

Az occipitocervicalis junctio osteoblastomája: egy ritka betegség diagnosztikus és terápiás ismérvei

Dr. Nagy Zoltán | Dr. Czegléczki Gábor | Prof. Dr. Banczerowski Péter

Országos Klinikai Idegtudományi Intézet | Semmelweis Egyetem Idegsebészeti Tanszék
dr.med.nagyzoltan@gmail.com

Bevezetés

Az occipitocervicalis junctio (OCJ) gyakori lokalizációja különböző congenitalis anomáliáknak és traumás sérüléseknek, azonban az atlaszt, valamint az axist érintő gyulladós és tumoros folyamatok viszonylag ritkán fordulnak elő. Ebben a régióban irodalmi ritkaságszámba menő neoplasticus elváltozás a csontok primer, osteoid szövetet képező daganata az osteoblastoma.

Az osteoblastomák a primer spinalis csonttumrok 10-25%-át képezik. Statisztikailag gyakrabban fordulnak elő a gerinc hátsó oszlopának elemeiben. A nyaki csigolyák 9-40%-ban érintettek. A tumorra általánosan jellemző, hogy lokálisan agresszív növekedésre képes. Neurológiai diszfunkció az esetek 50%-ában fordul elő, ennek oka a daganat gyakori extraskeletalis terjedése. A klinikai képre jellegzetes a fájdalom éjszakai mérséklődése és az acetilszalicilsav adásának hatástalan volta.

A diagnosztikai eljárások közül kiemelkedik a CT-, egyes esetekben az MRI-, valamint a szövettani vizsgálat jelentősége. CT segítségével láthatóvá tehető a corticalis destrukció mértéke, a tumor terjedelme, valamint a mátrix mineralizációja. A képalkotó vizsgálatokkal a csonttumor az Enneking klasszifikációs rendszert használva 3 stádiumba sorolható. A legújabb irodalmi adatokat tekintve az első, látens szakaszban és a második, aktív formájában kevésbé radikális, intralézionális curettage a javasolt műtéti típus. Enneking a 3. stádiumban, az agresszív forma eltávolításakor széles szegélyű en bloc rezekció ajánlott a rekurrencia elkerülése érdekében.

Tanulmányunkban szeretnénk bemutatni egy intézetünkben sikeresen kezelt beteg kórtörténetét és a diagnosztikus, valamint a

terápiás lépéseket.

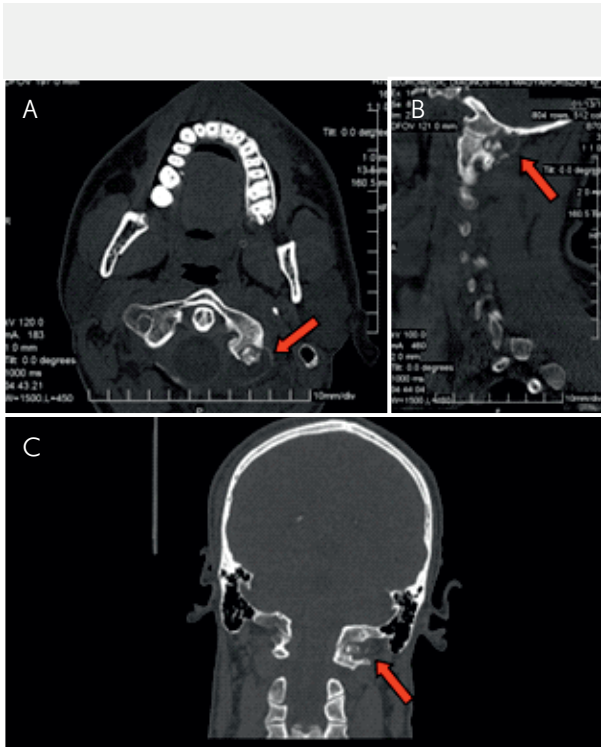
Esetismertetés

26 éves férfi beteg jelentkezett ambulanciánkon három és fél éve fennálló nyaki gerinctáji panaszokkal. Vizsgálata során a radikuláris fájdalom mellett a bal oldali paraspinalis izomzat kötöttsége állt fenn, egyéb neurológiai eltérést nem tapasztaltunk. Anamnézisében ismert megbetegedés nem szerepelt, gyógyszeres rendszeresen nem szedett.

Nyaki gerinc CT-vizsgálat ábrázolta a bal oldali atlanto-occipitalis ízülettel összefüggésben álló, attól dorzális irányban tovább terjedő, 2 cm átmérőjű daganatos elváltozást. A folyamat érintette a bal oldalon a CI massa lateralist, a condylust, valamint az os occipitale lamina externáját is. Dorzálisan és laterálisan vékony meszes szegély, valamint a tumor ventrális részében 6 mm átmérőjű területen szemcsés csontintenzitás mutatkozott (1. ábra). Nyaki gerinc MRI-vizsgálat a lézió dorzális cisztózus komponensét, illetve ettől ventrálisan a fellazult csontállományt ábrázolta (2. ábra). A daganatos és az ép szövet határa az MRI-felvételeken kevésbé kifejezett, a tumoros fészkek ezzel ellentétben jól ábrázolódnak a preoperatív CT-vizsgálaton.

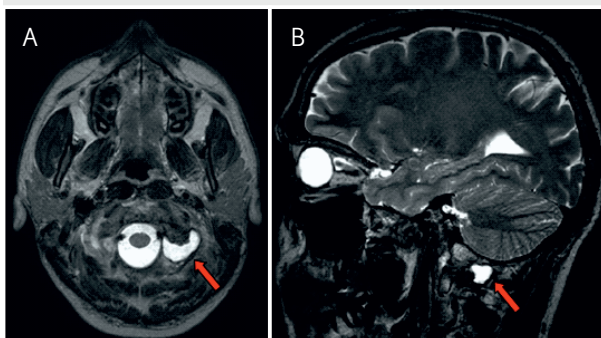
A műtéti kezelés indikációja a csillapíthatatlan, hosszú ideje fennálló nyaki fájdalom, valamint a szövettanilag nem meghatározott etiológiájú és stádiumú destruktív lézió volt. A műtét során dorzális suboccipitalis behatolásból a bal oldali paraspinalis izomzat disszekcióját követően a CI ív felett forduló artéria vertebralist azonosítottuk. E fölött preparálva a CT- és MR-felvételeken látható cisztózus képlet nyílt meg, melyből vízszerű, sárgás folyadék ürült. Ennek megfelelően tovább preparálva láthatóvá vált, hogy a CI csigolya pars articularisa és a condylus

részlegesen tumorosan infiltrált. A tumor morzsálékos, fellazult szerkezetű volt, melyet az ép csontfelszínéig eltávolítottunk részben curette kanállal, részben gyémánt marófejjel. Laterálisan az izomzat felé felfújt, tojáshejszerű csontszerű képlet és puha cystafal vált láthatóvá, melyet szintén elvettünk.



1. ábra

Preoperatív CT-felvételen axiális (A), sagittalis (B), és coronalis síkban (C) látható C1-es massa lateralist, a condylust és az os occipitale lamina externáját beszűrő osteoblastoma.



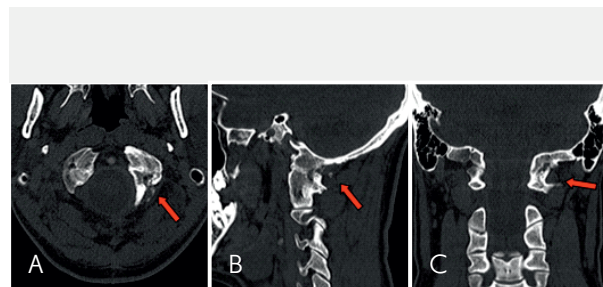
2. ábra

Preoperatív T2 súlyozott MRI-vizsgálat ábrázolta a dorzális cisztózus komponenst, valamint ettől ventrálisan a fellazult szerkezetű csontállományt axiális (A) és sagittalis (B) síkban. A centrális nidus kevésbé kifejezett a CT-felvételekkel összehasonlítva.

Megítélésünk szerint occipitocervicalis fixáció végzésére nem volt szükség, mivel a condylus rezekciójának mértéke nem haladta meg annak 50%-át, így nem alakult ki az ízületben hypermobilitás és a szegmentális biomechanikai stabilitás megmaradt. Szövetteni vizsgálat igazolta az osteoblastoma diagnózisát.

A posztoperatív szakban a beteg panaszai enyhültek, gyógytornában részesült. Neurológiai nódum nem alakult ki. Nyakrögzítő gallért viselt 6 héten keresztül. A műtétet követő harmadik hónapban a páciens tompa jellegű, időszakosan fellépő lokális fájdalomra panaszkodott. A CT-felvételek a vékony meszes fal dorsalis részének minimális maradványát mutatták (3. ábra). A rezekció széle ventrálisan scleroticus volt. MRI-vizsgálat a tumor kiújulását nem igazolta. Funkcionális nyaki gerinc röntgenvizsgálat instabilitást nem mutatott.

A 43 hónapos posztoperatív utánkövetési időszakban nyaki gerinc fájdalomra nem ismétlődött, neurológiai diszfunkció sem lépett fel, tumor recidivát nem igazoltunk. Adjuváns kezelésre nem került sor.



3. ábra

A posztoperatív CT-felvételeken a rezekált terület figyelhető meg axiális (A), sagittalis (B) és coronalis síkban (C). Az eltávolított osteoblastoma reziduális hátsó, illetve oldalsó meszes szegélye rajzolódik ki.

Megbeszélés

Korábbi tanulmányunk alapján megállapítható, hogy a craniocervicalis átmenetben kialakuló osteoblastoma elsődleges terápiája a műtéti beavatkozás. A betegség által okozott tünetek az irodalmi esetek mindegyikében az operatív ellátás szükségességét erősítették meg. Az Enneking stádiumbeosztási rendszert alapul véve különböző radikalitású sebészi eljárások

javasolhatók a tumoros elváltozás eltérő állapotában. Preoperatív képalkotó módszerekkel – CT, valamint MRI segítségével – meghatározható a daganatra specifikus jellegzetes megjelenés. Az osteoblastoma radiológiai ismérvei közé tartozik a lítikus megjelenés, belső meszes fészkek, illetve reaktív szklerotikus gyűrű. Miután képalkotóval verifikáltuk az osteoblastoma benignus morfológiai jegyeit, a rezekciós műtét elvégzése mellett döntöttünk. Radiológiai megerősítést követően biopszia végzése ebben a régióban az arteria vertebralis közelsége miatt kockázatos. A tumorok ezen felül több komponenset tartalmazhatnak, amely fals szövettani diagnózishoz vezethet.

A műtéti megközelítés típusa a daganat lokalizációjától függ. A dorzális gerincstruktúrák gyakran érintettek, ezért az irodalomban leggyakrabban az osteoblastoma eltávolítása hátsó középvonalas feltárásból történt. Amennyiben az occipitocervicalis junctio ventralis, vagy ventrolaterális elemeiben alakul ki tumor, egyéb behatolási kapuk – pl.: far laterális, extrém laterális, anterolaterális, transorális – alkalmazhatóak.

Az intézetünkben kezelt beteg esete jól példázza az Enneking 2-es stádiumú osteoblastomák terápiás algoritmusát. Az intralézionális rezekció – törekedve a lehető legteljesebb exstirpációra – hatékony műtéti eljárásnak tekinthető. A fixálás szükségessége az instabilitás foka, a tumoros destrukció mértéke és a sebészi rezekció kiterjedése alapján határozható meg. A nem kellő indikációjú rögzítés a craniocervicalis átmenetben a mozgásfunkció indokolatlan korlátozását jelentheti, ugyanakkor az instabilitás a fájdalom perzisztálását okozhatja.

Adjuváns terápia szempontjából a tapasztalatok ellentmondásosak. Adjuváns radio-, és kemoterápia csak speciális esetekben javasolt (pl. többszöri kiújulás, agresszív forma), általánosságban a cél a minél teljesebb tumor eltávolítás. Egyes esetekben a sugárkezelés, illetve egyes kemoterápiás ágensek alkalmazásával – köztük a doxorubicin, cisplatin, methotrexat – kedvező hatást értek el.

Tekintettel a limitált esetszámra, további prospektív multicentrikus vizsgálat lenne szükséges a megfelelő kezelési protokoll létrehozásához.

Ajánlott irodalom

- Czigleczki G, Nagy Z, Papp Z, Padanyi C, Banczerowski P. Management strategy of osteoblastomas localized in the occipitocervical junction. *World Neurosurg* 2016.
- Harrop JS, Schmidt MH, Boriani S, Shaffrey CI. Aggressive "benign" primary spine neoplasms: osteoblastoma, aneurysmal bone cyst, and giant cell tumor. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009;34:S39-47.
- Haghnegahdar A, Sedighi M. Anterior Reconstruction of C2-C3 Bodies in a 6-Year-Old Patient with a Huge Osteoblastoma: A Novel Technique. *Global Spine J* 2016;6:e21-9.
- Zileli M, Cagli S, Basdemir G, Ersahin Y. Osteoid osteomas and osteoblastomas of the spine. *Neurosurg Focus* 2003;15:E5.
- Shaikh MI, Saifuddin A, Pringle J, Natali C, Sherazi Z. Spinal osteoblastoma: CT and MR imaging with pathological correlation. *Skeletal Radiol* 1999;28:33-40.
- Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop Relat Res* 1986;9-24.
- Boriani S, Amendola L, Bandiera S, et al. Staging and treatment of osteoblastoma in the mobile spine: a review of 51 cases. *Eur Spine J* 2012;21:2003-10.
- Camitta B, Wells R, Segura A, Unni KK, Murray K, Dunn D. Osteoblastoma response to chemotherapy. *Cancer* 1991;68:999-1003.
- Singh DK, Das KK, Mehrotra A, et al. Aggressive osteoblastoma involving the craniovertebral junction: A case report and review of literature. *J Craniovertebr Junction Spine* 2013;4:69-72.
- Berberoglu S, Oguz A, Aribal E, Ataoglu O. Osteoblastoma response to radiotherapy and chemotherapy. *Med Pediatr Oncol* 1997;28:305-9.