

Intramedullær tumor som differentialdiagnose til bilateral kraftnedsættelse

Dea Haagenen Kofod¹, Claus Wegge¹ & Gitte Buhl-Jensen²

KASUISTIK

1) Almen Praksis, Taastrup
2) Neurologisk Afdeling, Rigshospitalet Glostrup

Ugeskr Læger
2018;180:V04180294

Kraftnedsættelse er en hyppig årsag til lægekontakt. Kraftnedsættelse kan overordnet deles op i neurologisk, infektiøs, endokrin, reumatologisk, elektrolytrelateret eller medicininduceret [1].

En sjælden årsag til nedsat kraft er intramedullære tumorer, som hyppigst er metastaser. Primære intramedullære tumorer forekommer mindre hyppigt. De udgør 2-4% af alle tumorer i centralnervesystemet (CNS), hvor ependymomer og astrocytomer er de hyppigste efterfulgt af mere sjældne typer såsom subependymomer (**Tabel 1**) [2, 3]. Intramedullære tumorer kan findes overalt i medulla spinalis, dog hyppigst cervikalt. Symptomerne afhænger af tumorens lokalisering og væksthastighed, men typisk har patienten nakke- eller rygmerter og bilaterale udfaldssymptomer i form af supranukleære pareser og sensibiliteudsvalg. MR-skanning anbefales for at identificere tumoren, og efterfølgende histologisk undersøgelse af enten biopsi eller resektat fra primæroperationen er nødvendig for at bestemme den histologiske type [3]. Førstevalgs-

behandling er generelt kirurgisk resektion evt. med supplerende kemo- og/eller stråleterapi [2].

Nedenfor beskrives et tilfælde af subependymom som årsag til hurtigt progredierende bilateral kraftnedsættelse.

SYGEHISTORIE

En 83-årig mand med hypertension, men ingen tidligere kræftanamnese, var fuldt selvhjulpent og aktiv på daglig basis. Han henvendte sig hos egen læge med en subjektiv fornemmelse af kraftnedsættelse. En neurologisk undersøgelse viste intet abnormt, fraset manglende evne til fuld ekstension af tredje og fjerde finger bilateralt. Han havde 14 dage forinden haft en maveinfektion, hvorfor man initialt havde mistanke om dehydratio og elektrolytforstyrrelser som årsag til symptomerne. Der blev taget blodprøver til undersøgelse af koncentrationen af kreatinin, urat, albumin, elektrolytter, D-vitamin, glykeret hæmoglobin og B₁₂-vitamin, og han fik en tid til opfølgning.

Blodprøverne var upåfaldende, men til opfølgningen hos egen læge 14 dage efter symptomdebut havde han progredierende kraftnedsættelse med stort funktionstab til følge. Han havde nu behov for hjemmehjælp til daglige gøremål inklusive personlig pleje. Den neurologiske undersøgelse blev gentaget, og man fandt ved opfølgningen tetraparese (overekstremiteterne: grad 3+ -parese over skulder, grad 3+ -parese over albue, grad 3-parese over håndled, grad 2-parese over fingre bilateralt; underekstremiteterne: grad 4-parese over alle led bilateralt), svage dybe reflekser bilateralt og *no response*-plantarreflekser. Der var ingen sensoriske udfald.

Patienten blev indlagt på en neurologisk afdeling på opfølgningsdagen. På mistanke om postinfektiøs polyneuropati blev der foretaget en lumbalpunktur, som viste normalt spinalprotein og ingen celler. Dagen efter blev han yderligere udredt med en MR-skanning af columna totalis. Denne viste overraskende en intramedullær tumor beliggende ud for ryghvirvel C7/Th1 med tydelig medullær kompression (**Figur 1**). En efterfølgende PET-CT viste ingen metabolisk aktivitet i tumoren. Han blev opereret tre uger senere, og det efterfølgende histopatologiske svar viste, at der var tale om et subependymom.

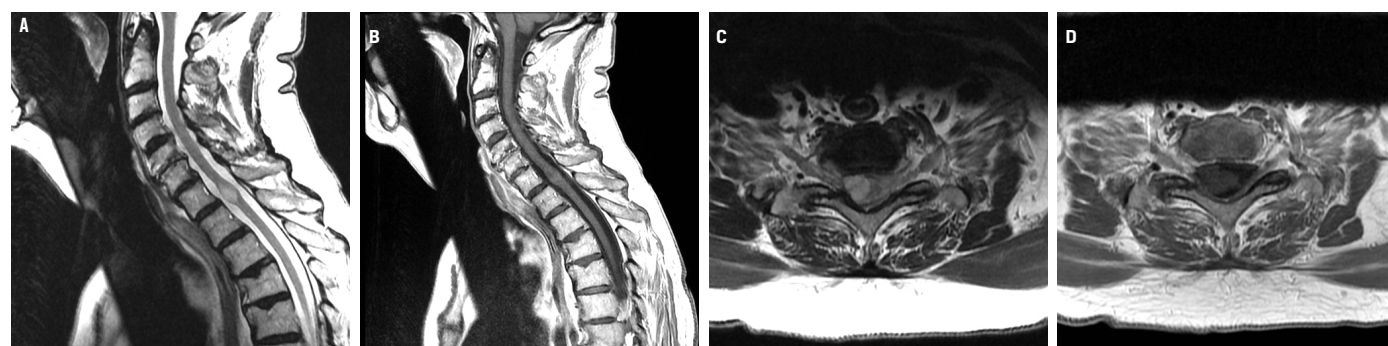
TABEL 1

Typer af intramedullære tumorer. Modificeret fra [2, 3].

Tumorklasse	Histologi
Neuroepiteliale	Ependymale: ependymom, subependymom Astrocytiske: astrocytom, glioblastom Oligodendrogliale: oligodendrogliom Neuronale og blandede neuronal-gliale: gangliocytom, ganglioblastom, ganglioneuroblastom
Nonmeningoteliale, mesenkymale	Hæmangioblastom Sarkom Lipom Melanom
Hæmatopoietiske	Lymfom i centralnervesystemet
Cyster og tumorlignende læsioner	Dermoid
Spinalnerver	Neurofibrom Schwannom
Germinalceller	Teratom Germinom
Metastaser	-
Andre sjældne neoplasier	-

 **FIGUR 1**

MR-skanningsbilleder af columna cervicalis med og uden kontrast. Tumoren er beliggende i medulla ud for ryghvirvel C7/Th1. Den medinddrager både grå og hvid substans og strækker sig til durasækken. Den er mest beliggende på højre side, men strækker sig over midtlinjen mod venstre. Manglende opladning efter kontrast.



To måneder efter operationen boede patienten fortsat på et genoptræningshjem, men kunne klare de fleste daglige gøremål og forventedes at komme hjem med fuldt funktionsniveau.

DISKUSSION

Subependyomer er sjældne CNS-tumorer. De er non-invasive, benigne og typisk langsomtvoksende, men pga. deres lokalisation intraspinalt er de dog af truende karakter. I litteraturen er der på verdensplan kun rapporter om 55 tidligere tilfælde af spinal subependyom [4, 5].

Den beskrevne sygehistorie adskiller sig fra tidligere beskrevne tilfælde ved det hurtige forløb. De fleste patienter med subependyomer har langsomt progredierende neurologiske udfaldssymptomer over flere måneder eller år. Patienten i sygehistorien oplevede et stort funktionstab på få uger. Paresefordelingen hos patienten stemte godt overens med den tumorudbredelse, der sås på MR-skanningen, men manglen på sensoriske udfald og smerter var også atypisk. Årsagen til fravær af supranukleære symptomer kan være manglende tid til udviklingen heraf pga. den hurtige progression, da det kan tage op til flere uger fra første neurons påvirkning til udviklingen af klassiske supranukleære symptomer.

Med denne kasuistik ønsker vi at sætte fokus på intramedullære tumorer som differentialdiagnose hos patienter med bilateral progredierende kraftnedsættelse. Vigtigheden af dette består i, at prognosen afhænger af hurtig diagnostik og behandling, idet længerevarende medullær kompression vil medføre irreversibel nerveskade [2, 3].

SUMMARY

Dea Haagensen Kofod, Claus Wegge & Gitte Buhl-Jensen:
Intramedullary spinal cord tumour as differential diagnosis to bilateral muscle weakness
Ugeskr Læger 2018;180:V04180294

Intramedullary spinal cord tumours (IMSC) are rare neoplasms, which can potentially lead to severe neurologic deficits. In this case report, an 83-year-old man presented with rapidly progressive bilateral muscle weakness developed within few weeks. MRI revealed a spinal cord tumour at the C7/Th1 vertebral level. Surgical resection was performed, and the histological diagnosis was subependymoma. Focus on IMSC as a differential diagnosis is important, since early diagnosis and treatment will pave the way for a better prognosis.

KORRESPONDANCE: Dea Haagensen Kofod.

E-mail: dea_kofod@hotmail.com

ANTAGET: 23. oktober 2018

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 10. december 2018

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Saguil A. Evaluation of the patient with muscle weakness. *Am Fam Physician* 2005;71:1327-36.
2. Tobin MK, Geraghty JR, Engelhard HH et al. Intramedullary spinal cord tumors: a review of current and future treatment strategies. *Neurosurg Focus* 2015;39:E14.
3. Samartzis D, Gillis CC, Shih P et al. Intramedullary spinal cord tumors: part I, epidemiology, pathophysiology, and diagnosis. *Glob Spine J* 2015;5:425-35.
4. Jabri HE, Dababo MA, Alkhani AM. Subependymoma of the spine. *Neurosciences (Riyadh)* 2010;15:126-8.
5. Toi H, Ogawa Y, Kinoshita K et al. Bamboo leaf sign as a sensitive magnetic resonance imaging finding in spinal subependymoma: case report and literature review. *Case Rep Neurol Med* 2016;2016:1-6.