

Anna ZAJĄC
Aleksandra GERGONT
Sławomir KROCZKA
Ewa WESOŁOWSKA

Manifestacja kliniczna nowotworów mózgowia wśród dzieci hospitalizowanych w klinice neurologii dziecięcej

Clinical manifestation of neoplasm cerebri in children hospitalized in pediatric neurology department

Katedra Neurologii Dzieci i Młodzieży i Klinika Neurologii Dziecięcej, Uniwersytet Jagielloński Collegium Medicum, Kraków
Kierownik Kliniki:
Prof. dr hab. n. med. Marek Kaciński

Dodatkowe słowa kluczowe:

guz mózgu
neuroobrazowanie
histologia guza
dzieci

Additional key words:

brain tumor
neuroimaging
histological evaluation
children

Wprowadzenie: Guzy mózgu stanowią drugą po białaczkach grupę nowotworów u dzieci co do częstości występowania. Sugeruje się predyspozycję genetyczną powstawania guzów. **Cel pracy:** Była nim próba korelacji wczesnych objawów z rodzajem histologicznym i lokalizacją guza OUN oraz obrazem MR. **Materiał i metody:** Badaniem objęto 13 dzieci w wieku od 3 do 16 roku życia. U wszystkich wykonano badanie MR mózgowia. U 6 przeprowadzono zabieg chirurgiczny usunięcia guza i jego ocenę histologiczną. **Wyniki:** U 6 dzieci pierwszym klinicznie objawem guza był napad padaczkowy, a u 7 bóle głowy. Najczęstszym nowotworem był glejak o lokalizacji nadnamiotowej. **Wnioski:** Spośród dzieci z guzami mózgu do kliniki neurologii dziecięcej kierowane były dzieci starsze, w większości z powodu bólów głowy i napadów padaczkowych.

Background: Brain tumors are the second most common malignancy of childhood, following leukemia. Cause factor of some brain tumors is suggested by genetic predisposition. **Aim of the study:** It was a correlation between early symptoms of the brain tumor and its histology, localization and MR imaging. **Material and methods:** 13 children, aged 3 to 16 years, took part in this study. MR imaging was performed in all of them. 6 children were operated with histological examination of tumor tissue. **Results:** The most common first clinical symptom of tumors were epileptic seizure in 6 children and headache in 7. The most frequent tumor was supratentorial glioma. **Conclusions:** In pediatric neurology department were hospitalized older children with brain tumors. In most of them headache and epileptic seizures occurred.

Wstęp

Guzy nowotworowe ośrodkowego układu nerwowego (OUN) są drugą co do częstości występowania grupę nowotworów po białaczkach i stanowią około 19-35% wszystkich nowotworów występujących u dzieci. Obecnie nowotwory OUN znajdują się na trzecim miejscu wśród przyczyn zgonów w grupie wiekowej poniżej 16 roku życia i pierwszym z powodu nowotworów u dzieci. Chłopcy chorują nieznacznie częściej niż dziewczynki [1,2].

Nadal nie wiadomo jakie są przyczyny rozwoju guzów mózgu, jakkolwiek pierwotne guzy mózgu rozwijają się w niektórych chorobach o ustalonym typie dziedziczenia (nerwiakowłókniakowatość typ I i II, stwardnienie guzowate, zespoły *Li Fraumeni*, *Gardenera*, *Turkota*) [9,11,17]. Bezpośrednią przyczyną wieloetapowej transformacji nowotworowej, powodującej zmianę prawidłowych komórek w nowotworowe, są mutacje DNA. Do ich ujawnienia przyczyniają się czynniki zewnętrzne i wewnętrzne, zależne od genotypu komórki. Kiedy zawiodą mechanizmy naprawcze dochodzi do utraty kontroli nad wzrostem, różnicowaniem i śmiercią komórki, co w rezultacie prowadzi do powstania nowotworu. Przebieg tych zdarzeń modyfikowany jest przez dwie naj-

ważniejsze grupy genów, to jest onkogeny i geny supresorowe.

W wyniku mutacji dochodzi do aktywacji onkogenów, zazwyczaj na drodze amplifikacji (zwiększenia liczby kopii danego genu w komórce) i nadmiernej stymulacji procesów proliferacyjnych. Natomiast podstawową funkcją genów supresorowych jest hamowanie nadmiernego wzrostu i różnicowania komórek. Najczęstszym mechanizmem inaktywacji genu supresorowego jest utrata jednej i jednoczesna mutacja drugiej jego kopii. Przykładami genów supresorowych są: *gen TP53 w zespole *Li Fraumeni* odpowiedzialny za powstanie gwiaździaków, glejaków, oponiaków i rdzeniaków w OUN; *gen NF1 w nerwiakowłókniakowatości typu I, odpowiedzialny za rozwój glejaków nerwu wzrokowego i podwzgórza, oponiaków, nerwiakowłókniaków i gwiaździaków; *gen NF2, kreujący powstawanie oponiaków, wyściółczaków i nerwiaków nerwu VIII; *gen PTCH1, w zespole *Gorlina* odpowiedzialny za rozwój rdzeniaka. Natomiast przykładem onkogenu jest gen APC w zespole *Gardenera*, którego mutacja wiąże się również z rozwojem rdzeniaka OUN [2,21]. Badania cytogenetyczne pozwoliły stwierdzić, że w guzach o niskim stopniu złośliwości są obecne cechy diploidii, a w złośliwych triploidii

Adres do korespondencji:
Dr n. med. Anna Zajac
30-663 Kraków, ul. Wielicka 265
Tel./Fax: +48 12 6581870
e-mail: anakurazajac@o2.pl

DNA. Im więcej stwierdza się zmian cyto-genetycznych tym nowotwór jest bardziej złośliwy [9,11,16].

Około połowa guzów u dzieci powyżej 1 roku życia ma lokalizację podnamiotową, a najczęstszym nowotworem złośliwym w tej grupie jest rdzeniak z lokalizacją w mózdku, natomiast w pniu mózgu występują głównie glejaki. Z kolei guzy nadnamiotowe występują częściej u niemowląt i dominują wśród nich niezłośliwe glejaki, PNET i brodawczaki spłotu naczyńiówkowego. Najczęstszymi guzami w tej grupie są gwiaździki o niskim stopniu złośliwości histologicznej a wśród nich gwiaździk włosowatokomórkowy (pilocyticum), stanowiący 24-37% wszystkich nowotworów OUN. W tej lokalizacji występują także guzy linii środkowej, okolicy szyszynki, drogi wzrokowej, podwzgórza, czaszko-gardłaki oraz nowotwory wywodzące się z komórek rozrodnych okolicy nadnosidłowej [5,9,11,15,17,21,22].

Guzy mózgu cechuje różnicowana manifestacja kliniczna. I tak guzy tylnej jamy czaszki powodują zazwyczaj objawy wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego, utrudniając odpływ płynu mózgowo rdzeniowego z układu komorowego oraz ataksję. Poza bólami głowy, nudnościami i wymiotami może występować także podwójne widzenie. Podwójne widzenie, zamazana mowa oraz zaburzenia połykania obserwowane są również w przebiegu guzów pnia mózgu i są wynikiem porażenia nerwów czaszkowych. Guzy te mogą ponadto zaciskać wodociąg *Sylviusza* i być przyczyną wodogłowa.

Guzy nadnamiotowe manifestują się z kolei bardziej zlokalizowanymi objawami i mogą powodować między innymi niedowład połowiczny oraz oporne na leczenie napady padaczkowe. Objawami dominującymi w guzach linii środkowej są endokrynopatie, moczówka prosta, przedwczesne pokwitania, zaburzenia wzrastania i zaburzenia widzenia. Szczególnym typem guza jest guz linii środkowej *hamartoma* podwzgórza, powodujący napady padaczkowe pod postacią przymusowego, mechanicznego nie radośnego śmiechu (*gelastic epilepsy*), z towarzyszącymi zaburzeniami świadomości lub bez nich, występującymi we wczesnym dzieciństwie. U tych pacjentów mogą występować również inne typy napadów padaczkowych, napady płaczu (u 13%) i objawy wegetatywne (30%). Czaszko-gardlak łagodny nowotwór pochodzenia neuroepitelialnego w okolicy nadnosidłowej stanowi 6-9 % wszystkich nowotworów mózgu i jego objawy zależą od lokalizacji i wzrostu guza [1,7,8,21,22]. Patognomicznym dla guzów okolicy szyszynki jest zespół *Parinauda* – porażenie skojarzonego spojrzenia ku górze oraz nie zawsze zniesienie odruchu na światło przy zachowanej akomodacji. Objawy wynikają z ucisku na blaszkę czworaczą.

Nowotwory mózgu u noworodków i niemowląt cechują się gorszym rokowaniem. Związane jest to z biologią guza jak i z mniejszymi możliwościami kompleksowego leczenia. Typowym nowotworem mózgu dla tego wieku są *theratoid-rhabdoid tumor* (mylony z PNET) lub rdzeniak zlokalizowa-

Tabela I

Charakterystyka kliniczna 6 dzieci z guzem mózgu i weryfikacją neuropatologiczną.

Clinical characteristic of 6 children with tumor cerebri and neuropathologic data.

Pacjent/ wiek	Pierwsze objawy	Wynik MRI	Wynik histopatologiczny
1/ lat 3	Bóle głowy, poranne wymioty, zaburzenia równowagi	Podjęzienie glejaka tylnego dołu czaszki	Astrocytoma pilocyticum
2/ lat 12	Napady padaczkowe połowicze czuciowo-ruchowe lewostronne	Podjęzienie DNET w korze płata czołowo-ciemiennowego prawego	Bez jednoznacznego wyniku
3/ lat 12	Ból głowy w okolicy skroni i nasady nosa, porażenie lewego nerwu VI	Podjęzienie astrocytoma pilocyticum lub torbieli koloidowej w okolicy komory III	Craniopharyngeoma
4/ lat 12	Bóle głowy i poranne wymioty, zaburzenia świadomości i bełkotliwa mowa	Zmiana guzowata w topografii komory IV, podjęzienie ependymoma	Medulloblastoma
5/ lat 15	Napad padaczkowy uogólniony toniczno- kloniczny	Podjęzienie ganglioglioma lub xanthoastrocytoma pleomorphicum prawego płata ciemiennowego	Dysplazja korowa ogniskowa (SCD Ia)
6/ lat 12	Ból głowy, podwójne widzenie przy spojrzeniu w lewo	Glioblastoma płata ciemiennowego prawego	Glioblastoma multiforme

Tabela II

Charakterystyka kliniczna 7 dzieci z guzem mózgu bez weryfikacji neuropatologicznej.

Clinical characteristic of 7 children with tumor cerebri and without neuropathologic data.

Pacjent/wiek	Pierwsze objawy	Wynik MRI	Istotne szczegóły i postępowanie
1/ lat 16	Bóle głowy o zmiennej lokalizacji	Mikrogruczolak przysadki	Obserwacja endokrynologiczna podwyższone stężenie Prolaktyny we krwi
2/ lat 7	Bóle głowy o zmiennej lokalizacji, zawroty głowy, zaburzenia równowagi	Podjęzienie hamartoma lub glioma wzgórzaprawego	Obserwacja
3/ lat 9	Napad uogólniony toniczno-kloniczny, niewykluczone napady nieświadomości	Podjęzienie hamartoma lewej komory bocznej mózgu	Terapia karbamazepiną. W EEG zlokalizowane zmiany napadowe w lewej okolicy ciemiennowo-skroniowej
4/ lat 16	Napad toniczno-kloniczny, następowe bóle głowy, wymioty	Podjęzienie glioma w lewym płacie czołowym	Terapia walproinianem. W EEG zmiany uogólnione z przewagą w prawej okolicy skroniowo-potylicznej. W HMRS podjęzienie zmiany nowotworowej
5/ lat 9	Padaczka z napadami śmiechu i polimorficznymi	Hamartoma podwzgórza w okolicy guza popielatego po stronie prawej	Gabapentyna, Walproinian, Lamotrygina
6/ lat 15	Napady polimorficzne	Podjęzienie DNET lub glioma o niskim stopniu złośliwości w lewym płacie skroniowym	Walproinian, Ethosuxymid
7/ lat 12	Bóle głowy, zaburzenia koncentracji, okresowo moczenie nocne	Tłuszczak blaszki czworaczej	Walproinian. W EEG zmiany uogólnione i wrażliwość na hiperwentylację

ny w tylnej jamie czaszki [9,11,15,16,22].

Cel pracy

Celem tej pracy było zestawienie pierwszych objawów klinicznych, mogących nasuwać podjęzienie obecności guza OUN u dzieci, które przy swobodzie hospitalizacji zostały skierowane do kliniki neurologii dziecięcej a nie do oddziału neurochirurgii. Była nim także próba korelacji tych objawów z rodzajem histologicznym i lokalizacją guza OUN oraz obrazem MR.

Materiał i metody

W grupie objętej tą analizą znalazło się 13 dzieci w wieku od 3 roku życia do 16 roku życia (średnia 11,3 lat), w tym 4 dziewczynki i 9 chłopców. Dzieci te w latach 2004-2008 były przyjęte i hospitalizowane w Klinice Neurologii Dziecięcej UJ CM z objawami nie sugerującymi wstępnego rozpoznania guza OUN.

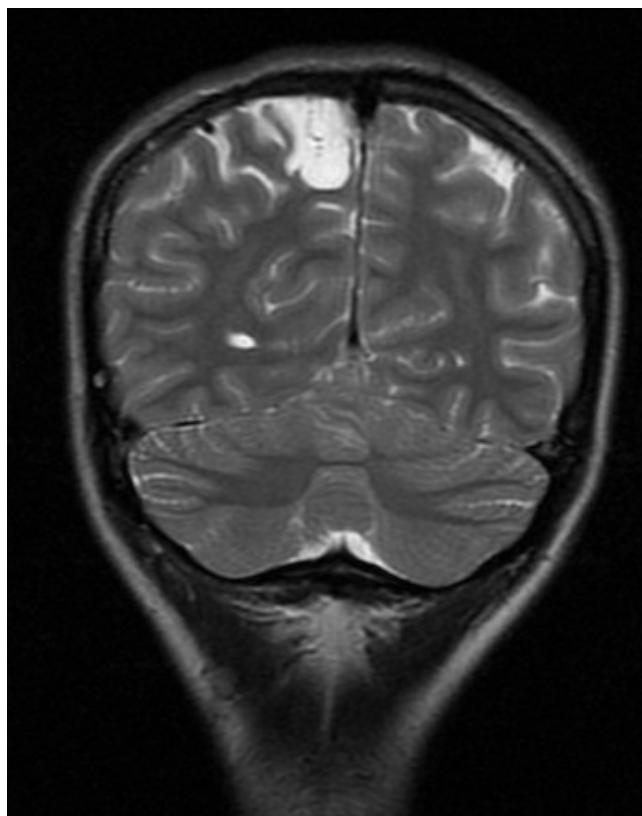
U wszystkich dzieci wykonano rutynowe badania biochemiczne oraz okulistyczne, a u 7 dzieci wykonano

między napadowe badanie EEG w czasie czuwania. Każdy pacjent był poddany diagnostyce obrazowej za pomocą rezonansu magnetycznego w Pracowni Rezonansu Magnetycznego VOXEL w Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym w Krakowie. Diagnostykę MRI przeprowadzono w sekwencjach SE T1, FSE T2, PD, FLAIR, IR T1 o grubości warstw 3 i 5 milimetrów w płaszczyznach poprzecznych, czołowych i strzałkowych, za pomocą aparatu 1.5 T, przed i po dożylnym podaniu kontrastu. U 1 dziecka wykonano dodatkowo HMRS zmiany guzowej. U 4 dzieci, ze względu na potrzebę doraźnej diagnostyki, wykonano jako badanie wstępne tomografię komputerową mózgu aparatem HiSpeed DX/i firmy General Electric w Samodzielnej Pracowni Radiologii Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego.

6 spośród 13 dzieci w trybie pilnym przeniesiono do Oddziału Neurochirurgii Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie, gdzie przeprowadzono zabieg chirurgiczny usunięcia zmiany nowotworowej. Pobrane do badania histologicznego wycinki zostały zbadane w Zakładzie Patologii Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego w Krakowie. Wśród 7 dzieci nie operowanych, u 5 z napadami padaczkowymi zastosowano farmakoter-



Rycina 1
Zmiana lito-torbielowata w tylnej jamie czaszki, podejrzenie guza pochodzenia glejowego. TK mózgu. Hist-pat: Astrocytoma pilocyticum. Mass-cystic lesion of posterior fossa, glioma suspected. CT of the brain. Histologically: Astrocytoma pilocyticum.



Rycina 2
Podejrzenie DNET w korze płata czołowo-ciemieniowego po stronie prawej. MR, sekwencja T1. Hist-pat: Trudny do jednoznacznego sklasyfikowania. DNET of right fronto-temporal lobe cortex suspected. MR T1-weighted image. Histologically: Final diagnosis was impossible.

pię a u 2 długoterminową obserwacją kliniczną. U 1 dziecka proces nowotworowy uległ rozsiewowi a dwoje dzieci zmarło.

Wyniki

W tabeli I przedstawiono wyniki badania MR, badania histologicznego oraz pierwszych objawów guza u 6 dzieci leczonych operacyjnie. Najczęstszym rodzajem nowotworu był w tej grupie glejak. Pomimo postępu w zakresie technik neuroobrazowania, w 4/6 przypadkach nie można było postawić dostatecznie jednoznacznego podejrzenia rodzaju guza w stosunku do wyniku badania histologicznego (ryciny 1-6). Dane pozostałych 7 dzieci, które nie zostały poddane leczeniu chirurgicznemu ani też weryfikacji histologicznej, podano w tabeli II i na rycinach 7-10. Wśród dzieci dominowała lokalizacja nadnamiotowa guza, zwłaszcza w okolicy płata ciemieniowego.

U 6/13 dzieci pierwszą manifestacją kliniczną obecności guza w obrębie mózgu były napady padaczkowe, w tym u 3 uogólnione toniczno-kloniczne, u 2 polimorficzne a u 1 częściowe proste czuciowo-ruchowe z wtórnym uogólnieniem. Wśród dzieci z napadami polimorficznymi obserwowano napady nieświadomości i przymusowego śmiechu. Jedno dziecko prezentowało poza napadem toniczno-klonicznym uporczywy ból głowy wraz z wymiotami i sennieścią. U dziecka z napadami częściowymi obserwowano również zmianę zachowania, utratę łaknienia i ubytek masy ciała.

U 7/13 dzieci pierwszym objawem był ból głowy, przy czym u 2 dzieci towarzyszy-

ły mu zaburzenia wzrokowe (zez zbieżny i podwójne widzenie przy wychyleniu gałki ocznej na zewnątrz) a u 2 zawroty głowy i zaburzenia równowagi. Jedno z dzieci miało poranne wymioty a następnie epizod bełkotliwej mowy i zaburzenia świadomości, a inne dziecko ból głowy z towarzyszącymi zaburzeniami koncentracji uwagi oraz moczeniem nocnym. U dziecka z *medulloblastoma* stwierdzono obrzęk tarcz nerwu wzrokowego.

Dyskusja

Szczególny nacisk w tej pracy położono na charakter pierwszych objawów klinicznych, które były przyczyną skierowania ich do kliniki neurologii dziecięcej a nie do oddziału neurochirurgicznego, przy równym dostępie chorych do obu tych jednostek. Dzieci z umiejscowieniem nadnamiotowym prezentowały objawy w postaci napadów padaczkowych lub zaburzeń widzenia. Natomiast guzy tylnej jamy czaszki powodowały typowe dla tej lokalizacji objawy w postaci bólów głowy, porannych wymiotów oraz zaburzeń równowagi, podobnie jak w obserwacjach innych autorów [10]. Objawami wzrostu ciśnienia śródczaszkowego są bóle głowy, nudności, wymioty, bradykardia, podwyższone ciśnienie tętnicze, tarcza zastoinowa na dnie oczu, zmiana zachowania dziecka oraz zaburzenia świadomości. Ból głowy jest tutaj pierwszym objawem o znacznym nasileniu, lokalizowanym zwykle w okolicy potylicznej z promieniowaniem do karku. Podczas czynności wzmagających ciśnienie wewnątrzczaszkowe ból ten ulega nasileniu.

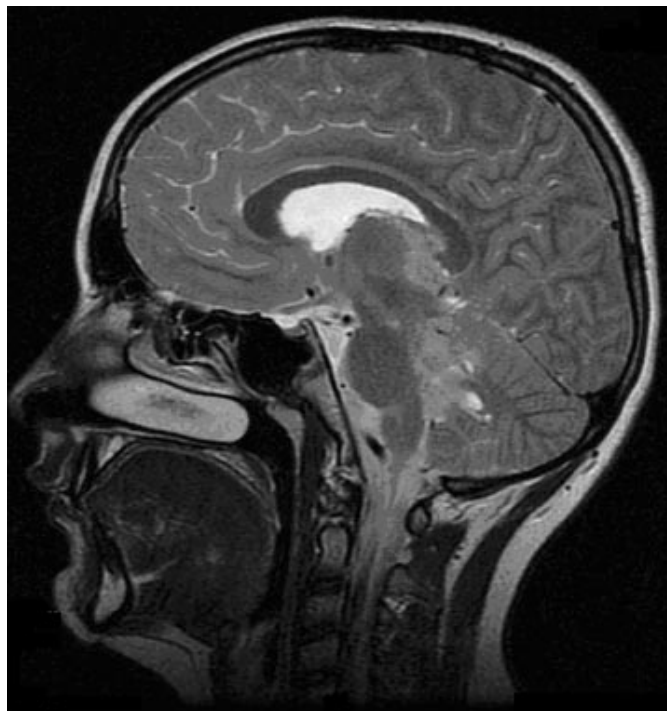
Z bólami głowy współistnieją wymioty, chłustające, zwłaszcza podczas zmiany pozycji głowy i bez poprzedzających nudności. Dopiero w dalszej kolejności mogą pojawić się zaburzenia równowagi, ataksja i oczopląs [21,22]. Jednakże w wieku rozwojowym objawy bywają niespecyficzne i zależą nie tylko od lokalizacji guza ale także od wieku dziecka [13,20]. Wśród 7/13 dzieci z bólami głowy w analizowanej grupie, tylko u jednego były wyraźne cechy nadciśnienia śródczaszkowego. Należy również podkreślić fakt wyraźnej przewagi chłopców w badanej grupie, z niską średnią wieku, podobnie jak w danych z piśmiennictwa [5,6,10,22].

W 2/6 przypadkach z weryfikacją neuropatologiczną sugestie radiologiczne uzyskały pełne potwierdzenie w badaniu histologicznym guza. U 2/7 dzieci, u których nie wykonano weryfikacji histologicznej, rozpoznanie hamartoma podwzgórza i tłuszczaka blaszki czworoczej również nie budziło wątpliwości. Najczęstszym rodzajem guza mózgu we wszystkich grupach wiekowych według danych z piśmiennictwa jest gwiaździak [5].

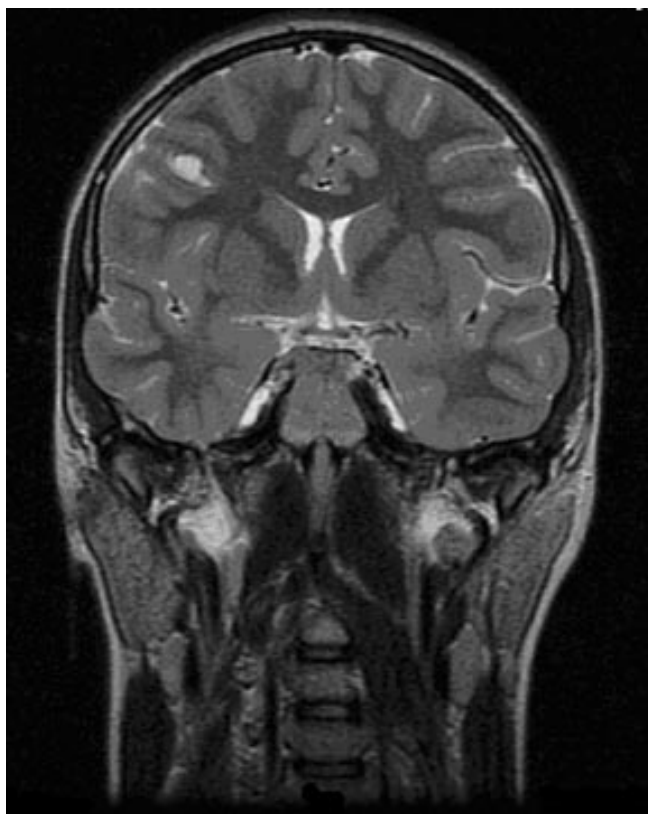
Glioblastoma multiforme opisany w badanej grupie, stanowi histologiczną odmianę glejaka wielopostaciowego z IV stopniem złośliwości WHO, ze znaczną przewagą wielojądrowych komórek olbrzymich. Typowymi objawami dla tego guza jest naciekający wzrost oraz wrastanie do tkanek otaczających, pomimo pozornie dobrego od nich odgraniczenia. Guz ten również może powodować rozsiew drogą płynu mózgowodrdzeniowego lub dawać przerzuty poza



Rycina 3
Guz okolicy komory III, podejrzenie torbieli koloidowej lub astrocytoma pilocyticum. MR, sekwencja T1. Hist-pat: Czaszkogardlak.
 Tumor of III ventricle, colloid cyst or astrocytoma pilocyticum suspicion. MR T1-weighted image. Histologically: Craniopharyngioma.



Rycina 4
Podejrzenie medulloblastoma od poziomu rdzenia przedłużonego i nakrywki śródmózgowia do robaka mózdzku. MR, sekwencja T1. Hist-pat: Medulloblastoma.
 Medulloblastoma of posterior fossa suspected. MR, T1-weighted image. Histologically: Medulloblastoma.



Rycina 5
Podejrzenie ganglioglioma w korze i istocie białej zakrętu przedśrodkowego po prawej. MR, sekwencja T1. Hist-pat: Ogniskowa dysplazja korowa (SCD IA).
 Ganglioglioma of cortex and white matter of the right premedial gyrus suspected. MR, T1-weighted image. Histologically: Focal cortical dysplasia.

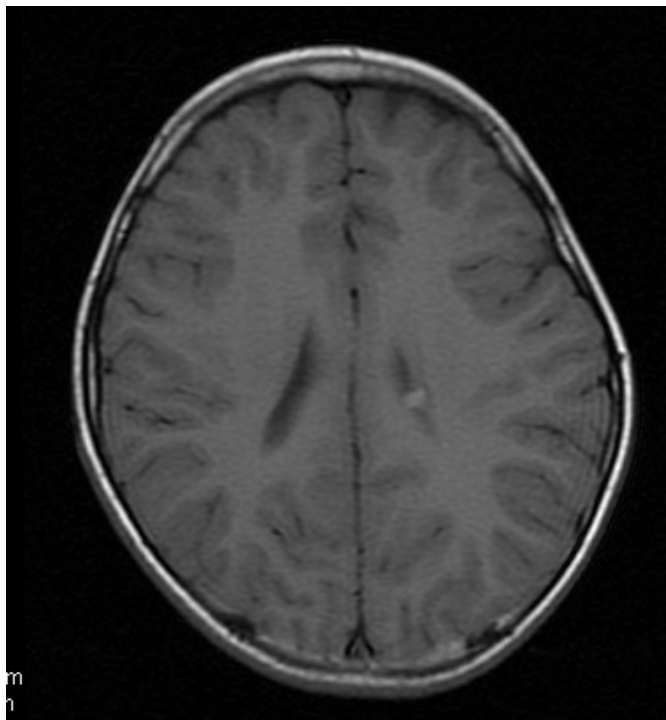


Rycina 6
Podejrzenie glioblastoma w okolicy płata ciemieniowego prawego. TK mózgu. Hist-pat: Glioblastoma multiforme.
 Right parietal lobe glioblastoma suspected. CT of the brain. Histologically: Glioblastoma multiforme.

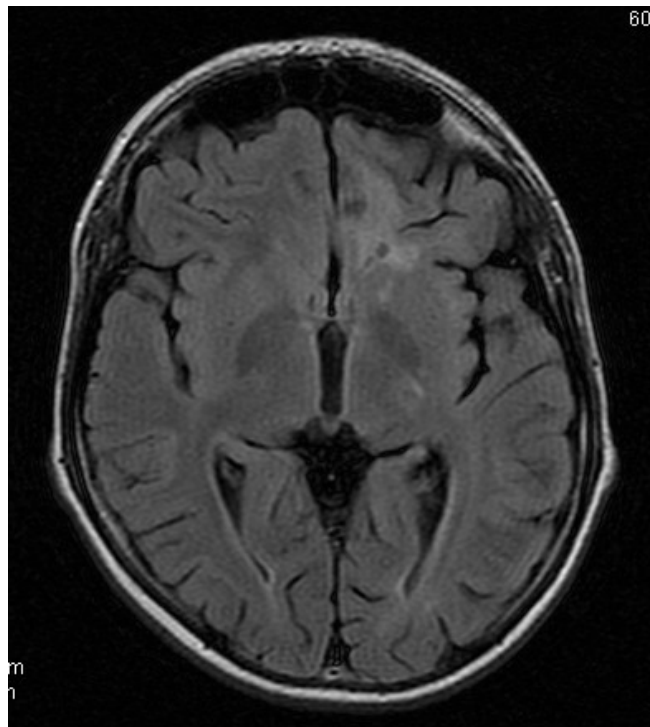
OUN. Jednym z najtrudniejszych problemów diagnostycznych w przypadku złośliwych naciekających glejaków mózgowia jest ocena granicy guza oraz tkanki położonej w sąsiedztwie, w tak zwanej strefie niepew-

nej, która zresztą stanowi miejsce potencjalnej wznowy po resekcji glejaka. Strefa ta, zarówno w obrazie śródoperacyjnym jak i w badaniu MR, jest praktycznie nie do uwi- docznienia [14,19]. Lokalizacja tego guza

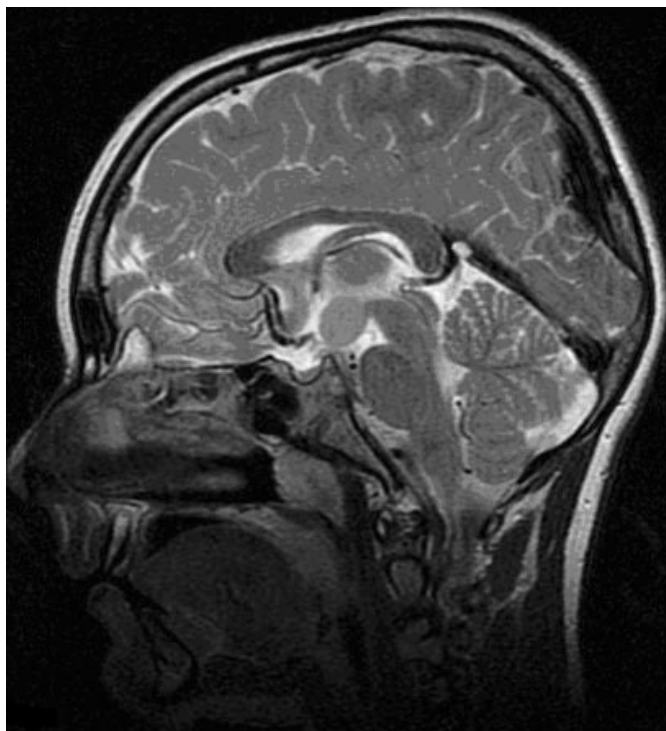
również była typowa, to jest nadnamiotowa. U dziecka z rdzeniakiem tylnej jamy czaszki, w typowej lokalizacji tego typu guza, wystąpił w późniejszym czasie rozsiew nowotworu drogą płynu mózgowo-rdzeniowe-



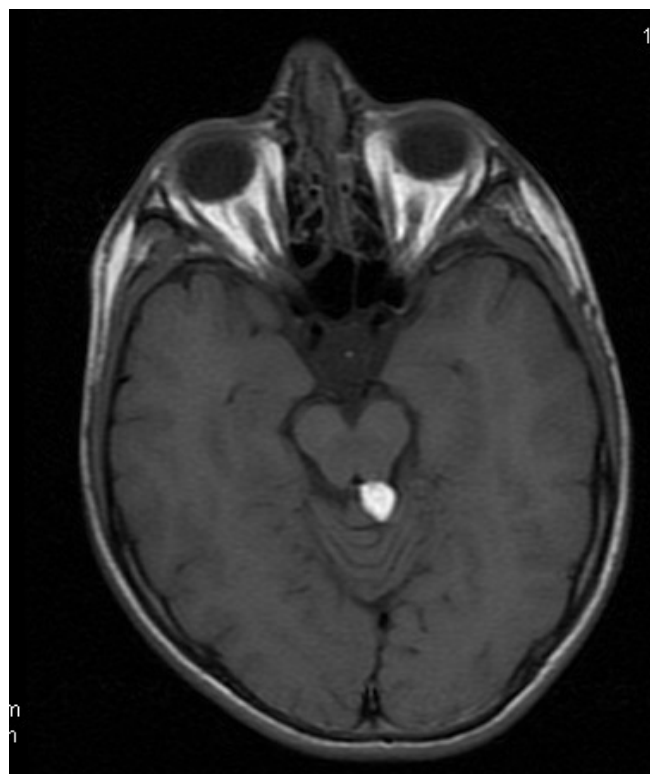
Rycina 7
Hamartoma lewej komory bocznej mózgu. MR, sekwencja T2.
Left lateral brain ventricle hamartoma. MR, T2-weighted image.



Rycina 8
Podejrzenie glioma w obrębie lewego płata czołowego. MR, sekwencja T2.
Left frontal lobe glioma suspected. MR, T2-weighted image.



Rycina 9
Hamartoma podwzgórza. MR, sekwencja T1.
Hypothalamic hamartoma. MR, T1-weighted image.



Rycina 10
Tłuszczak blaszki czworaczej po stronie lewej. MR, sekwencja T2.
Lipoma of the lamina quadrigemina. T2-weighted MR.

go, na co zwracają uwagę także inni autorzy [5]. *Walecki* uważa, że wskazane jest wykonywanie dodatkowego badania MR kanału kręgowego, z uwagi na fakt że przerzuty do przestrzeni podpajęczynówkowej występują u około połowy pacjentów z rdzeniakiem [18,19]. Podnamiotowo zlokalizowany był również guz o utkaniu gwiaździka włosowatokomórkowego (*astrocytoma pilo-*

cyticum), co jest zgodne z opisywaną lokalizacją w 60% przypadków w półkulach mózdzku lub robaku mózdzku. Stanowi on 6% spośród wszystkich guzów wewnątrzczaszkowych i około 30% nowotworów glijowych u dzieci. Guz tego rodzaju ma mały potencjał proliferacyjny, nie wykazuje tendencji do naciekania tkanki mózgu oraz transformacji złośliwej [5,14,18].

Obecność czaszkogardlaka u jednego z pacjentów powodowała dość niespecyficzne objawy kliniczne, mogące sugerować nieco inną lokalizację zmiany. Ten łagodny guz pochodzenia neuroepitelialnego w okolicy nadnosidłowej stanowi 6-9% wszystkich nowotworów mózgu, ze szczytem zachorowania w wieku 5-10 lat. Stwierdza się w jego przypadku brak związku z dziedzicze-

niem, z zaburzeniami genetycznymi czy określonymi czynnikami ryzyka. Objawy wywołane przez ten guz zależą od jego lokalizacji i wzrostu: *do przodu od skrzyżowania wzrokowego powoduje obniżenie ostrości wzroku, ubytki w polu widzenia, zanik tarcz nerwu II; *do tyłu od skrzyżowania wzrokowego długo pozostaje bezobjawowy a naciekając i wypełniając komorę III powoduje wodogłowie oraz otyłość podwzgórzową która stanowi zły czynnik prognostyczny co do odległych wyników leczenia; *w obrębie siódła tureckiego powoduje endokrynopatie [21]. Radykalne leczenie chirurgiczne niesie za sobą ryzyko uszkodzenia osi podwzgórzowo-przysadkowej i aparatu wzrokowego, ale tylko podjęcie takiego zapewnia dobre odległe wyniki leczenia [15]. W naszym przypadku pacjent zmarł na skutek powikłania zabiegu operacyjnego przez zespół podwzgórzowy. Niektórzy autorzy uważają, że zastosowana w początkowej fazie leczenia lub przy częściowej resekcji guza radioterapia może być korzystna dla dalszej lokalnej kontroli wzrostu guza i zapobiegania nawrotom [4,12].

W przypadku dziecka z *hamartoma* okolicy podwzgórza występowały napady przymusowego nieradosnego śmiechu oraz napady polimorficzne, co było przedmiotem odrębnego doniesienia [1]. Innymi niepokojącymi objawami, wskazującymi na obecność hamartoma tej okolicy, może być przedwczesne pokwitanie a u niemowląt pierwszym objawem mogą być również napady zgięciowe [3].

Trudnym zagadnieniem dla neurologa dziecięcego jest zajęcie stanowiska w sprawie dzieci, u których nie wykonano zabiegu

operacyjnego, ale zalecono dalszą obserwację i włączono leczenie objawowe. W tej grupie dominowały zaburzenia napadowe (u 5/7 dzieci) o różnej morfologii stanowiące niekiedy jedyne objawy guza, zwłaszcza o charakterze łagodnym [10].

Podsumowanie

Do kliniki neurologii dziecięcej kierowane były dzieci starsze, u których najczęstszymi objawami guza mózgu były bóle głowy i napady padaczkowe.

Piśmiennictwo

- Kaciński M., Gergont A., Krocza S., Skowronek-Bala B.:** Padaczka z napadami śmiechu u dzieci. *Epileptologia* 2008, 16, 149.
- Kaluza J.:** O niektórych odrębnościach nowotworów ośrodkowego układu nerwowego wieku dziecięcego. *Neur. Dziec.* 2003, 23, 7.
- Kerrigan J.F., Ng Y.T., Prenger E. et al.:** Hypothalamic hamartoma and infant spasms. *Epilepsia* 2007, 48, 89.
- Lin L.L., El Naga I., Leonard J.R. et al.:** Long term outcome in children treated for craniopharyngeoma with and without radiotherapy. *J. Neurosurg. Ped.* 2008, 1, 126.
- Mehrazin M., Yavari P.:** Morphological pattern and frequency of intracranial tumors in children. *Childs Nerv. Syst.* 2007, 23, 157.
- Mehrazin M., Rahmat H., Yavari P.:** Epidemiology of primary intracranial tumors in Iran, 1978-2003. *Asian Pac. J. Cancer Prev.* 2006, 7, 283.
- Minkin K., Klein O., Mancini J., Lena G.:** Surgical strategies seizure control in pediatric patients with dysembryoplastic neuroepithelial tumors: a single-institutions experience. *J. Neurosurg. Pediatrics* 2008, 1, 206.
- Nagańska E.:** Guzy mózgu a padaczka. *Gazeta o padaczce* 2007, 41.
- Perek D.:** Nowotwory mózgu u dzieci-wyzwanie nie tylko dla onkologów. *Ped. Pol.* 2005, 80, 11.
- Perek D., Drogosiewicz M., Dembowska-Bagińska B. i wsp.:** Trudności diagnostyczne w rozpoznawaniu nowotworów mózgu u dzieci w materiale Kliniki Onkologii Instytutu „Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka”. *Ped. Pol.* 2005, 80, 29.
- Perek D., Perek-Polnik M.:** Guzy mózgu u dzieci. *Przegl. Lek.* 2003, 60, (Supl.) 5, 27.
- Puget S., Garnet M., Wray A. et al.:** Pediatric craniopharyngiomas: classification and treatment according to the degree of hypothalamic involvement. *J. Neurosurgery* 2007, 106, 3.
- Roelsecke BC., Erker CG., Fiedler BJ. et al.:** Brain tumors in children: initial symptoms and their influence on the time span between symptom onset and diagnosis. *J. Child Neurol.* 2008, 23, 178.
- Rosenberg S., Fujiwara D.:** Epidemiology of patients tumors of nervous system according to WHO 2000 classification: a report of 1195 cases from a single institution. *Childs Nerv. Syst.* 2005, 21, 940.
- Roszkowski M.:** Nowotwory mózgu u dzieci. [W:] *Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci.* Józwiak S (red.), Wyd. BiFolium, Lublin 2001.
- Shim K.W., Joo S.Y., Kim S.H. et al.:** Prediction of prognosis in children with medulloblastoma by using immunohistochemical analysis and tissue microarray. *J. Neurosurg. Ped.* 2008, 1, 196.
- Sinzig M., Gasser J., Jauk B., Haussegger K.A.:** Brain tumors in childhood. *Radiologie* 2008, 22.
- Walecki J., Chojnacka E.:** Diagnostyka obrazowa guzów wewnątrzczaszkowych. Część I guzy neuroepitelialne. *Onkologia w Praktyce Klinicznej* 2007, 3, 177.
- Walecki J., Jurkiewicz E.:** Diagnostyka obrazowa nowotworów ośrodkowego układu nerwowego. *Pol. Przegl. Neurol.* 2007, 3, 155.
- Vazquez S., Martinez A., Liorente L., Rojo P., Hinojosa J.:** Initial signs and symptoms of brain tumor in children. *Neurologia* 2008, 23, 215.
- Zakrzewski K.:** Nowotwory mózgu wieku dziecięcego. *Wyd. I. Czelej Lublin* 2004.
- Zakrzewski K., Fiks T., Liberski P.P., Polis L.:** Nowotwory ośrodkowego układu nerwowego u dzieci i młodzieży. *Pediatr. Pol.* 2005, 80, 17.