

Regresja objawów u 14-letniej pacjentki z nieoperacyjnym guzem pnia mózgu – opis przypadku

Krzysztof Szmyd

Wrocławskie Hospicjum dla Dzieci

Klinika Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej Akademii Medycznej we Wrocławiu

Wstęp

Guzy ośrodkowego układu nerwowego są po białaczkach najczęściej występującymi zmianami nowotworowymi u dzieci. Szczególną grupę chorych stanowią pacjenci z guzami pnia mózgu. Ze względu na lokalizację, zwykle uniemożliwiającą wykonanie zabiegu operacyjnego, rokowanie w tej grupie chorych jest złe. Glejaki pnia mózgu, stanowiące około 15-20% nowotworów centralnego systemu nerwowego u dzieci, są główną przyczyną zgonu z powodu choroby nowotworowej mózgu [1,2]. Mediana czasu przeżycia z guzem pnia mózgu wynosi poniżej 1 roku, natomiast przeżycia powyżej 2 lat stanowią mniej niż 10% [3,4].

Opis przypadku

Dwunastoletnia dziewczynka, bez istotnej przeszłości chorobowej, została po raz pierwszy skierowana na oddział neurologiczny w grudniu 2005 r. z powodu zaburzeń mowy i chodu. Przez 3 miesiące, poprzedzające hospitalizację, u dziecka występowały bóle i zawroty głowy, z powodu których jednak nie zgłaszała się do lekarza. Po wykonaniu badania rezonansu magnetycznego (MR) głowy stwierdzono obecność guza zlokalizowanego w pniu mózgu. Ze względu na lokalizację zmiany pacjentkę zdyskwalifikowano od leczenia neurochirurgicznego, jak również od pobrania badania biopsyjnego. W dniu 3.01.2006 w Instytucie „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie rozpoczęto pierwszy cykl chemioterapii z wykorzystaniem Cisplatyny i Temodalu. Następnie, w okresie od stycznia do marca 2006 r., przeprowadzono radioterapię na obszar guza z marginesem tkanek zdrowych do dawki całkowitej 5400 cGy (30 frakcji), z równoczesną intensywną sterydoterapią z zastosowaniem deksametazonu. Od 26.03.2006 u dziewczynki zaczęto obserwować narastanie objawów neurologicznych, zaburzenia mowy, chodu oraz stałe pogarszanie się stanu ogólnego. Wykonane w kolejnym dniu badanie tomograficzne głowy wykazało progresję wodogłowia w układzie nadnamiotowym. Z tego powodu dziewczynkę zakwalifikowano do zabiegu założenia zastawki komorowo-dootrzewnowej (zabieg przeprowadzono w dniu 28.03.2006). W następnych dniach występowało dalsze pogarszanie się stanu ogólnego dziecka z równoczesnym narastaniem zespołu neurologicznego. Dziewczynka stała się podsypiająca i bardzo apatyczna. W badaniu neurolo-

gicznym stwierdzano: zez zbieżny, oczopląs drobnofalisty przy patrzeniu w bok i do góry, zbaczanie żuchwy w stronę lewą, niedowład czterokończynowy z przewagą po stronie prawej, całkowite porażenie kończyny górnej prawej, osłabienie odruchów głębokich w kończynach górnych oraz zniesione odruchy w kończynach dolnych, obustronnie dodatni objaw Babińskiego. Pacjentka była leżąca, nie siadała, miała trudności z porozumiewaniem się (mowa powolna, lekko bełkotliwa), wymagała stałej opieki i pielęgnacji (na noc zakładany pampers). Uwagę zwracały cechy bardzo nasilonego zespołu Cushinga.

Dziewczynkę przekazano do dalszego leczenia w Klinice Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej Akademii Medycznej we Wrocławiu. W czasie hospitalizacji, w dniu 26.04.2006 wykonano kolejne badanie MR mózgu, w którym stwierdzono obecność guza pnia mózgu o średnicy 4 x 5 cm, z cechami progresji w stosunku do badania wyjściowego (pojawili się cechy nacieku wzgórze po stronie lewej). Po konsultacji z Centrum Zdrowia Dziecka podjęta została decyzja o podaniu kolejnego cyklu chemioterapii z użyciem Cisplatyny i Temodalu (kurs zrealizowano w dniach 27.04.2006 – 01.05.2006). Po tygodniu od zakończenia chemioterapii z powodu progresji objawów neurologicznych dziewczynkę ponownie hospitalizowano. Badanie tomograficzne głowy uwidocznilo olbrzymi guz tylnego dołu czaszki obejmujący pień mózgu i robaka mózdzku, zaciskający komorę IV. Guz o niejednorodnej strukturze, z cechami rozpadu, większy niż w badaniu z grudnia 2005 (wymiary zmiany 5,8 x 3,8 cm). Ku górze zmiana sięgała konarów mózgu, ku dołowi do otworu wielkiego. Ze względu na powiększanie się guza i równoczesne stałe narastanie objawów neurologicznych chorą zdyskwalifikowano od dalszego leczenia i przekazano pod opiekę Wrocławskiego Hospicjum dla Dzieci.

Opieka Wrocławskiego Hospicjum dla Dzieci nad pacjentką

Przy przyjęciu do Hospicjum dziewczynka była w stanie ciężkim – leżąca, z niedowładem czterokończynowym, mówiąca jedynie pojedyncze słowa, nie kontrolująca mikcji, z bardzo nasilonymi cechami przesterydowania. W terapii otrzymywała deksametazon, ondansetron i nystatynę. Rozpoczęto opiekę domową oraz rehabilitację. Od września 2006 r. dziewczynka podjęła naukę szkolną w ramach nauczania indywidualnego w domu.

W trakcie opieki Hospicjum zredukowano dawkę glikokortykosteroidów. Podejmowano 3-krotnie próby ich całkowitego odstawienia, jednak były one nieskuteczne – ze względu na pogarszanie się stanu ogólnego, pojawianie się senności i zaburzenia mowy istniała konieczność ich ponownego włączenia. Aktualna dawka wynosi 0,25 mg deksametazonu/dobę. Okresowo stosowano terapię przeciwgrzybiczą, ze względu na pojawianie się typowych zmian śluzówkowych oraz skórnych.

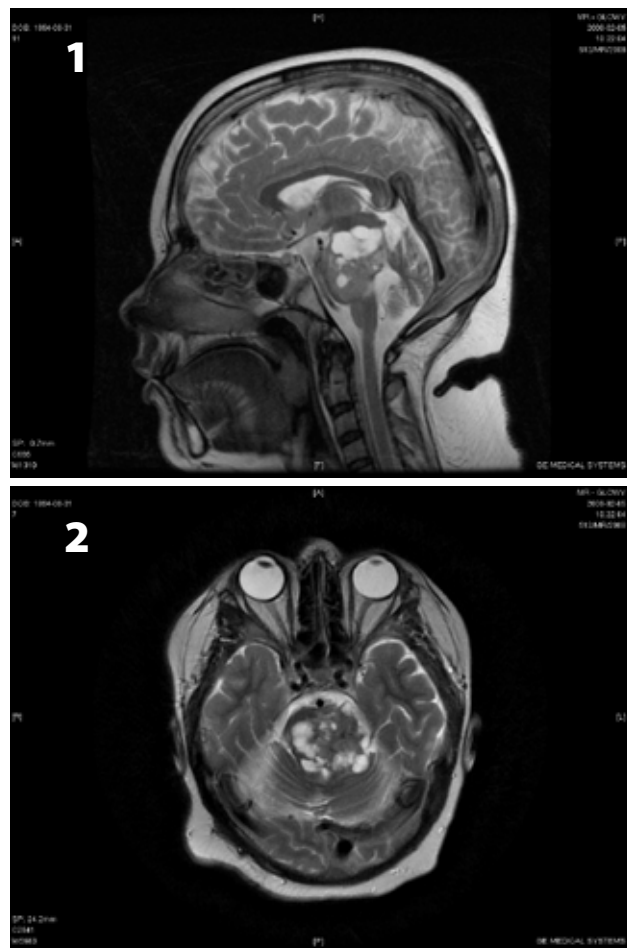
Po roku opieki, wobec braku progresji choroby, a także poprawy neurologicznej – powróciła kontrola zwieraczy, poprawiła się sprawność kończyn górnych (dziecko zaczęło pisać lewą ręką), zaczęła samodzielnie siedzieć oraz zmieniać pozycję w łóżku, sprawnie mówiła – wykonano kontrolne MR mózgu, wykazując stabilny obraz guza OUN. Po kolejnym roku opieki hospicyjnej pacjentka stała się sprawniejsza ruchowo, szczególnie w zakresie kończyn górnych, wstaje podtrzymywana z pomocą osób trzecich, mówi, jest w pełni sprawna intelektualnie, ukończyła kolejną klasę gimnazjum (otrzymała świadectwo z czerwonym paskiem). W kolejnym badaniu MR głowy widoczne są cechy regresji zmiany guzowatej (aktualny stan – rycina 1,2).

Podsumowanie

Przypadek, zakwalifikowany jako postępujący, nieuleczalny proces rozrostowy pnia mózgu, obrazuje nieprzewidywalność obecną także dzisiaj, we współczesnej medycynie. Nie istnieje możliwość przewidzenia dalszego rozwoju sytuacji u dziecka. Dotychczasowe doświadczenia pokazują jednak jak wiele może mieć do zaoferowania opieka paliatywna u dzieci z chorobą nowotworową.

Piśmiennictwo

1. Hargrave D, Bartels U, Bouffet E. Diffuse brainstem glioma in children: critical review of clinical trials. *Lancet Oncol.* 2006 Mar;7(3):241-8.
2. Korones DN. Treatment of newly diagnosed diffuse brain stem gliomas in children: in search of the holy grail. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2007 May;7(5):663-74.
3. Freeman CR, Perilongo G. Chemotherapy for brain stem gliomas. *Childs Nerv Syst.* 1999 Oct;15(10):545-53.
4. Sandri A, Sardi N, Genitori L, Giordano F, Peretta P, Basso ME, Bertin D, Mastrodicasa L, Todisco L, Mussa F, Forni M, Ricardi U, Cordero



Rycina 1 i 2. Aktualny obraz guza pnia mózgu u opisywanej pacjentki.