ATIPINĖ *EN PLAQUE* TIPO MENINGIOMA. KLINIKINIS ATVEJIS

Dmitrij Aleksandrov

*Klaipėdos universitetinės ligoninės Neurochirurgijos klinika,
Klaipėdos universiteto Sveikatos mokslų fakulteto Visuomenės sveikatos katedra*

Raktažodžiai: atipinis radiologinis vaizdas, *en plaque* tipo meningioma.

Santrauka

Meningiomas tarp visų pirminių centrinės nervų sistemos (CNS) navikų pagal dažnumą užima antrąją vietą ir sudaro 33,8 proc. visų intrakranijinių navikų atvejų. Nors 80–90 proc. atvejų stebimas tipinis kompiuterinės tomografijos (KT) ir magnetinio rezonanso tomografijos (MRT) meningiomų vaizdas, tačiau iki 15 proc. atvejų užfiksuojamas ir netipinis vaizdas. *En plaque* tipo meningiomas sudaro 2–9 proc. nustatomų meningiomų, tačiau dėl savo vaizdo ypatumų jos yra nemažas iššūkis, nustatant diagnozę ir parenkant gydymo taktiką. Straipsnyje aprašomas 53 metų amžiaus vyro *en plaque* tipo meningiomas klinikinis atvejis.

Išvadas

Daugelyje šalių, iš jų ir Lietuvoje, sergamumas pirminiais galvos smegenų navikais nuolat didėja. Centrinės nervų sistemos (CNS) pirminiai navikai sudaro apie 2 proc. suaugusių žmonių onkologinių ligų. Pasaulinės sveikatos organizacijos (PSO) duomenimis, sergamumas pirminiais galvos smegenų navikais skirtingose šalyse svyruoja nuo 5 iki 15,8 atvejų 100 000 gyventojų per metus. Lietuvoje sergamumas pirminiais CNS navikais sudaro 11,7 atvejų 100 000 gyventojų per metus. Tarp visų pirminių CNS navikų didžiausią grupę, t. y. apie 45–60 proc. visų galvos smegenų navikų, sudaro neuroepitelinio audinio navikai [1-4]. Antroje vietoje pagal dažnumą yra meningiomas, sudarančios 33,8 proc. visų intrakranijinių navikų atvejų [5-7]. Atsižvelgiant į standartizuotus rodiklius, sergamumas meningiomomis pasaulio mastu siekia nuo 1,28 atvejų, tenkančių 100 000 gyventojų iki 7,80 atvejų 100 000 gyventojų [8]. Remiantis autopsijos duomenimis, meningioma nustatoma 2,3 proc. mirusiųjų

ir 3 proc. vyresnių nei 60 metų žmonių. Aukštas yra sergamumo daugybinėmis meningiomomis rodiklis, siekiantis iki 8 proc. [9,10].

PSO, remdamasi tokiais histologiniais kriterijais kaip ląstelių tipas ir kiekis, mitotinis aktyvumas, nekrozė bei smegenų audinio invazija, suklasifikavo meningiomas pagal tris laipsnius [11]. Atsižvelgiant į PSO klasifikaciją, gerybinės meningiomos (PSO 1 laipsnio) sudaro 80–90 proc. visų meningiomas atvejų ir pasireiškia keliais galimais histologiniais variantais, kurie neturi atipinės ar anaplastinės meningiomos histologinių kriterijų. Atipinės meningiomos (PSO 2 laipsnio) sudaro 5–15 proc. visų nustatomų meningiomų. Anaplastinės meningiomos (PSO 3 laipsnio) pasireiškia 1–3 proc. dažniu tarp visų meningiomų. Meningiomų recidyvavimas po operacijų siekia tokius procentinius skaičius: PSO 1 laipsnio – 7–20 proc., PSO 2 laipsnio – 30–40 proc. ir 50–80 proc., sergant PSO 3 laipsnio meningioma [11–14]. Moterims meningiomos susiformuoja dažniau nei vyrams (santykiu tarp moterų ir vyrų 2:1) [5–7], tačiau atipinės ir piktybinės meningiomos dažniau nustatomos vyrams [10,15]. Be to, atipinės ir

piktybinės meningiomos ne ispanakalbių juodaodžių grupėje aptinkamos dažniau (6,67), lyginant su baltaodžių (5,90) ir ispanakalbių grupėmis (5,94) [16]. Per studijas, kuriomis siekiama įvertinti PSO klasifikaciją, nustatyta, jog pacientų, kuriems nustatyta anaplastinė meningioma, išgyvenamumo mediana buvo 2–3 metai, o turinčių gerybinę meningioma – daugiau kaip 10 metų [17]. Ekstraduralinės pirminės meningiomos, neprisitvirtinusios prie kietojo dangalo, nustatomos 1–2 proc. dažniu tarp visų meningiomų [10], o *en plaque* tipo meningioma sudaro 2–9 proc. visų meningiomų atvejų [18].

Darbo tikslas: pristatyti atipinės *en plaque* tipo meningiomos klinikinį atvejį.

Klinikinis atvejis

Ligonis V. S., gimęs 1963 m., susirgo 2016-02-17, kai slidinėdamas kalnuose pajuto stiprų galvos skausmą, po to jautė pykinimą ir vėmė. Dėl šių nusiskundimų pacientas kreipėsi į užsienio gydytojus, tačiau jam buvo paskirtas tik gydymas nuo skausmo. Jokių tyrimų atlikta nebuvo. Po 4

dienų sugrįžęs į Lietuvą, ligonis kreipėsi į Klaipėdos universitetinę ligoninę dėl nepraeinančių galvos skausmų. Pacientas buvo sąmoningas, kritiškas, gerai orientavosi erdvėje, rodiklis pagal Glazgo komos skalę (GKS) – 15b. Žmogus valdė rankas ir kojas, jėga įvertinta kaip simetriška (5b.), židininė neurologinė simptomatika nepasireiškė. Cerebraliųjų bulbarinių nervų pakitimų nenustatyta (CBN n. y.). Buvo atlikta galvos smegenų KT (N1 pav.) (KT 2016-02-22), nustatyta kairės pusės frontoparietotemporaliai subdurinė, apie 40 cm³ apimties hematoma rezorbcijos stadijoje, vidurio linijos dislokacija (VLD) – apie 3 mm. Atlikta kompiuterinės tomografijos angiografija (KTA): aneurizmų nerasta. Buvo spėjama, kad spontaninės subdurinės hematomos fone susiformavusi *en plaque* tipo meningioma. Ligoniu buvo skirtas standartinis medikamentinis gydymas, taikomas spontaninės subdurinės hematomos atveju. Po 2 mėnesių pacientas stacionarizuotas, kad jam būtų atlikti papildomi tyrimai. Atlikus MRT (N2 pav.) (vaizdai 2016-05-30), nustatyta: kairėje frontotemporaliai, ekstraaksialiai matoma ne visai tolygi, iki 1 cm ilgio heterogeniška juostelė, įsiterpianti į kairiąją Silvijos vagą, po kontrasto intensyviai kaupianti kontrastinę medžiagą. Pakitimai diferencijuotini tarp susiformavusių granuliacijų po buvusio pakraujavimo ir navikinių pakitimų, tikslinga sekti MRT, stebint ligos dinamiką.

Dar po 2 mėnesių ligonis pakartotinai stacionarizuotas, kad jam būtų atlikti papildomi tyrimai. Po MRT (N3 pav.) (vaizdai 2016-07-21) nustatyta, kad subdurinė hematoma

rezorbuvo, tačiau išlieka papildomas darinys frontotemporaliai kairėje pusėje. Aptarus esamus pokyčius ir tyrimo rezultatus, buvo nuspręsta pacientą operuoti dėl įtariamos *en plaque* tipo meningiomos. Ligonis buvo operuotas 2016-07-26. Per operaciją pašalinta iki 3 cm storį siekianti frontopareitotemporalinės lokalizacijos šliaužianti meningioma, infiltruojanti kietąjį smegenų dangalą. Rezekcija vykdyta su kietuoju smegenų dangalu, atliekant duros plastiką. Patologinis atsakymas: 16/06071/09 atipinė meningioma, PSO II°. Kontrolinėje KT po operacijos (N4 pav.) (vaizdai 2016-07-26) matyti, kad navikas pašalintas, pakraujavimo nėra. Po to taikytas standartinis medikamentinis ir reabilitacinis gydymas. Atliekant kasmetinius kontrolinius MRT stebėjimo tyrimus (N5 ir N6 pav.) (vaizdai 2017-01-17 ir 2019-03-13), naviko recidyvo nepastebėta.

Diskusija

Kai naudojantis KT ir MRT tiriamos meningiomos, dažniausiai, apie 80–90 proc. atvejų, stebimas tipinis meningiomų vaizdas. Tokioms meningiomoms būdingas vaizdas – aiškiai ribota, homogeniška kaupianti kontrastą ekstraaksialinė masė, hipointensinė MRT T1W ir hiperintensinė T2W režimais. Toks tipinis vaizdas leidžia radiologui užtikrintai diferencijuoti meningiomą nuo kitų patologijų [3]. Tačiau atipinės naviko histologinės struktūros, o kartais net tipinio histologinio vaizdo atveju, gali būti stebimas ir neįprastas radiologinis meningiomos vaizdas, kuris pasitaiko 15 proc. atvejų ir apsunkina tikslią diagnostiką [15,19].

N3

N4

Dažniausiai netipiskai atrodančią meningiomą reikėtų diferencijuoti nuo kitų toliau išvardytų kaupiančių kontrastą ekstraaksialinių darinių, kurie taip pat gali ardyti kaulą: tuberkulomos, mimikruojančios į *en plaque* meningiomą, epidurinio galvos smegenų absceso, eozinofilinės granulomos, plazmocitomos, aneurizminės kaulo cistos, dermoidinių ir epidermoidinių cistų [20,21]. Šiame straipsnyje aptariamu atveju, *en plaque* meningiomą teko diferencijuoti nuo subdurinio pakraujavimo.

En plaque tipo meningioma yra retas biologinis meningiomas tipas, kuris infiltruoja kietąjį smegenų dangalą ir gali būti susijęs su kaulo hiperostoze, tačiau ne visada. Tik 13–49 proc. *en plaque* tipo meningiomas atvejų pasireiškia kartu su kaulo hiperostoze [21]. *En plaque* tipo meningioma daugiausia plinta palei sphenoidinį sparną [22]. Moterims ji pasitaiko 3–6 kartus dažniau nei vyrams ir pasireiškia šeštą–septintą gyvenimo dešimtmetį [23].

H. W. Cushing apibūdino *en plaque* tipo meningiomą kaip „plokščių būdu tarsi besitęsiantis kilimas plintantį naviką“ [24,25]. *En plaque* tipo meningioma – tai specifinis klinikopatologinis vienetas, kuris nors ir yra pasižymintis vietiniu invaziškumu, tačiau PSO paprastai priskiriamas prie I° [26]. Netipinės meningiomas, ypač *en plaque* tipo meningiomas, neišsiskiriančios masės efektu ir kaulo sustorėjimu, kelia iššūkį nustatant diagnozę [19]. Atipinio radiologinio meningiomas vaizdo atveju, atliekant diferencinę diagnostiką, gali būti pasitelkiami papildomi tyrimai, pvz.: magnetinio rezonanso (MR) spektroskopija,

difuzinis ir perfuzinis MRT, pozitronų emisijos tomografija (PET) [10,20,27]. Kartais, kad būtų nustatyta tiksli diagnozė, reikia atlikti tyrimus, stebint ligos dinamiką.

Išvados

Meningioma – dažniausia gerybinis galvos arba nugaros smegenų navikas, susiformuojantis iš arachnoidinio dangalo meningotelinių ląstelių. Meningiomas pagal dažnumą tarp pirminių CNS navikų užima antrą vietą ir sudaro 33,8 proc. visų intrakranijinių navikų. Nors 80–90 proc. atvejų stebimas tipinis KT ir MRT meningiomas vaizdas, tačiau iki 15 proc. atvejų gali būti matomas ir neįprastas radiologinis meningiomas vaizdas, ypač tuomet, kai stebima *en plaque* tipo meningioma. Tai apsunkina tikslią naviko diagnostiką ir kelia nemažą iššūkį tiek nustatant diagnozę, tiek pasirenkant gydymo taktiką. Nustatyti *en plaque* tipo meningiomą gali padėti papildomi tyrimai: MR spektroskopija, difuzinis ir perfuzinis MRT, PET. Išliekant neaiškumams, tyrimus tikslinga atlikti, stebint ligos dinamiką. Nustačius *en plaque* tipo meningiomą ir atlikus radikalų naviko pašalinimą su kietojo dangalo plastika, galima užtikrinti ilgalaikę remisiją arba visišką ligojos pasveikimą.

Literatūra

1. Jaškevičienė V., Šidiškis J. Centrinės nervų sistemos navikai: paplitimas, klasifikacija, klinika, apskaita. Neurologijos seminarai, 2002;1-2:46-54.
2. Osborne RH, Houben MP, Tjissen CC. et al. The genetic epidemiology of glioma. Neurology 2001;57:1751-1755.
3. Gudiniavičienė I., Pranys D., Juozaitytė E. Gliomų morfologijos ir biologijos įtaka jų prognozei. Medicina, 2004;40(2):112-120.
4. Shahmohammadi MR, Javadian H, Asgari A, Khoshnoud RJ. Glioblastoma simultaneously present with adjacent meningioma: case report. ICNSJ 2016;3(1):54-58.
5. Krajevaitė I., Gleiznienė R. Meningiomas radiologinė diagnostika. Neurologijos seminarai, 2009;13,4(42):207-211.
6. Wiemels J, Wrensch M, Claus EB. Epidemiology and etiology of meningioma. Journal of Neuro-Oncology 2010;99(3):307-314.
7. Menon G, Nair S, Sudhir J, Rao BR, Mathew A, Bahuleyan B. Childhood and adolescent meningiomas: a report of 38 cases and review of literature. Acta Neurochir, Wien. 2009;151:239-244.
8. Baldi I, Engelhardt J, Bonnet C, Bauchet L, Berteaud E, Grüber A, Loiseau H. Epidemiology of meningiomas. Neurochirurgie 2018 March;64(1):5-14.
9. Nakasu S, Hirano A, Shimura T, Llana JF. Incidental meningiomas in autopsy study. Surg Neurol 1987;27(4):319-22.
10. O'Leary S, Adams WM, Parrish RW. et al. Atypical imaging appearances of intracranial meningiomas. Clinical Radiology 2007;62:10-17.

N5, N6

11. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A. et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007;114(2):97-109.
12. Fathi AR, Roelcke U. Meningioma. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2013 Apr;13(4):337.
13. Detti B, Scoccianti S, Di Cataldo V, Monteleone E, Cipressi S, Bordi L. et al. Atypical and malignant meningioma: outcome and prognostic factors in 68 irradiated patients. *J Neurooncol* 2013 Dec;115(3):421-427.
14. Perry A, Stafford SL, Scheithauer BW. et al. Meningioma grading: an analysis of histologic parameters. *Am J Surg Pathol* 1997;21:1455-1465.
15. Campbell BA, Jhamb A, Maguire JA. et al. Meningiomas in 2009 controversies and future challenges. *Am J Clin Oncol* 2009;32:73-85.
16. CBTRUS. CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in eighteen states in 2002–2006. Hinsdale, IL;2009-2010. Prieiga per internetą: www.cbtrus.org.
17. Yang SY, Park CK, Park SH, Kim DG, Chung YS, Jung HW. Atypical and anaplastic meningiomas: prognostic implications of clinicopathological features. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79(5):574-80.
18. Tirtaprawita N, Wiradharma W, Yunus Y, July J. The key role of MRI modalities in en plaque meningioma. *Medicinus* 2017;6(2):50.
19. Buetow MP, Buetow PC, Smirniotopoulos JG. Typical, atypical, and misleading features in meningioma. *RadioGraphics* 1991;11:1087-1106.
20. Gleiznienė R., Vidžiūnaitė A., Kudžmaitė M. Atipinis radiologinis meningiomas vaizdas: klinikinis atvejis. *Neurologijos seminarai*, 2011;15(49):198-202.
21. Cucu AI, Turliuc DM, Sava ARC, Dumitrescu GF, Turliuc Ș, Costea CF. Falx cerebri tuberculoma mimicking en plaque meningioma – case report. *Romanian Neurosurgery* 2016;XXX 2:209-213.
22. Saat R, Lempinen LJ, Laulajainen-Hongisto A, Markkola A, Jero J. An en plaque meningioma of the temporal bone, complicating with a cholesteatoma, chronic otitis media and an intracranial abscess. *Ann Otolaryngol Rhinol* 2015;2(7):1050.
23. Schick U, Bleyen J, Bani A, Hassler W. Management of meningiomas en plaque of the sphenoid wing. *J Neurosurg* 2006;104:208-14.
24. Yamada S, Kawai S, Yonezawa T, Masui K, Nishi N, Fujiwara K. Cervical extradural en-plaque meningioma. *Neurol Med Chir, Tokyo*. 2007;47:36-39.
25. Cushing H, Eisenhardt L. Meningioma of the sphenoidal ridge. *Meningiomas: Their Classification, Regional Behaviour, Life History and Surgical End Results*. Hafner Publishing (New York). 1969;342-359.
26. Basu K, Majumdar K, Chatterjee U, Ganguli M, Chatterjee S. En plaque meningioma with angioinvasion. *Indian J Pathol Microbiol* 2010;53:319-321.
27. Weber DC, Lovblad KO, Rogers L. New pathology classification, imagery techniques and prospective trials for meningiomas: the future looks bright. *Current Opinion in Neurology* 2010;23:563-570.

ATYPICAL EN-PLAQUE TYPE MENINGIOMA.

CLINICAL CASE

D. Aleksandrov

Keywords: atypical radiological view, en-plaque meningioma. **Summary**

Meningiomas occupy the second place comparing them with the other most common primary CNS tumors, accounting for 33.8% cases of all intracranial tumors. Although in 80–90% cases a typical picture of CT and MRI of meningiomas is observed, in up to 15% cases, an atypical image can also be seen. En-plaque meningiomas account for 2–9% meningioma cases, but due to the specificity of their image, they constitute a considerable challenge while diagnosing and selecting the treatment tactics. The article describes a clinical case of a 53-years-old Lithuanian man who suffers from an en-plaque type meningioma.

Correspondence to: dr.aleksandrov@gmail.com

Gauta 2019-10-22