

Razširjeni gliom vidne poti pri najstniku

Extensive optic pathway glioma in a teenager

Petra Skitek, Branka Stirn-Kranjc

Očesna klinika,
Univerzitetni klinični
center Ljubljana,
Grablovičeva 46, 1525
Ljubljana

Korespondenca/ Correspondence:

izr. prof. dr. Branka Stirn
Kranjc, dr. med.
Očesna klinika,
Grablovičeva 46,
1525 Ljubljana,
tel. 01 522 1913,
faks 01 522 1960
(tajništvo),
e-pošta: branka.stirn@
guest.arnes.si

Ključne besede:

gliom vidnega živca,
kiazmalni gliom, pilocitni
astrocitom, otroci/
pediatrija, kemoterapija

Key words:

optic nerve glioma,
optic chiasmal glioma,
pilocytic astrocytoma,
children/ paediatrics,
chemotherapy

Citirajte kot/Cite as:

Zdrav Vestn 2010;
79: 1-177-80

Prispelo: 6. apr. 2009,
Sprejeto: 4. sept. 2009

Izvilleček

Izhodišča: Gliomi vidne poti so redki, vendar najpogostejši primarni tumorji vidnega živca, ki prizadenejo otroke pogosteje kot odrasle. Njihova obravnava zahteva individualizirani in multidisciplinarni pristop.

Prikaz primera: V prispevku je predstavljen klinični potek in oftalmološka, elektrofiziološka, nevroradiološka, nevrokirurška ter onkološko pediatrična obravnava razširjenega glioma vidne poti pri najstniku z nespecifičnimi motnjami vida.

Zaključki: Čeprav so gliomi vidne poti najpogostejše nizko maligni astrocitomi, je njihov klinični potek zelo različen in nepredvidljiv, zaradi česar njihovo optimalno zdravljenje še vedno ni povsem določeno. V zadnjem desetletju je postalo zdravljenje prve izbire kemoterapija, še posebej pri neoperabilnih in/ali razširjenih gliomih.

Abstract

Background: Optic pathway gliomas are rare, but the most common primary tumours of the optic nerve. They affect children more than adults. Management of these patients requires an individualized and multidisciplinary approach.

Case report: A clinical course and ophthalmological, electrophysiological, neuroradiological, neurosurgical and paediatric-oncological management of an extensive optic pathway glioma in a teenager with unspecific visual problems are presented.

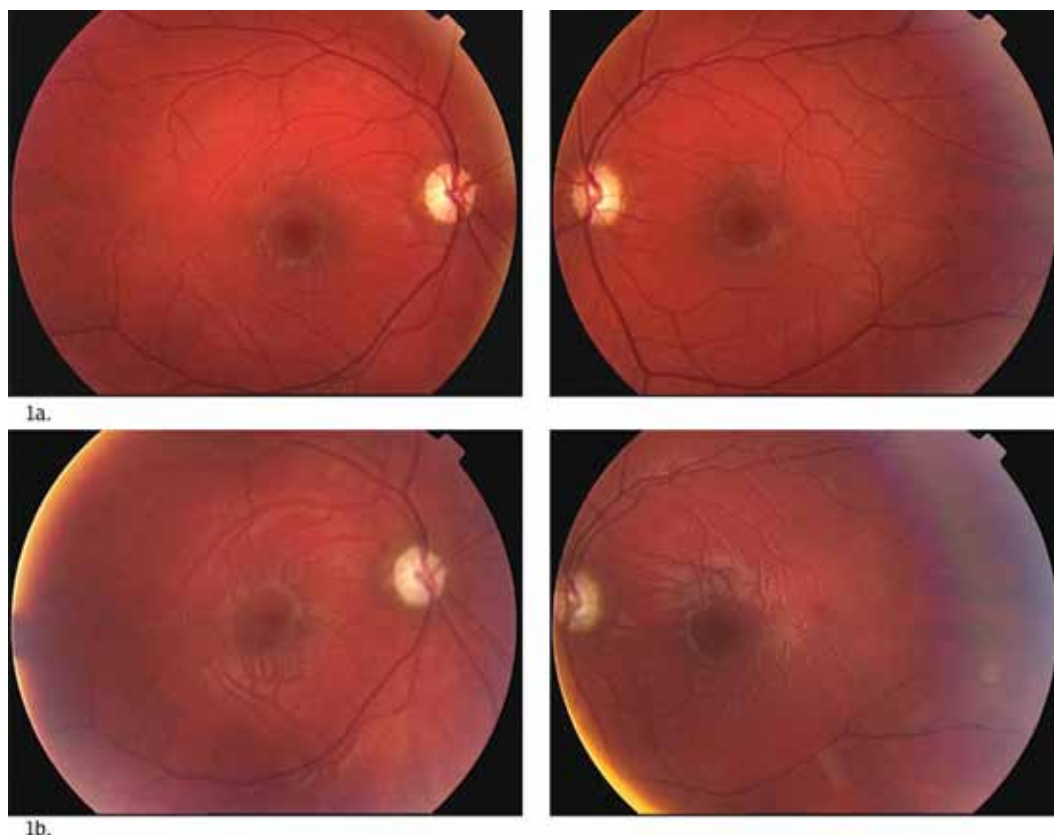
Conclusions: Although most frequently low grade astrocytomas, optic pathway gliomas follow a highly variable and unpredictable clinical course. Therefore, their optimal management is still controversial. In the last decade, chemotherapy has become the first-line treatment modality, especially in inoperable and/or extended gliomas.

Uvod

Gliomi vidne poti so novotvorbe, ki vzniknejo v vidnem živcu in/ali kiazmi ter retrokiazmalno. Histološko so večinoma nizko maligni pilocitni astrocitomi, pri odraslih so pogostejše visoke stopnje malignosti.^{1,2,3} Pogostejše prizadenejo majhne otroke, redkeje najstnike in odrasle; 75 % jih namreč odkrijemo pred desetim letom, do 90 % pred 20. letom starosti.⁴ Predstavljajo 2–5 % vseh intrakranialnih tumorjev pri otrocih⁵ in jih pogosto vidimo pri otrocih z nevrofibromatozo. Umestitev tumorja določa njihovo klinično sliko. Približno četrtina jih je omejena na vidni živec in se najpogostejše pokažejo z enostransko, počasi napredujočo, nebolečo proptozo, redkeje

strabizmom in nistagmusom. Spremlja jih poslabšanje vida ter atrofija ali edem papile vidnega živca. Gliomi, ki so omejeni na kiazmo, povzročijo obojestransko poslabšanje vida, lahko strabizem, monokularni ali asimetrični nistagmus, papili vidnega živca sta ponavadi atrofični, lahko tudi normalni, redkeje otekli. Ob razširitvi tumorja na hipotalamus se pojavijo hipotalamični simptomi (prezgodnja puberteta, zaostanek v rasti, diabetes insipidus, diencefalični sindrom), ob prizadetosti tretjega ventrikla nastane obstruktivni hidrocefalus. Ne glede na umestitev tumorja je klinični potek bolezni zelo različen in nepredvidljiv.^{3,6} Lahko so počasi rastoči ali hitro napredujoči, nekateri se stabilizirajo, redko spontano regradirajo, opisana je tudi njihov metastatski razsoj.^{3,7,8}

Slika 1 a, b: Fotografija očesnega ozadja desnega in levega očesa: (a) ob sprejemu – temporalno bledejši papili vidnih živcev; vidna ostrina desno in levo 1,0 brez korekcije. (b) po šestih mesecih zdravljenja s kemoterapijo–obledeli (atrofični) papili vidnih živcev; vidna ostrina desno dojem svetlobe, levo 1,0 brez korekcije.



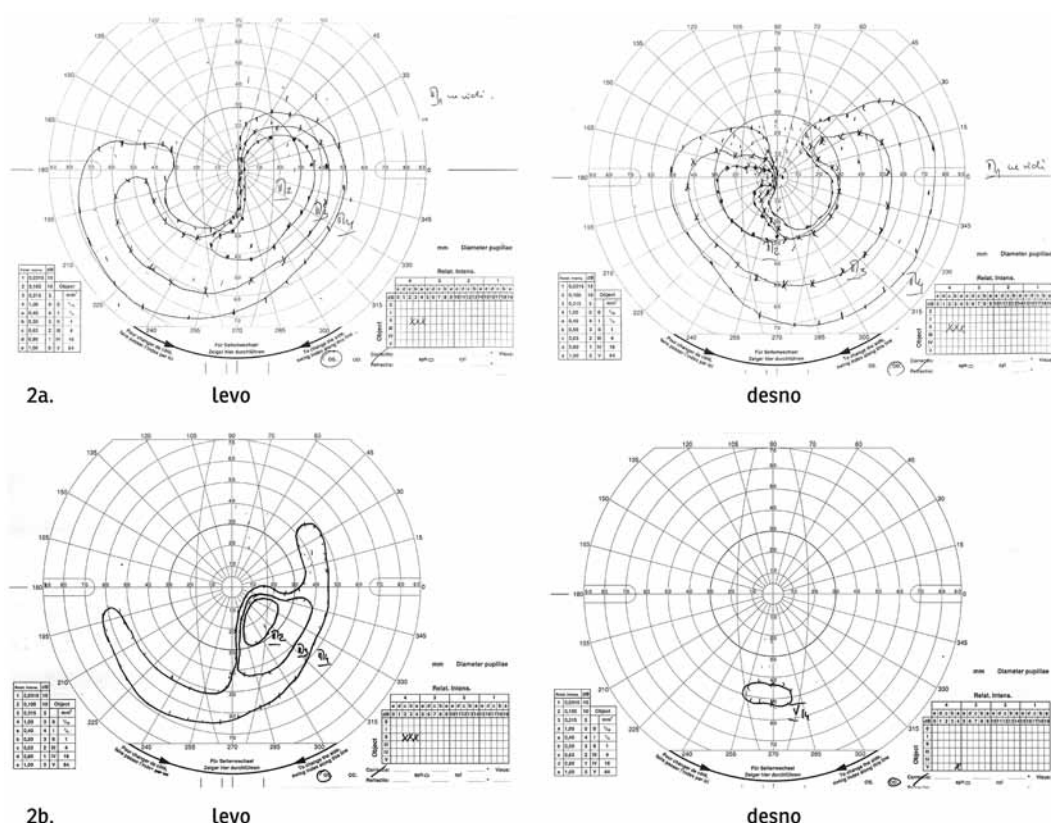
Pri odraslih pogosteje hitro napreduje in je bolj agresiven kot pri otrocih.^{9,10}

Prikaz primera

15-letni deček, sicer zdrav in v šoli izredno uspešen, je vsaj pet let opazal občasne zameglitve vida obojestransko, ki so se pojavljale predvsem ob telesnem naporu. Zadnji dve leti so se težave postopno slabšale. Opažal je občasne, predvsem centralne izpade v vidnem polju, pri dolgotrajnem branju je opazil dvojne slike. Glavobolov ni imel. Ob sprejemu je bila vidna ostrina desnega očesa 0,8 s.c., levega 1,0 s.c., barvni vid je bil po Ishihari obojestransko 1/11, po Farnsworthu 15-hue spremenjen v vseh oseh. Sprednji segment je bil obojestransko brez posebnosti, relativnega aferentnega pupilarnega defekta (RAPD) ni bilo. Papili vidnega živca sta bili temporalno bledejši (Slika 1 a). Preiskava vidnega polja po Goldmannu je pokazala obojestransko zažetje izopter z zgornje strani z izključitvijo temporalnega centralnega in paracentralnega področja (Slika 2 a), statična računalniška perimetrija je prikazala obojestransko difuzno znižano občutljivost.

Opravljen so bile elektrofiziološke preiskave, od katerih sta bila bliskovna in slikovna elektoretinografija (ERG) normalnih vrednosti, pri slikovnih vizualnih evociranih potencialih (VEP) je bila obojestransko pomembno znižana amplituda vala P100, latenca pa v mejah normale. Magnetnorezonančno slikanje orbit in glave je pokazalo infiltrativni gliom kiazme, ki je zajemal tudi oba optična traktusa, oba talamusa ter levo stran mezencefalona in ponsa (Slika 3). Deček ni imel drugih nevroloških izpadov, prav tako ni izpolnjeval drugih diagnostičnih meril za neurofibromatozo tipa 1 (NF 1). Družinska anamneza je bila za NF 1 negativna, enako za tumorje. Vidna ostrina desnega očesa je dečku v mesecu dni zelo upadla. Nevrokirurgi so opravili biopsijo tumorja v področju intrakranialnega dela desnega vidnega živca, ki je pokazala pilocitni astroцитom. Pediatri so uvedli (najprej indukcijsko, nato konsolidacijsko) kemoterapijo z vinkristinom in karboplatinom, ki jo je deček dobro prenašal. Kontrolne slikovne preiskave po šestih mesecih niso pokazale rasti tumorja. Prav tako ponovljeni slikovni VEP levo ni pokazal sprememb. Vidna funkcija je ostala

Slika 2 a, b: Vidno polje po Goldmannu: (a) ob sprejemu – obojestransko zažetje izopter z zgornje strani z izključitvijo temporalnega centralnega in paracentralnega področja znotraj 30 stopinj. (b) šest mesecev po začetku zdravljenja s kemoterapijo – obsežen izpad vidnega polja obojestransko, ki pa ostaja že pol leta stabilen.



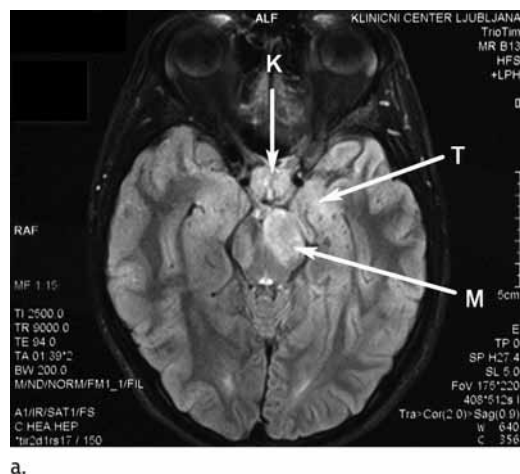
ob kemoterapiji stabilna (desno dojem svetlobe, levo 1,0 s.c.), sicer s povsem obledeli papilami vidnega živca (Slika 1 b) in z obsežnim izpadom vidnega polja (Slika 2 b).

Razpravljanje

Gliomi vidne poti so na srečo redek vzrok okvare vida pri otrocih. Lahko so v povezavi z NF 1, kjer se gliomi vidne poti pojavijo v 15 %, medtem ko je incidenca NF 1 pri bolnikih z gliomi vidne poti 10–70 %, povprečno 25 %.³ Nepredvidljivi klinični

potek teh tumorjev otežuje odločitev o njihovem optimalnem zdravljenju, še dodatno je ta odločitev otežena tudi zaradi njihove tendence pojavljanja pri majhnih otrocih.² Z zdravljenjem želimo čim dlje ohraniti čim boljši vid ter minimizirati z zdravljenjem povezano bolewnost. Priporočeni začetni ukrep je zato opazovanje in redno spremljanje vidne funkcije in velikosti spremembe. Zdravljenje je indicirano le v primeru ugotovljenega kliničnega ali radiografsko dokumentiranega napredovanja bolezni.^{3,6}

Slika 3: Magnetno-rezonančno slikanje glave in orbit: (a) FLAIR sekvenca aksialno–razsežen infiltrativni gliom kiazme (K), ki zajema tudi oba optična traktusa, talamusa (T), levo stran mezencefalona (M); (b) T2 obtežena slika–infiltracija glioma v pons (P).



Kirurško zdravljenje pride v poštev za enostranske orbitalne gliome, omejene na vidni živec, ki povzročajo hudo, kozmetično motečo proptozo in/ali izgubo vida. Nadalje je pri eksofitičnih kiazmalnih/hipotalamičnih gliomih lahko potrebna kirurška dekompresija, še posebej ob prisotnosti hidrocefalusa.^{2,3,11} Ostale progresivne spremembe lahko zdravimo z obsevanjem ali s kemoterapijo. Oboje zmanjša ali zaustavi rast tumorja in stabilizira vidno funkcijo, vendar je postalo zdravljenje prve izbire kemoterapija, s katero se izognemo dolgoročnim posledicam obsevanja, kar je še posebej pomembno pri najmlajših bolnikih.² Kadar bolezen kljub kemoterapiji napreduje, je potrebno bolnike vseeno obsevati.^{2,3,12} Med novjšimi metodami sta protonsko obsevanje in stereotaktično frakcionirano obsevanje, ki zmanjšujeta možne stranske učinke,^{2,13,14,15} kot so upad kognitivne funkcije, endokrinološke motnje, sekundarne maligne novotvorbe, možganskožilne bolezni.^{2,3}

Potek bolezni pri našem bolniku je bil sprva, glede na anamnestični podatek o dolgotrajnih težavah z vidom, značilno počasen, vendar je vidna ostrina enega očesa kasneje zelo hitro upadla; obojestransko se je poslabšalo vidno polje. Kljub radiološko ugotovljenem gliomu, je bila za potrditev diagnoze (in izključitev drugih možnih sprememb) opravljena biopsija tumorja, čeprav ta za klinično in radiološko tipične primere po nekaterih navedbah v literaturi ni potrebna.^{16,17} Zaradi razsežnosti procesa operativno zdravljenje ni bilo indicirano. S kemoterapijo je bila ustavljena rast tumorja ter vzpostavljena stabilizacija preostale, sicer precej okrnjene vidne funkcije, s katero deček odlično deluje. Dodatna radioterapija še ni povsem izključena, odvisno od nadaljnje stabilnosti stanja.

Literatura

1. Dutton JJ. Gliomas of the anterior visual pathways. *Surv Ophthalmol* 1994; 38: 427–52.
2. Jahraus CD, Tarbell NJ. Optic pathway gliomas. *Pediatr Blood Cancer* 2006; 46: 586–96.
3. Liu GT. Optic gliomas of the anterior visual pathway. *Curr Opin Ophthalmol* 2006; 17: 427–31.
4. Alvord EC, Lofton S. Gliomas of the optic nerve or chiasm: outcome by patients' age, tumor site, and treatment. *J Neurosurg* 1988; 68: 85–98.
5. Czyzyk E, Jozwiak S, Roszkowski M, Schwartz R. Optic pathway gliomas in children with and without neurofibromatosis 1. *J Child Neurol* 2003; 18: 471–8.
6. Shuper A, Horev G, Kornreich L, Michowiz S, Weitz R, Zaizov R, et al. Visual pathway glioma: an erratic tumour with therapeutic dilemmas. *Arch Dis Child* 1997; 76: 259.
7. Aryan HE, Meltzer HS, Lu DC, Ozgur BM, Levy ML, Bruce DA. Management of pilocytic astrocytoma with diffuse leptomeningeal spread: two cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 477–81.
8. Parsa CF, Hoyt CS, Lesser RL, Weinstein JM, Strother CM, Muci-Mendoza R, et al. Spontaneous regression of optic gliomas: thirteen cases documented by serial neuroimaging. *Arch Ophthalmol* 2001; 119: 516–29.
9. Rudd A, Rees JE, Kennedy P, Weller RO, Blackwood W. Malignant optic nerve gliomas in adults. *J Clin Neuroophthalmol* 1985; 5: 238.
10. Dario A, Iadini A, Cerati M, Marra A. Malignant optic glioma of adulthood. Case report and review of the literature. *Acta Neurol Scand* 1999; 100: 350.
11. Astrup J. Natural history and clinical management of optic pathway glioma. *Br J Neurosurg* 2003; 17: 327–35.
12. Packer RJ, Ater J, Allen J, Phillips P, Geyer R, Nicholson HS, et al. Carboplatin and vincristine chemotherapy for children with newly diagnosed progressive low-grade gliomas. *J Neurosurg* 1997; 86: 747.
13. Loeffler JS, Smith AR, Suit HD. The potential role of proton beams in radiation oncology. *Semin Oncol* 1997; 24: 686–95.
14. Marcus KJ, Goumnerova L, Billett AL, Lavally B, Scott RM, Bishop K, et al. Stereotactic radiotherapy for localized low-grade gliomas in children: Final results of a prospective trial. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2003; 57: S196.
15. Combs SE, Schulz-Ertner D, Moschos D, Thilmann C, Huber PE, Debus J. Fractionated stereotactic radiotherapy of optic pathway gliomas: Tolerance and long-term outcome. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2005; 62: 814–9.
16. Pepin SM, Lessell S. Anterior visual pathway gliomas: the last 30 years. *Semin Ophthalmol* 2006; 21: 117–24.
17. Sawamura Y, Kamada K, Kamoshima Y, Yamaguchi S, Tajima T, Tsubaki J, et al. Role of surgery for optic pathway/hypothalamic astrocytomas in children. *Neuro Oncol* 2008; 10: 725–33.