

NEURENTERICKÁ CYSTA JAKO RARITNÍ PŘÍČINA NEURALGIFORMNÍ PROSOPALGIE

MUDr. Kristýna Zemánková¹, MUDr. Andrea Ruščanská¹, MUDr. Josef Macháč², MUDr. Bohdan Křupka, Ph.D.¹

¹Neurologické oddělení, Vsetínská nemocnice a. s.

²Neurochirurgická klinika FN a LF UP, Olomouc

Autoři předkládají kazuistiku pacientky se vzácnou příčinou bolesti v oblasti obličeje. Až pomocí opakovaných vyšetření magnetickou rezonancí a neurochirurgického zákroku s odběrem tkáně na histologický rozbor jsme diagnostikovali intrakraniální neurenterickou cystu lokalizovanou v oblasti levé orbity jako raritní příčinu sekundárních prosopalgii. Článek shrnuje nejčastější příčiny prosopalgii.

Klíčová slova: prosopalgie, neurenterická cysta.

Neurol. pro praxi 2008; 9(5): 311–312

Seznam zkratk

CEA – karcinoembryonální antigen

CNS – centrální nervový systém

CT – počítačová tomografie

EMA – epiteliální membránový antigen

MR – magnetická rezonance

SUNCT – krátce trvající jednostranné neuralgiformní bolesti hlavy s konjunktivální injekcí a slzením

Úvod

Pojem prosopalgie vychází z řeckého prosopon – obličej a algos – bolest. Prosopalgie dělíme na primární a sekundární. Sekundární jsou na rozdíl od primárních vyvolány známou příčinou. Nejčastější prosopalgii je neuralgie trigeminu s incidencí 5/100 000 osob (Waberžinek, 2003). Etiologie sekundárních je široká, příčiny mohou být jak intrakraniální, tak extrakraniální.

Kazuistika

36letá žena s negativní rodinnou a osobní anamnézou byla vyšetřena na našem pracovišti pro úporné paroxyzmální prosopalgie v oblasti levého nadočnicového a jařmového oblouku. Subjektivně pacientka popisovala průběh bolestivé epizody jako prudkou palčivou šlehavou bolest ve výše uvedené lokalizaci, které předcházelo mírné pobolívání nad levým nadočnicovým obloukem trvající několik minut. Následně se rozvinula hlavní ataka bolesti, znemožňující pacientce jakoukoliv činnost, vše spontánně odeznělo asi po 20 minutách.

První potíže se u nemocné objevily asi před 16 lety, od té doby byla opakovaně vyšetřována neurologicky a otorinolaryngologicky. Fyzikální neurologický náález byl až na mírnou bolestivost výstupu druhé větve trigeminu vlevo vždy zcela normální. Zobrazovací metody (CT, MR) prokázaly pouze cystický útvar při laterální stěně levé orbity, který byl hodnocen jako kostní cysta a subjektivní potíže s ním nebyly zpočátku dávány do souvislosti. Terapeuticky se podávaly léky ze skupiny analgetik, anti-revmatik, antikonvulziv, antidepresiv a triptanů, vše

bez efektu. Pouze intramuskulární aplikace diklofenaku v úvodní fázi epizody měla částečně pozitivní efekt na intenzitu bolesti během hlavní ataky.

Průběh potíží byl u pacientky kolísavý, střídala se období bez bolesti s obdobími nakupení paroxyzmů. Během léta a podzimu 2007 došlo k nárůstu počtu i intenzity atak, které se objevovaly i několikrát denně. Vzhledem k progresi potíží jsme provedli kontrolní MR vyšetření mozku s nálezem mírného zvětšení cystického útvaru při laterální stěně levé orbity (obrázky 1, 2). Pro neúspěch a vyčerpání všech možností konzervativní terapie jsme pacientku konzultovali na Neurochirurgické klinice LF UP a FN Olomouc, kde byla v listopadu 2007 provedena operace s nálezem cystické struktury vycházející ze zevního listu tvrdé pleny temporálního laloku, která se vtláčovala do laterální stěny levé orbity a fissury orbitalis superior a komprimovala první větev trigeminu (obrázky 3, 4). Útvar byl exstirpován a histologický rozbor prokázal enterogenní cystu.

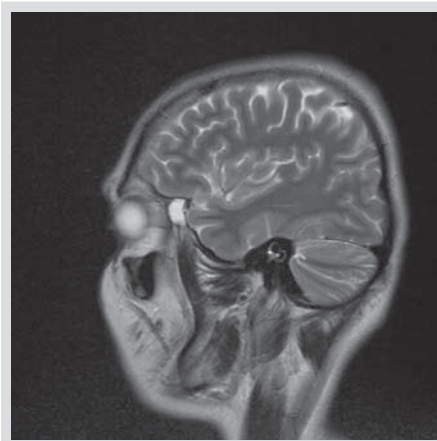
Po operaci je pacientka nadále v ambulantním sledování na našem pracovišti. V pooperačním období bolesti zcela vymizely, přechodně došlo k omezení rozsahu pohybu v temporomandibulárním kloubu vlevo, což přisuzujeme aktivní pooperační

jizvě a retrakci musculus temporalis. Během čtyř měsíců ambulantní fyzioterapie se funkce kloubu normalizovala.

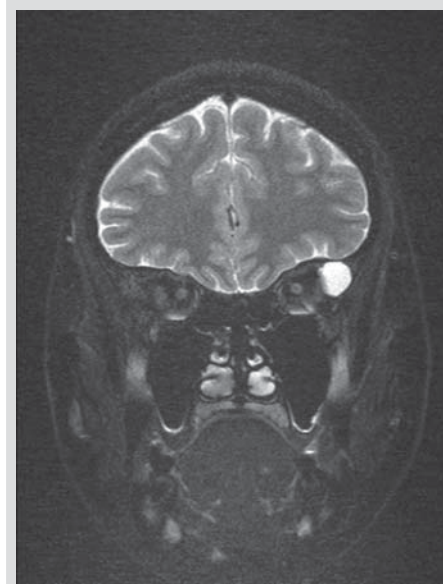
Diskuze

Neuralgie trigeminu je všeobecně dobře známá. Jiné méně běžné typy prosopalgii, které ji mohou imitovat, bývají v praxi příčinou diferenciálně diagnostických rozpaků. Typicky periorbitální lokalizaci má cluster headache, chronická paroxyzmální hemikranie, SUNCT syndrom a cluster headache podobné syndromy – Sluderův syndrom (neuralgie ganglion pterygopalatinum) a Charlinův syndrom (neuralgie nervus nasociliaris). Odlišují se zejména délkou trvání ataky a přítomností jiných specifických příznaků. Pro všechny je typický lokální vegetativní parasympatický doprovod jako překrvení spojivky, lakrimace, kongesce nosní sliznice, rinorea, ptóza, pocení čela či obličeje. Cluster headache je častější u mužů, ataky přicházejí periodicky většinou ve stejnou dobu večer či v noci 1 až 8krát denně v délce

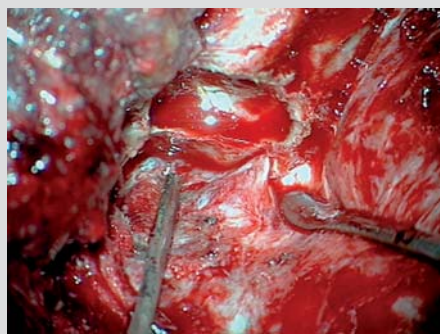
Obrázek 1. MRI mozku – cystická T2 hypersignální léze v oblasti laterální stěny levé orbity, sagitální řez



Obrázek 2. MRI mozku – cystická T2 hypersignální léze v oblasti laterální stěny levé orbity, koronární řez



Obrázek 3. Peroperační stav – před exstirpací

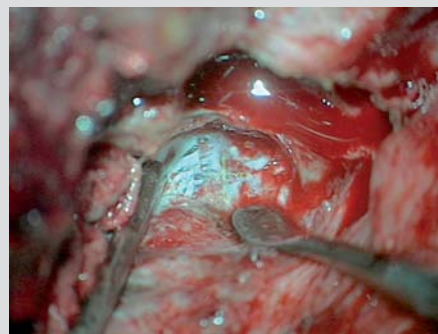


15 až 80 minut, probíhající ataku lze příznivě ovlivnit inhalací kyslíku. Chronická paroxysmální hemikranie postihuje převážně ženy, ataka trvá od 2 do 45 minut, většinou více než 5krát denně, je zde absolutní léčebný efekt indometacinu. U SUNCT syndromu velmi často zjistíme spouštěcí faktory, ataka trvá krátce (30 sekund až 2 minuty), frekvence je různá, průměrně 5 až 10 za hodinu, i více. Někteří autory je SUNCT syndrom považován za variantu cluster headache (Mastík, 2007). Při neuralgii ganglion pterygopalatinum je bolest na spodině orbity a šíří se do nosu a patra, velmi často je provázána kýchaním. Neuralgie nasociliárního nervu se projevuje šlehavou bolestí nosního křídla a vnitřního koutku oka s šířením do orbity, současně bývá zánětlivé poškození oka.

Sluderův a Charlinův syndrom jsou obvykle vyvolány sekundárně, SUNCT méně často. U těchto syndromů v první řadě pátráme po ložiskových zánětech (rinitida, záněty oka), ale musíme pomýšlet i na méně běžné příčiny jako jsou arteriovenózní malformace, ložiskové léze mozku kmene, disekce vnitřní karotidy, tumory, metastázy, aneuryzmata, angiomy. Podkladem však mohou být i intrakraniální cystické léze.

Neurenterická cysta neboli enterogenní cysta je definována jako vzácná vrozená benigní léze CNS. První případ popsal Puusepp v roce 1934. Neurenterické cysty vznikají nejčastěji v krční a hrudní páteři, intradurálně extramedulárně před míchou, až v 50 % případů současně s vertebrogenními anomáliemi. Intrakraniální výskyt je velmi vzácný. Do roku 2006 bylo ve světě popsáno kolem 60 případů (Preece et al., 2006), v České republice nebyl dosud žádný případ publikován. Nejčastější intrakraniální lokalizací je zadní jáma lební, oblast před mozkovým kmenem, dále mostomozečkový úhel a čtvrtá komora. Raritně je můžeme nalézt i supratentoriálně (Christov et al., 2004, Tan et al., 2004, Walls et al., 1986). Neurenterické cysty se vyskytují ve všech věkových skupinách, nezávisle na pohlaví (Preece et al., 2006).

Obrázek 4. Peroperační stav – po exstirpací



Etiopatogeneze této vývojové malformace není zcela objasněna. Neurenterická cysta je stejně jako koloidní cysta nebo cysta Rathkeho výchlípku tvořena epitelem endodermálního původu. Vzniká v období vývoje chordy dorzalis ve 3. týdnu embryogeneze. Před vytvořením definitivní chordy dorzalis se chordální ploténka začleňuje do endodermu primitivního střeva a přechodně asi na 48 hodin formuje tzv. neurenterický kanál. Neurenterická cysta pak vzniká nedostatečným oddělením endodermových buněk primitivního střeva od chordy. Tato teorie však nevysvětluje existenci supratentoriálních cyst, protože kraniální část chordy dorzalis tvoří zadní klinoidální část klivu. Předpokládá se, že v těchto případech je embryologickým základem tzv. Seesselův váček, přechodná endodermální výchlípek kraniálního konce primitivního střeva za orofaryngeální membránou. Ani tímto tvrzením však nelze zdůvodnit původ cyst v laterální supratentoriální lokalizaci.

V diagnostice neurenterických cyst má zásadní význam vyšetření MR. Většina je hyperintenzní v T2

sekvencích a izo- či lehce hyperintenzní v T1 sekvencích. Bylo zjištěno, že signální intenzita v T1 koreluje s koncentrací proteinu v cystě a závisí také na přítomnosti hemoragie. Vzácně můžeme nalézt kontrastní syčení či kalcifikace (Shakudo et al., 2001).

Elektronová mikroskopie a imunohistochemie jsou pro diagnostiku a diferenciální diagnostiku jiných běžnějších cystických lézí CNS nezbytné. Neurenterické cysty klasifikujeme do tří histologických typů podle diferenciace a charakteru epitelu. Typ A s největším zastoupením je tvořen jednoduchým kubickým či cylindrickým epitelem ciliárním nebo bez řasinek obdobně jako epitel gastrointestinální či respirační. Typ B obsahuje přídavné tkáně jako mukózní žlázy, hladké svalové buňky, lymfatickou tkáň, atd. Typ C obsahuje navíc ependymální či gliální tkáň. Imunocytochemicky je pro neurenterické cysty specifická kombinovaná imunoreaktivita EMA, cytokeratin, CEA (Fujita et al., 1997).

Závěr

Naše zkušenost potvrzuje, že předpokladem úspěšné léčby pacienta s bolestí v oblasti obličeje je její přesná klasifikace a jednoznačné vyloučení sekundarity i za cenu opakovaných zobrazovacích vyšetření (MR).

MUDr. Kristýna Zemánková

Neurologické oddělení, Vsetínská nemocnice a.s.
Nemocniční 955, 755 32 Vsetín
e-mail: k.zemankova@seznam.cz

Literatura

- Christov C, Chretien F, Brugieres P, Djindjian M. Giant supratentorial enterogenous cyst: report of a case, literature review, and discussion of pathogenesis. *Neurosurgery* 2004; 54(3): 759–763.
- Fujita T, Kayama T, Saito S, Yamakawa M, Nakai O. Immunohistochemical detection of tumor marker in recurrent clivus enterogenous cyst-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1997; 37(6): 479–482.
- Kapoor V, Johnson DR, Fukui MB, et al. Neuroradiologic-Pathologic Correlation in a Neurenteric Cyst of the Clivus. *AJNR Am J Neuroradiol*. Mar 2002; 23: 476–479.
- Leventer DB, Merriam JC, Defendini R, et al. Enterogenous cyst of the orbital apex and superior orbital fissure. *Ophthalmology* 1994; 101(9): 1614–1621.
- Mastík J. Migréna. Praha: Maxdorf 2007; 35 s.
- Preece MT, Osborn AG, Chin SS, Smirniotopoulos JG. Intracranial Neurenteric Cysts: Imaging and Pathology Spectrum. *AJNR Am J Neuroradiol*. Jun 2006; 27: 1211–1216.
- Puusepp M. Variété rare de tumeur sous-dural de la région cervicale (intestinome). Quadruplégie. Extirpation. Guérison complète. *Rev Neurol* 1934; 2: 879–886.
- Shakudo M, Inoue Y, Ohata K, Tanaka S. Neurenteric Cyst with Alteration of Signal Intensity on Follow-up MR Images: case report. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 496–498.
- Shin JH, Byun BJ, Kim DW, Choi DL. Neurenteric Cyst in the Cerebellopontine Angle with Xanthogranulomatous Changes: Serial MR Findings with Pathologic Correlation. *AJNR Am J Neuroradiol*. Apr 2002; 23: 663–665.
- Suri VS, Tatke M, Sinha S. Intracranial neurenteric cysts: a report of two cases. *Br J Neurosurg* 2002; 16(2): 185–188.
- Tan GS, Hortobagyi T, Al-Sarraj S, et al. Intracranial laterally based supratentorial neurenteric cyst: case report. *Br J Radiol* 2004; 77: 963–965.
- Waberžinek G. Kraniální neuralgie. *Neurol. pro praxi* 2003; 2: 72–74.
- Waberžinek G. Migréna – diagnostika a léčba. Praha: Triton 2003; 99–110.
- Walls TJ, Purohit DP, Aji WS, Schofield IS, Barwick DD. Multiple intracranial enterogenous cysts. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986; 49(4): 438–441.