovým olejem u cysty Rathkeho výchlípký nacházíme u kraniopharyngeomu cholesterolinové krystaly [3].

Limitaci neurochirurgické operační terapie kraniopharyngeomu představuje jejich těsný vztah k vitálním neurovaskulárním strukturám. O možnosti totální resekce kraniopharyngeomu se zmiňuje například Matson ve sdělení z r. 1960 publikovaném v *Annals of Surgery* [4]. Podíl nemocných s provedenou totální resekci dosahuje 90 % v práci muže 2. poloviny 20. století v neurochirurgii – Mahmuta Gazi Yasargila [5], z dalších sdělení lze zdůraznit vynikající výsledky prezentované Caldarellim – 76,8 % [6]. Významná je i práce prof. Štěňa [7] rozebírající možnosti různých mikrochirurgických přístupů ke kraniopharyngiomu z hlediska jeho mikroanatomických vztahů – především spodině 3. komory I přes tyto dosažené výsledky zůstávají nemocní, kdy je radikální resekce nemožná, nebo je jí dosaženo za cenu neakceptovatelné morbiditativy a neuroendoskopická terapie je součástí multimodalitního přístupu k terapii.

Pro přístup k tumoru využívá neuroendoskopie přirozených mokových prostorů komorového systému, méně často cisternálních prostorů, které jsou spíše doménou mikrochirurgie nebo neuroendoskopicky asistované mikrochirurgie. Navíc navigovaná neuroendoskopie umožňuje nejen přímý výkon na tumoru, ale důležitá je i možnost obnovení pasáže moku. Předoperační navigace umožní detailní analýzu a operační plánování nejen z hlediska optimalizace operační trajektorie ale z hlediska ozřejnění právě již opakovaně zmiňovaných vztahů k neurovaskulárním strukturám. U solidních tumorů zvláště jsou-li kalcifikovány, jsou možnosti neuroendoskopie omezeny na biopsii a bypass mokové cirkulace.

Cinalli [8] zdůrazňuje univerzálnost použití neuroendoskopie u para a intraventrikulárních tumorů na základě zkušeností s neuroendoskopickou terapií u pediatrických nemocných. Na základě rozsahu provedeného výkonu (marsupializace cysty nebo totální resekce nádoru) se rozhoduje o dalších léčebných možnostech – mikrochirurgická operace, radiochirurgie nebo intrakavitární aplikace léku (Bleomycin). Pomocí flexibilní endoskopie řeší jak primární, tak recidivující cystické kraniopharyngeomy Delitala [9]. Z technického hlediska je nepohybně zajímavé využití laseru k endoskopické fenestraci cysty, zmiňované Abdullahem a Caemaertem [10]. Kombinaci různých možných modalit minimálně invazivního ošetření kraniopharyngeomů prezentuje Barajas [11] po místním ošetření následuje dořešení radiochirurgické. Nicolato [12] v léčbě recidivujících cystických kraniopharyngeomů kombinuje neuroendoskopii následovanou lokálním podáním bleomycinu a využitím stereotaktické radiochirurgie.

Pokud se týče ektopických kraniopharyngeomů, ve většině případů se jedná o šíření primárního supraselárního tumoru. U některých nemocných může být ektopický kraniopharyngeom částí širšího genetického postižení, jako je tomu například u Gardnerova syndromu [13].

V případě ektopického kraniopharyngeomu u našeho nemocného považujeme za příčinu rozsev nádorových buněk v průběhu operačního přístupu a migrací tumorosních buněk v subarachnoidálních prostorech nebo Virchow Robinových prostorech [14]. Tento předpokládaný mechanismus je podporován nálezy diseminace tumorosních buněk podél shuntů, vnitřních drenáží a kraniotomií. I toto podporuje minimálně invazivní neuroendoskopické řešení blokády mokových cest jako způsob zabránění diseminace tumoru podél zavedených drenážních systémů [15].

Podobně příznivé zkušenosti s neuroendoskopickou terapií cyst Rathkeho výchlípký transventrikulárním neuroendoskopickým přístupem prezentuje i Nakahara [16]. Autory byla kazuistika nemocného s neuroendoskopicky řešenou cystou Rathkeho výchlípký transventrikulárním přístupem prezentovaná na Pracovních dnech České neurochirurgické společnosti v Opočnu r. 2002 [17].

Závěry

Z biologické povahy kraniopharyngeomu vyplývají faktory, které omezují radikalitu chirurgické resekce tumoru. Neuroendoskopická operace jako součást konceptu minimálně invazivní neurochirurgie umožňuje jak přímý výkon na tumoru, tak i uvolnění mokových cest. Důležitá je i histologická verifikace patologického procesu pro další rozhodnutí o komplexní terapii tumoru.

Literatura

1. Novák Z, Chrástina J, Říha I. Atlas of neuroendoscopic surgery. Praha Maxdorf Jesenius 2007.
2. Novák Z., Chrástina J., Feitová V., Říha I. Neuroendoscopic treatment of craniopharyngiomas. Neuroendoscopy 2007 (Book of Abstracts), Paris – Versailles 9-12 May 2007, p.70.
3. Greenberg, MS. Handbook of neurosurgery. 4-th ed. Lakeland, Fla:Greenberg Graphics,1997.
4. Matson DD, Crigler JF. Radical treatment of Craniopharyngioma. Ann Surg 1960; 152: 699-703.
5. Yasargil MG, Curcic M, Kis M, Siegenthaler G. Total removal of craniopharyngioma and long term results in 144 patients. J Neurosurg 1990; 73:3-11.
6. Caldarelli M, Massimi L, Tamburrini G, Cappa M, DiRocco C. Long term results of the surgical treatment of craniopharyngioma. Childs Nerv Syst 2005; 21:747-757.
7. Štěňo J., Maláček M, Bízík I. Tumor – third ventricular relationship in supradiaphragmatic craniopharyngiomas: correlation of morphological magnetic resonance imaging and intraoperative findings. Neurosurgery 2004; 54:1051-60.

8. Cinalli G, Spennato P, Cianciulli E, Fiorillo A, di Maio S, Maggi G. The role of transventricular neuroendoscopy in the management of craniopharyngiomas: three patients reports and review of the literature. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2006; 19(Suppl.1):341-354.
9. Delitala A, Brunovi A, Chiapetta F. Purely neuroendoscopic transventricular management of cystic craniopharyngiomas. *Childs Nerv Syst* 2004; 20:858 – 62.
10. Abdullah J, Caemaert J. Endoscopic management of craniopharyngiomas: a review of 3 cases. *Minim Invasive Neurosurg* 1995; 38:79-84.
11. Barajas MA, Ramírez – Guzmán G, Rodríguez – Vázquez C, Toledo – Buenrostro V, Vélasquez – Santana H, Valle del Nobles R, Cuevas – Solórzano, Rodríguez – Hernández G. Multimodal management of craniopharyngiomas : neuroendoscopy, microsurgery and radiosurgery. *J Neurosurg* 2002; 97 (5 Suppl):607-9.
12. Nicolato A, Foroni R, Rosta L, Gerosa M, Bricolo A. Multimodality stereotactic approach to the treatment of cystic craniopharyngiomas. *Minim Invasive Neurosurgery* 2004; 47:32 – 40
13. Link MJ, Driscoll CL, Giannini C : Isolated, giant cerebellopontine angle craniopharyngioma in a patient with Gardner syndrome: case report. *Neurosurgery* 2002; 51:221-5.
14. Tomita S, Mendoza ND, Symon L: Recurrent craniopharyngioma in the posterior fossa. *Br J Neurosurg* 1992; 6:587 – 90.
15. Ishii K, Sugita K, Kobayashi H, Kamida T, Fujiki M, Izumi T, Mori T : Intracranial ectopic recurrence of craniopharyngioma after Ommaya reservoir implantation. *Pediatr Neurosurg* 2004; 40:230-5.
16. Nakahara Y, Koga H, Maeda K, Takagi M, Tabuchi K. Neuroendoscopic transventricular surgery for suprasellar cystic mass such as cystic craniopharyngioma and Rathke cleft cyst. *Neurol Med Chir* 2004; 44:408-413.
17. Novák Z, Krupa P, Chrastina J, Lžičarová E, Říha I. Suprasellární expanze zasahující do třetí komory a jejich endoskopické řešení. Sjezd České a Slovenské neurochirurgické společnosti s mezinárodní účastí, Opočno 2. – 4.6.2002