

Zofia Mariak, Andrzej Stankiewicz i Maciej Walkowiak

## Przypadek glejaka nerwu wzrokowego z 12-letnim okresem obserwacji

A case of glioma of the optic nerve with 12-year follow-up

**Summary.** Clinical course of the case of a now 20 patient, with glioma of the optic nerve, removed 12 years ago, is presented. The tumour was removed with an intraorbital part of the optic nerve, but the eyeball was saved, what enabled the normal, symmetrical development of the child's face. Painful atrophy of the eyeball occurred 10 years after surgery and it seems that there will be a necessity to remove the eye.

Hasła: glejak, nerw wzrokowy  
Key words: glioma, optic nerve

Glejaki (gliomy) jest guzem wieku dziecięcego, z większą skłonnością do występowania u dziewczynki<sup>10</sup>. Rozwijają się jako guz pierwotny lub wtórny w wewnątrzoczdolowym, wewnątrzkanałowym i wewnątrzczaszkowym odcinku nerwu wzrokowego. Atakuje czasem skrzyżowanie nerwu wzrokowego oraz podwzgórze i dno komory trzeciej. Bywa, że nakłada się na zmiany o charakterze choroby Recklinhausera<sup>1,7,8</sup>. Bywa, że pojawia się w przebiegu białaczki limfoblastycznej<sup>13</sup>, współistnieje ze zwapnieniami śródmózgowymi<sup>14</sup> lub dołącza się do wcześniejszych objawów halucynacji wzrokowych<sup>15</sup>. Glejak u dzieci jest na ogół inwazyjny tylko miejscowo. Nie wykazuje cech złośliwości, nie daje odległych przerzutów, choć zdarzają się odstępstwa od tej reguły<sup>12</sup>. U dorosłych jest zazwyczaj złośliwy<sup>9</sup>. Przeważnie rośnie jednostronnie, powoli, powodując wytrzeszcz osiowy, zaburzenia widzenia i ograniczenie pola widzenia na skutek destrukcji włókien nerwowych. Na dnie oka manifestuje się obrzękiem tarczy nerwu wzrokowego poszerzeniem naczyń żylnych oraz często pomarszczeniem siatkówki w biegunie tylnym. W konsekwencji prowadzi do zaniku nerwu wzrokowego. Bywa poprzedzony rozrostem błon przedsiatkówkowych<sup>7</sup>. Jeśli guz atakuje drugie oko, dokonuje się to najczęściej przez skrzyżowanie wzrokowe, wcześniej dając zmiany w polu widzenia tego oka. Może się też rozprzestrzeniać do jamy czaszki. Glejaki rozwijają się z komórek neuroektodermalnych. Najczęściej jest to

glej gwiaździsty — astrocytoma<sup>2</sup>, którego w nerwie wzrokowym jest najczęściej, rzadziej glej śkapowypustkowy — oligodendroglioma, najrzadziej — mikroglej, sporadycznie — wyściółka i spłot naczyńiówkowy. Usunięcie guza w całości przy jego inwazyjnym wzroście jest trudne, ale warunkuje całkowite wyleczenie onkologiczne. Słaba wrażliwość na promieniowanie X lub jej brak, zawęża możliwości leczenia<sup>3,4,6,11</sup>.

### Opis przypadku

W 1982 r., trafiła do naszej Kliniki 8-letnia dziewczynka z postępującym od kilku miesięcy wytrzeszczem oka prawego. Przy przyjęciu stwierdzono wówczas ostrość wzroku OP w dal równą 3/50, OL — 5/5. Gałka oczna prawa przemieszczona była osiowo ku przodowi o 5 mm w stosunku do lewej. Szpara powiekowa była poszerzona. Spojówki — powiekowa i gałkowa — przekrwione. Odcinek przedni gałki ocznej nie wykazywał zmian. Na dnie oka obserwowano obrzęk tarczy nerwu wzrokowego. Badanie radiologiczne oczodołu było prawidłowe, w badaniu USG oczodołu prawego stwierdzono wysokie, dodatkowe echa patologiczne w odcinku pozagałkowym. Pole widzenia oka prawego było charakterystycznie koncentrycznie zwężone. Oko lewe nie wykazywało zmian patologicznych. Wyniki dodatkowych badań laboratoryjnych były prawidłowe, z wyjątkiem OB — 34/43. Dziewczynkę poddano operacji. Z cięcia Krönleina-Berke'go dotarto do nerwu wzrokowego i usunięto go w odcinku wewnątrzoczdolowym wraz z guzem w granicach zdrowych tkanek. Badanie histopatologiczne potwierdziło usunięcie guza w całości i brzmiało „glioma nervi optici (astrocytoma)”. Po zabiegu operacyjnym, z opadniętą powieką oka prawego i objawami całkowitej oftalmoplegii po tej stronie, wypisano dziecko w stanie ogólnym dobrym do domu.

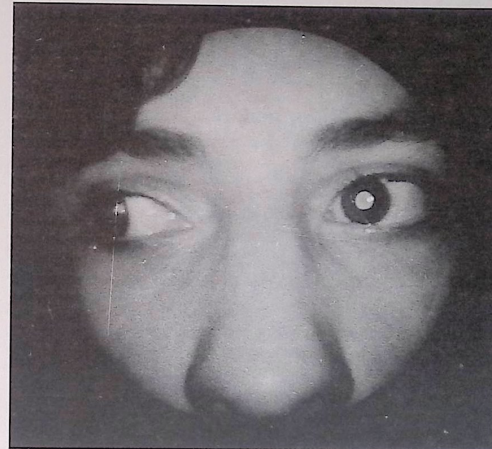
Od tej pory dziewczynka znajdowała się pod opieką Kliniki. W przebiegu pooperacyjnym w jednym z badań kontrolnych w 1985 r. stwierdzono: brak poczucia światła w OP, ostrość wzroku OL prawidłowa. Ciśnienie śródgałkowe prawidłowe. Powieki oka prawego ustawione były prawidłowo, gałka oczna lekko



Ryc. 1. 12 lat po operacji — spojrzenie na wprost



Ryc. 2. Spojrzenie w stronę oka zdrowego



Ryc. 3. Spojrzenie w stronę oka operowanego



Ryc. 4. Spojrzenie w górę

zapadnięta, szpara powiekowa minimalnie zwężona. Stwierdzono brak czucia rogówkowego. Zrenica była okrągła, sztywna, szeroka, soczewka przezroczysta, umiejscowiona prawidłowo. Na dnie oka obserwowano centralny rozplem gleju, na obwodzie — zmiany zanikowe siatkówki z masywnym wysiewem barwnika.

W 1987 r. doszło do samoistnego krwotoku do ciała szklistego oka prawego. Ostrość wzroku i ciśnienie śródgałkowe obu oczu — jak w poprzednim badaniu. Przez nadal przezroczystą soczewkę obserwowano rozległy wylew krwi do szklistki, co dawało jedynie różowy refleks z dna oka. Od nosa w odcinku pozasoczewkowym pojawiła się łącznotankowa, unaczyniona błona. Gałka oczna wykazywała cechy zanikowe. Dziecko leczono zachowawczo, na proponowane usunięcie oka prawego matka nie wyraziła zgody.

Aktualnie 20-letnia pacjentka skarży się na okresowe bóle oka prawego. Stwierdza się brak poczucia światła OP i prawidłową ostrość wzroku w dal i z bliska OL. Ciśnienie wewnątrzgałkowe OP — nieznaczalna hypotonia, OL — 12 mmHg. Ruchomość powiek jest prawidłowa. Szpara powiekowa prawa jest węższa o 2 mm od lewej. Gałka oczna prawa jest zapadnięta o 3 mm w stosunku do lewej, ustawiona w zezie rozbieżnym pod kątem

= -10° (ryc. 1), z zachowaną ruchomością we wszystkich kierunkach (ryc. 2,3,4).

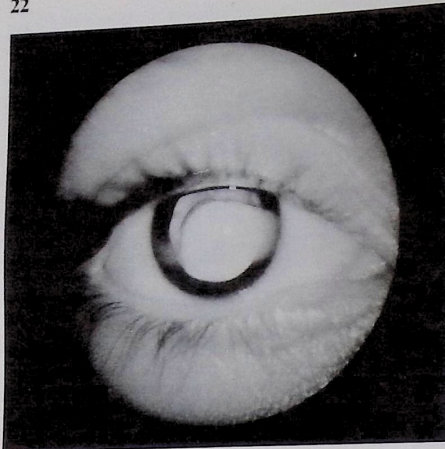
Średnica rogówki oka prawego wynosi 8,5 mm, o 1,5 mm mniej niż w oku lewym. Rogówka oka prawego pozbawiona jest czucia. Komora przednia głęboka, zrenica szeroka, sztywna, w centrum. Soczewka całkowicie zmętniała, podwinięta, przesunięta ku dołowi i do nosa (ryc. 5). Stwierdza się całkowity brak refleksu z dna oka. Nadal brak jest zgody na usunięcie gałki ocznej prawej. Oko lewe jest prawidłowe.

Badanie CT jamy czaszki zmian nie wykazuje.

### Omówienie

Opisany przypadek potwierdza tezę o braku złośliwości glejaków wieku dziecięcego. Usunięcie guza w całości sprawiło, że dziewczynka rozwijała się prawidłowo. Jednak losy gałki ocznej, odciętej od nerwu wzrokowego i głównego pnia naczyniowego





Ryc. 5. Podwinięcie zmętniałej soczewki

obfitowały w różne powikłania, doprowadzając do całkowitej bezużyteczności oka. Obecnie stoimy na stanowisku konieczności usunięcia bolesnego oka, jednak pozostawienie go w oczodole po operacji zagwarantowało dziecku prawidłowy rozwój kości oczodołu i symetrię twarzy. U naszej pacjentki w ciągu 12-letniego okresu obserwacji nie zauważono współistnienia innych objawów ogólnych i chorób, które mogą towarzyszyć rozwojowi glejaka w jamie czaszkowej<sup>5</sup>. Wydaje się, że poza widocznym zniszczeniem narządu wzroku pacjentka jest zupełnie zdrowa. Osamotnienie miejscowych objawów potwierdzają doniesienia z piśmiennictwa<sup>8</sup>.

Przedstawione powyżej długotrwałe obserwacje przebiegu pooperacyjnej rekonwalescencji napawają umiarkowanym optymizmem co do rokowania w przypadku postawienia rozpoznania glejaka nerwu wzrokowego. Wczesne i całkowite usunięcie guza,

nawet bez następczej radioterapii czy chemioterapii, daje możliwość wieloletniego przeżycia i praktycznie całkowitego wyleczenia onkologicznego.

#### Piśmiennictwo

1. Brzowski A.E., Bazan C., Mumma J.V., Ryan S.G.: Spontaneous regression of optic glioma in a patient with neurofibromatosis. *Neurology* 42: 679-681 (1992).
2. Dutton J.J.: Optic nerve gliomas and meningiomas. *Neurol. Clin.* 9: 163-177 (1991).
3. Hoffman H.J., Humphreys R.P., Drake J.M., Rutka J.T., Becker L.E., Jenkin D., Greenberg M.: Optic pathway (hypothalamic) gliomas: a dilemma in management. *Pediatr. Neurosurg.* 19: 186-195 (1993).
4. Jenkin D., Angyalfi S., Becker L., Berry M., Buncic R., Chan H., Doherty M., Drake J., Greenberg M., Hendrick B.: Optic glioma in children: surveillance, resection, or irradiation? *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 25: 215-225 (1993).
5. Ketzler R.J.W., Wolff-Rouendaal D., Bots G.T.A.M., Thomeer R.T.W.M., Brouwer O.F., Vielvoje G.J.: Optic glioma with intraocular tumor and seeding in a child with neurofibromatosis. *Amer. J. Ophthalmol.* 108: 717-725 (1989).
6. Kestle J.R., Hoffman H.J., Mock A.R.: Moyamoya phenomenon after radiation for optic glioma. *J. Neurosurg.* 79: 32-35 (1993).
7. Landau K., Yasargil G.M.: Ocular fundus in neurofibromatosis type 2. *Brit. J. Ophthalmol.* 77: 646-649 (1993).
8. Listerneck R., Charrow J., Greenwald M.: Emergence of optic pathway gliomas in children with neurofibromatosis type 1 after normal neuroimaging results. *J. Pediatr.* 121: 584-587 (1992).
9. Lu W.Y., Goldman M., Young B., Davis D.G.: Optic nerve ganglioglioma. Case report. *J. Neurosurg.* 78: 979-982 (1993).
10. Mohadier m., Etou A., Miliot E., Baden R., Mundinger F.: Chiasmatic optic glioma. *Neurochirurgia Stuttg.* 34: 90-93 (1991).
11. Pierce S.M., Barnes P.D., Loeffler J.S., McGinn C., Tarbell N.J.: Definitive radiation therapy in the management of symptomatic patients with optic glioma. Survival and long-term effects. *Cancer* 65: 45-52 (1990).
12. Safineck J.R., Napier L.B., Halliday W.C.: Malignant astrocytoma of the optic nerve in a child. *Can. J. Neurol. Sci.* 19: 498-503 (1992).
13. Sayli T., Cemeroglu A.P., Tuncer A.M., Gurgey A.: Acute lymphoblastic leukemia following optic glioma treated by radiotherapy and surgery. *Acta Paediatr.* 82: 327-328 (1993).
14. Uhlenbrock D., Sehlen S., Dannenmaier B.: Intercranial calcification — how much more information can be obtained by MR than CT? *ROFO Fortschr. Geb. Rontgenstr. Nuklearmed.* 153: 22-28 (1990).
15. White C.P., Jan J.E.: Visual hallucinations after acute visual loss in a young child. *Dev. Med. Child. Neurol.* 34: 259-261 (1992).

Praca wpłynęła: 2.12.1994 (229)

Zofia Mariak, Andrzej Stankiewicz, Lech Zimoch, Alina Bakunowicz-Lazarczyk i Maciej Walkowiak

## Problem diagnostyki histopatologicznej glejaka nerwu wzrokowego. Opis przypadku

The problem of histopathological diagnosis of glioma of the optic nerve. A case report

**Summary.** The methods and results of histopathological and immunohistochemical investigation of an optic nerve tumour removed in a 6-year girl are presented. The difficulties were connected with a proper differential diagnosis between schwannoma and astrocytoma.

Hasła: glejak, nerwiak osłonkowy, nerw wzrokowy

Key words: glioma, schwannoma, optic nerve

Glejaki nerwu wzrokowego należą do guzów stosunkowo częstych, wręcz pospolitych. Stanowią 60% wszystkich nowotworów wewnątrzczaszkowych.

Jednakże ich rozpoznanie nie zawsze jest proste i oczywiste. W konkretnym przypadku, który chcemy przedstawić, przebieg choroby skierował tok rozumowania diagnostycznego w błędnym kierunku. Przyczyną tego stało się rozpoznanie histopatologiczne „neurinoma” (in. schwannoma, neurilennoma, fibroblastoma perineurale, glioma perifericum, schwannoglioma), postawione w pierwszej fazie operacyjnego leczenia guza wewnątrzczaszkowego.

Wprawdzie neuroektodermalny rodowód łączy oba te guzy i nadaje im wiele cech wspólnych, to jednak są to zróżnicowane klinicznie stany chorobowe, o odmiennym pochodzeniu, przebiegu i rokowaniu. O ile glejaki są guzami wieku dziecięcego, to schwannoma przypisywany jest wiekowi dojrzałemu, z predylekcją do płci żeńskiej. Glioma rozwijać się może na całym przebiegu nerwu wzrokowego, zaś schwannoma niemal wyłącznie z przedśionkowej gałki nerwu VIII, sporadycznie z nerwu V<sup>6,7,12,14</sup>. Glejaki pochodzą najczęściej z gleju gwiaździstego (astrocytoma), czasem ze skąpowypustkowego, z mikrogleju lub wysięłki komórki mózgu. Schwannoma wywodzi się wyłącznie z neuroektodermalnych komórek osłonki Schwanna, której nerw II jest po-

zbawiony. Histologicznie shwannoma nie ma torebki jako tworów anatomicznych o różnym, niż guz, utkaniu. Przeważnie istnieje tylko włóknikowato-komórkowe zagęszczenie tkanki w powierzchownych warstwach nowotworu. Klasyczny rodzaj utkania typu „A” (wg Antony'ego) — łagodnej, najczęściej spotykanej postaci — sprowadza się do ławicowego układu wrzecionowatych komórek o przebiegu prostoliniowym i wirowym. Rzadsze są ich układy palisadowate. Impregnacja sposobem Perdrau uwidacznia pęczki włókien srebrochłonnych. Drugi typ utkania — „B”<sup>11</sup> pozbawiony jest włókien srebrochłonnych, ma budowę siateczkową i gotowość obrzękową. Łatwiej ulega rozpadowi. Typ trzeci ma charakter anaplastyczny, złośliwy. Glejaki mają naczęściej strukturę zróżnicowaną, w zależności od zawartości i różnorodności komórek, które je tworzą. Między komórkami glejowymi spotyka się pojedyncze włókna nerwowe. W każdej grupie glejaków (astrocytoma, oligodendroglioma, spongioblastoma polare, spongioneuroblastoma) spotyka się postaci łagodne i złośliwe. Są otoczone torebką z tkanki łącznej i opony miękkiej. Wspólną cechą wszystkich glejaków jest ich inwazyjny wzrost oraz niewrażliwość lub słaba wrażliwość na promieniowanie X.

Wielu autorów podkreśla ponadto związek glejaków z chorobą Reclinhausena<sup>3,8-10</sup>. Podobnie schwannoma kojarzony jest często z II postacią nerwiakowłóknikowatości<sup>6,11</sup>, co nie zawsze ujawnia się klinicznie, gdyż zmiany skórne są tu słabo wyrażone lub też ich nie ma.

#### Opis przypadku

6-letnia dziewczynka trafiła do Kliniki Okulistycznej w Białymstoku z powodu narastającego od 3 miesięcy wytrzeszczu oka

Z Kliniki Okulistycznej AM w Białymstoku  
Kierownik: prof. dr hab. Andrzej Stankiewicz

Z Zakładu Anatomii Patologicznej AM w Białymstoku  
Kierownik: prof. dr hab. Henryk Nowak

Reprint requests to:

Lek. med. Zofia Mariak  
ul. M.C. Skłodowskiej 24 a, 15-276 Białystok