

*ANNA PERDEUS, MICHAŁ BRZEWSKI, PRZEMYSŁAW BOMBIŃSKI

Porażenie splotu barkowego u niemowlęcia jako objaw guza kanału kręgowego – opis przypadku

Neonatal brachial nerve palsy as a symptom of spinal cord tumor – case report

Zakład Radiologii Pediatricznej, Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny, Warszawa
Kierownik Zakładu: dr n. med. Michał Brzewski

Summary

A brachial plexus palsy is rare in infants, particularly if it is not related to any perinatal injury. An abnormal mass pressing the nerves should be included in the differentiation. The differential diagnosis allows for defining the scope and etiology of pathological masses on the neck.

We present the case of an infant with a brachial plexus palsy. The clinical examination and the subsequent imaging examination have shown the presence of a nodular change in the soft tissues of the neck. The change was connected with the mass located intramedullary. Additionally, there was a focal change located subependymally in the stem of the right lateral ventricle. The histopathology test has shown the presence of a multifocal AT/RT tumour.

Conclusions. 1. In the case of a brachial plexus palsy in infants, particularly after the neonatal period, intraspinal tumours should be included in the differential diagnosis. 2. AT/RT tumours are rare, but they occur relatively more often in children above the age of 3.

Keywords

neonate, spinal cord tumor, brachial nerve palsy

WSTĘP

Porażenie splotu barkowego u niemowlęcia najczęściej występuje jako skutek urazu okołoporodowego. Powikłanie to jest rzadkie, stanowi około 0,42-3,2 przypadku na 1000 żywych urodzeń (1). Uraz okołoporodowy najczęściej dotyczy korzeni nerwów C5 i C6, wówczas nosi miano porażenia Erba-Duchenne'a – porażeniu ulegają bark i przedramię. Jeżeli uraz jest bardziej rozległy i obejmuje korzenie nerwów C5-Th1, dodatkowo następuje uszkodzenie pnia dolnego, który odpowiada za dolną część kończyny górnej, ponadto występuje zespół Hornera – opadanie powieki, zwężenie źrenicy po stronie uszkodzenia i zapadnięcie gałki ocznej. Jeżeli

uraz obejmuje korzenie nerwu C4, może dojść do porażenia nerwu przeponowego po zajętej stronie (2).

Objawami porażenia splotu barkowego u noworodka są asymetria spontanicznej ruchomości kończyn górnych, z ustawieniem ramienia w pozycji przywiedzenia i rotacji wewnętrznej. W bardziej zaawansowanych uszkodzeniach będą występowały objawy zespołu Hornera oraz porażenie przepony.

Jako przyczyny okołoporodowego porażenia splotu barkowego wymienia się: makrosomię u płodu, dystorsję barkową, przedłużający się drugi okres porodu oraz poród zabiegowy (1).

W zależności od ciężkości uszkodzenia korzeni nerwów zmiany mogą być odwracalne bądź nie (3, 4).

Istnieją inne, rzadsze przyczyny, które również będą skutkowały porażeniem splotu barkowego u niemowlęcia. Zebrało je w tabeli 1.

Prezentujemy przypadek 8-miesięcznego niemowlęcia z atypowym guzem teratoidnym rabdoidnym (ang. *atypical teratoid rhabdoid tumor* – AT/RT), umiejscowionym w rdzeniu kręgowym na poziomie C4-C8. U pacjentki wiodącym objawem klinicznym było porażenie lewego splotu barkowego, z wyczuwalną zmianą w tkankach miękkich szyi po tej stronie. Omawiamy diagnostykę różnicową zmian guzowatych na szyi i przyczyn porażenia splotu barkowego u niemowląt i prezentujemy obraz rzadkiego guza, jakim jest AT/RT.

OPIS PRZYPADKU

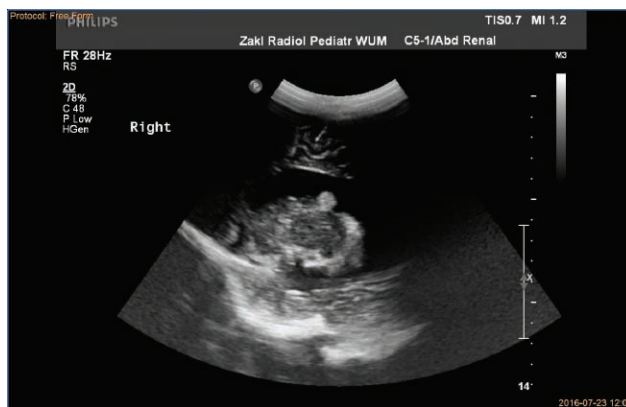
Ośmiomiesięczne niemowlę zostało przyjęte do szpitala z powodu zmiany zachowania i znacznego niepokoju od około 2 tygodni oraz niedowładu kończyny górnej lewej, który rodzice zauważyli na 2 dni przed zgłoszeniem się do szpitala. Dziecko dotychczas zdrowe, hospitalizowane jednokrotnie z powodu zapalenia oskrzeli w 2. miesiącu życia, szczepione zgodnie z kalendarzem szczepień. Wywiad rodzinny w kierunku chorób onkologicznych i neurologicznych ujemny. Przy przyjęciu do szpitala w badaniu przedmiotowym dziecko było cierpiące, prezentowało obniżone napięcie mięśniowe w osi głowa-tułów oraz asymetrię ruchów spontanicznych i siły mięśniowej w kończynach górnych – słabsza kończyna górna lewa.

W trybie ostrodyżurowym zostało wykonane badanie USG przezciemiączkowe i badanie tomograficzne głowy – stwierdzono kilka przyściennych hiperdensyjnych zmian w komorze bocznej prawej o średnicy ok. 10-13 mm (ryc. 1, 2), bez innych zmian ogniskowych. Stwierdzono również niewielkiego stopnia wodogłowie. Ze względu na stwierdzoną w badaniu przedmiotowym zmianę guzowatą na szyi po stronie lewej wykonano badanie USG szyi, które w trójkącie bocznym po stronie lewej uwidocznili obecność guza o wymiarach około 26 x 23 x 13 mm, o litej strukturze, z pojedynczymi zwąpnieniami (ryc. 3).

Z powodu podejrzenia neuroinfekcji włączono antybiotykoterapię oraz deksametazon, po którym obserwowano częściową poprawę w zakresie ruchomości kończyny górnej lewej. Wykonano badanie MR mózgu i rdzenia kręgowego – w ka-

Tab. 1. Porażenia splotu barkowego u niemowląt

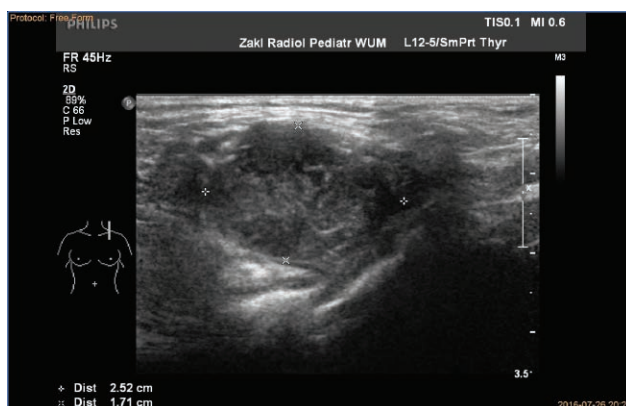
Ujawniające się przy urodzeniu	<ul style="list-style-type: none"> – Uraz okołoporodowy – Rodzinne wrodzone porażenie splotu barkowego – Zespół Kaisera-Wilhelma – Anomalie budowy macicy – Wrodzone zakażenie wirusem ospy wietrznej i półpaśca
Ujawniające się w wieku późniejszym	<ul style="list-style-type: none"> – Uraz – Zapalenie kości i szpiku kości ramiennej/kręgosłupa – Wyrośl chrzęstno-kostna pierwszego żebra – Guz naciekający/uciskający splot barkowy



Ryc. 1. Hiperdensyjna przyścienna zmiana w prawej komorze bocznej w ultrasonograficznym badaniu przezciemiączkowym

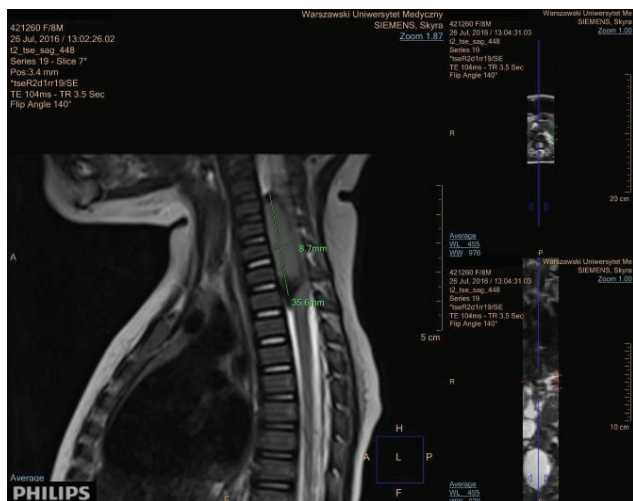


Ryc. 2. Hiperdensyjna przyścienna zmiana w prawej komorze bocznej w badaniu tomografii komputerowej głowy

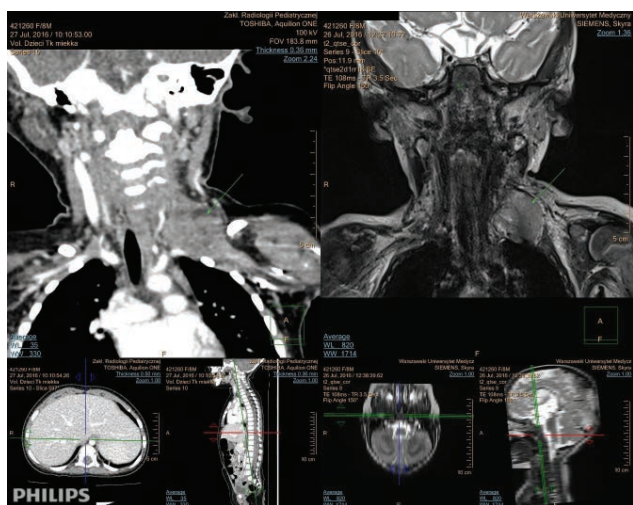


Ryc. 3. Zmiana guzowata na szyi w badaniu ultrasonograficznym

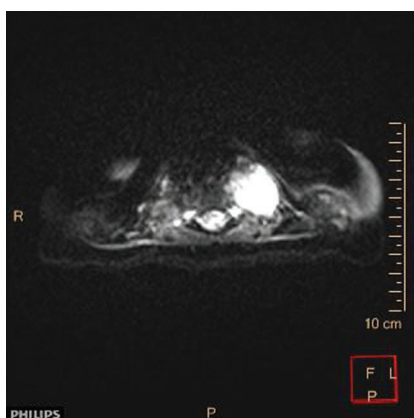
nale kręgowym na poziomie C4-C8 po stronie lewej opisano zlokalizowaną zewnątrzrdzeniowo masę guzowatą o wymiarach 14 x 9 x 35 mm (ryc. 4), łączącą się przez lewy otwór międzykręgowy C6/C7 ze zmianą położoną w tkankach miękkich szyi o wymiarach 27 x 21 x 28 mm, modelującą mięśnie pochyle szyi (ryc. 5). Zmiana z cechami restrykcji dyfuzji (ryc. 6), ulegająca jednorodnemu wzmocnieniu kontrastowemu,



Ryc. 4. Wewnątrzkanałowy guz w obrazach T2-zależnych rezonansu magnetycznego



Ryc. 5. Zmiana guzowata na szyi w obrazie tomografii komputerowej po podaniu środka cieniującego i w obrazie T2-zależnym rezonansu magnetycznego



Ryc. 6. Sekwencja dyfuzyjna rezonansu magnetycznego, przedstawiająca ograniczenie dyfuzji w guzie szyi

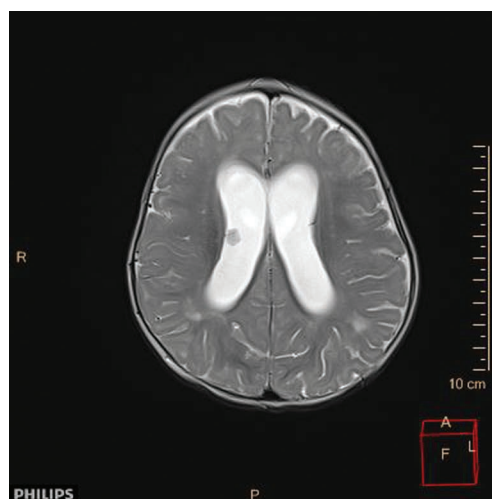
na obrzeżach widoczne obszary hipointensywne – krew/zwapnienia, silnie uciskająca i przemieszczająca na stronę prawą rdzeń kręgowy w tym odcinku. Poza tym w kanale kręgowym brak było innych zmian ogniskowych. W obrębie mózgowia w trzonie komory bocznej prawej przyściennie widoczna była zmiana ogniskowa o średnicy 8 mm, z cechami restrykcji dyfuzji i punktowym wzmocnieniem kontrastowym oraz pogrubienie wyściółki tej komory w rogu potylicznym (ryc. 7). Uwidoczniono również poszerzony zbiornik nadsiodłowy, z licznymi przegrodami w przestrzeni podpajęczynówkowej. Skrzyżowanie nerwów wzrokowych było nieznacznie przemieszczone na stronę lewą. Rozpoznano ponadto wodogłowice nadnamiotowe, bez cech wodogłowia aktywnego. Z powodu rozpoznania zmiany rozrostowej OUN odstąpiono od antybiotykoterapii, kontynuując leczenie deksametazonem oraz włączono mannitol.

Dziecko celem leczenia zostało przeniesione do innego ośrodka, gdzie wykonano biopsję guza na szyi, rozpoznając AT/RT.

DYSKUSJA

AT/RT jest wysoce złośliwym guzem, który występuje najczęściej u dzieci poniżej 2. roku życia. Wywodzi się z ośrodkowego układu nerwowego, stanowiąc 1-2% guzów OUN w populacji dziecięcej (5). Szczególnie często występuje u najmłodszych dzieci – w grupie poniżej 3. roku życia stanowią 20% złośliwych guzów OUN (6). Należy do grupy guzów rabdoidalnych. Guzy te mogą występować w bardzo licznych lokalizacjach anatomicznych, najczęściej wywodzą się z tkanek miękkich, nerek i ośrodkowego układu nerwowego (7). Lokalizacja w rdzeniu kręgowym jest rzadka (8-10). W opisywanej sytuacji klinicznej oprócz niespecyficznych objawów ogólnych dominującym objawem u pacjentki było porażenie splotu barkowego.

U niemowląt najczęstszym powodem porażenia splotu barkowego jest uraz okołoporodowy. Pozostałe przyczyny zebrano w tabeli 1 (11).



Ryc. 7. Zmiana ogniskowa w prawej komorze bocznej w T2-zależnym obrazie rezonansu magnetycznego

U omawianej pacjentki wyczuwalna była zmiana guzowata w obrębie trójkąta bocznego szyi, co sugeruje ucisk splotu barkowego przez nieprawidłową masę.

Diagnostyka różnicowa patologicznych mas w obrębie szyi u dzieci obejmuje: zmiany wrodzone bądź rozwojowe (torbiele, naczyniaki limfatyczne), łagodne lub złośliwe zmiany rozrostowe oraz zmiany o etiologii zapalnej (tab. 2) (12).

U opisywanego dziecka wykładniki stanu zapalnego przy przyjęciu były ujemne. W wykonanych badaniach obrazowych uwidoczniło się: obecność wodogłowia, zmiany rozrostowej w świetle prawej komory bocznej oraz obecność zewnątrzrdzeniowej masy guzowatej, która przez lewy otwór międzykręgowy C6/C7 łączyła się ze zmianą położoną w tkankach miękkich, modelującą mięśnie pochyłe szyi po stronie lewej. Objawy neurologiczne, które wystąpiły u dziecka, należy łączyć ze zmianą rozrostową w kanale kręgowym (13).

Zmiany rozrostowe położone w kanale kręgowym wymieniono w tabeli 3 (14).

W wielu opracowaniach dotyczących diagnostyki różnicowej guzów kanału kręgowego guz typu AT/RT jest pomijany z uwagi na sporadyczność jego występowania.

Tab. 2. Guzy w obrębie szyi u dzieci

Zmiany	Przyczyny
Wrodzone/rozwojowe	<ul style="list-style-type: none"> – Torbiel środkowa szyi – Torbiel boczna szyi – Naczyniak limfatyczny – Torbiel skórzasta – Torbiel grasicy
Łagodne zmiany rozrostowe	<ul style="list-style-type: none"> – Naczyniaki/malformacje naczyniowe – Nabłoniak wapniejący (<i>pilomatrixoma</i>) – Nerwiakowłókniaki
Złośliwe zmiany rozrostowe	<ul style="list-style-type: none"> – Neuroblastoma – <i>Rhabdomyosarcoma</i> – Rak brodawkowy tarczycy – Chłoniak/białaczka
Infekcyjne	<ul style="list-style-type: none"> – Zapalenie węzłów chłonnych – Zagardłowy/okołomigdałkowy ropień – Zapalenie ślinianek
Inne	<ul style="list-style-type: none"> – Ranula – Fibromatoza szyi – Wole tarczycy

Konflikt interesów
Conflict of interest

Brak konfliktu interesów
None

Piśmiennictwo

1. Smith K, Patel V: Congenital brachial plexus palsy. *J Paediatr Child Health* 2016; 26(4): 152-156.
2. Abid A: Brachial plexus birth palsy: Management during the first year of life. *Orthop Traumatol Surg Res* 2016 Feb; 102 (suppl. 1): 125-132.
3. Anderson J, Watt J, Olsen J, Van Aerde J: Perinatal brachial plexus palsy. *Paediatr Child Health* 2006; 11: 93-100.
4. Gosk J, Rutkowski R, Wiącek R et al.: Uszkodzenia przedzwojowe w okołoporodowych porażeniach splotu ramiennego – wyniki leczenia operacyjnego. *Neurol Neuroch Pol* 2011; 45(2): 140-147.

Tab. 3. Zmiany rozrostowe zlokalizowane w kanale kręgowym

Zmiany wywodzące się z tkanki kostnej	<ul style="list-style-type: none"> – Kostniak zarodkowy – Kostniak kostniny – Naczyniak – Torbiel tętniakowata kości – Guz olbrzymiokomórkowy – Chrzęstniakokostniak – Chrzęstniak zarodkowy – Kostniakomięsak – Struniak – Guz Evinga – Szpiczak mnogi
Zewnątrzrdzeniowe zmiany rozrostowe wywodzące się z tkanki nerwowej	<ul style="list-style-type: none"> – Neuroblastoma – Schwannoma – Oponiak – <i>Hemangiopericytoma</i> – Nerwiakowłókniak – Złośliwy guz z osłonek nerwowych – Przyzwojak
Wewnątrzrdzeniowe zmiany rozrostowe	<ul style="list-style-type: none"> – <i>Astrocytoma</i> – <i>Cellular ependymoma</i> – <i>Myxopapillary ependymoma</i> – <i>Hemangioblastoma</i> – <i>Ganglioglioma</i>

Ze względu na lokalizację guza i obecność zwapnień, pierwotnie za najbardziej prawdopodobne rozpoznanie uznano guz typu neuroblastoma z niezależnym procesem wewnątrzczaszkowym. Jednakże biopsja guza wykazała zmianę typu AT/RT.

Przy mnogiej lokalizacji zmian patologicznych OUN możliwe są dwie niezależne patologie, jednakże należy wziąć pod uwagę zmianę rozrostową szerzącą się drogą płynu mózgowo-rdzeniowego. Spośród guzów OUN rozsiew drogą płynu mózgowo-rdzeniowego był opisywany w praktycznie wszystkich typach nowotworów (15), w przypadku guza typu AT/RT mnoga lokalizacja jest opisywana w około 1/3 przypadków (16). W wykonanym badaniu MR guz wykazywał cechy guza typu AR/RT, opisywane w piśmiennictwie – duża, niejednorodna zmiana, z cechami martwicy i krwawienia, często wielogniskowa, z cechami restrykcji dyfuzji, wykazująca niejednorodne wzmocnienie kontrastowe (17). Cechy te są na tyle niecharakterystyczne, iż dla postawienia ostatecznego rozpoznania niezbędne jest badanie histopatologiczne (10, 18).

Adres do korespondencji

*Anna Perdeus
 Zakład Radiologii Pediatricznej
 Samodzielny Publiczny Dziecięcy
 Szpital Kliniczny
 ul. Żwirki i Wigury 63A, 02-091 Warszawa
 tel.: +48 604-121-975
 e-mail: annaperdeus@gmail.com

5. Biswas A, Kashyap L, Kakkar A et al.: Atypical teratoid/rhabdoid tumors: challenges and search for solutions. *Cancer Treat Res* 2016; 8: 115-125.
6. Korab-Chrzanowska E, Bartoszewska J, Drogosiewicz M et al.: The importance of radiotherapy in paediatric atypical teratoid rhabdoid tumour of the brain. *Rep Pract Oncol Radiother* 2009; 14(2): 53-57.
7. European Rhabdoid Registry V4, 2015.
8. Howlett DC, King AP, Jarosz JM et al.: Imaging and pathological features of primary malignant rhabdoid tumours of the brain and spine. *Neuroradiology* 1997; 39: 719-723.
9. Stabouli S, Sdougka M, Tsitsopoulos P et al.: Primary atypical teratoid/rhabdoid tumor of the spine in an infant. *Hipokratia* 2010; 14(4): 286-288.
10. Moeller KK, Coventry S, Jernigan S, Moriartz TM: Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumor of the Spine. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007; 28: 593-595.
11. Alfonso DT: Causes of neonatal brachial plexus palsy. *Bull NYU Hosp Jt Dis* 2011; 69(1): 11-16.
12. Brown RE, Harave S: Diagnostic imaging of benign and malignant neck masses in children-a pictorial review. *Quant Imaging Med Surg* 2016 Oct; 6(5): 591-604.
13. Kazek B, Jamroz E, Klimczak A et al.: Guzy wewnątrzkanałowe u dzieci. *Neuroradiologia Dziecięca* 2006; 15(30): 27-33.
14. Ross JS, Moore KR: Diagnostic imaging. 2nd ed. Amirsys Publishing, Spine 2010.
15. Ng HK, Leung CH, Boet R, Poon WS: Spinal cord pilocytic astrocytoma with cranial meningeal metastases. *J Clin Neurosci* 2001 Jul; 8(4): 374-377.
16. Fenton LZ, Foreman NK: Atypical teratoid/rhabdoid tumor of the central nervous system in children: an atypical series and review. *Pediatr Radiol* 2003 Aug; 33(8): 554-558.
17. Warmuth-Metz M, Bison B, Dannemann-Stern E et al.: CT and MR imaging in atypical teratoid/rhabdoid tumors of the central nervous system. *Neuroradiology* 2008 May; 50(5): 447-452.
18. Jin B, Feng XY: MRI features of atypical teratoid/rhabdoid tumors in children. *Pediatr Radiol* 2013 Aug; 43(8): 1001-1008.

nadesłano: 17.05.2017
 zaakceptowano do druku: 29.05.2017