

Sonografická diagnostika benigních tumorů periferních nervů na horních končetinách – kazuistiky čtyř pacientů

MUDr. Eduard Minks, Ph.D.^{1,4,5}, MUDr. Hana Streitová¹, MUDr. Zdeněk Mackerle², MUDr. Alexandra Minksová^{4,5}, prof. MUDr. Markéta Hermanová, Ph.D.³

¹1. neurologická klinika Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

²Neurochirurgická klinika Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

³1. patologicko-anatomický ústav Lékařské fakulty Masarykovy univerzity a Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

⁴Neurologie a rehabilitace Skopalíkova, Brno

⁵Neurologie, TERAneuro, s. r. o., Židlochovice

Prezentujeme soubor čtyř pacientů s benigním nádorem nervu na horní končetině, které jsme diagnostikovali pomocí sonografie. Ve dvou případech se jednalo o schwannom, u dalších dvou pacientů o intraneurální perineuriom. Klinicky měli pacienti progredující fokální rezistenci v místě předpokládaného průběhu nervu a ve třech případech vykazovali progredující mononeuropatii. Cílem článku je upozornit neurology na sonografii periferních nervů jako vhodnou screeningovou metodu první volby při suspekci na nádor periferního nervového systému. Článek obsahuje základní přehled problematiky a kazuistiky s bohatou obrazovou dokumentací.

Klíčová slova: tumor, sonografie, schwannom, perineuriom, neurofibrom.

Ultrasound diagnosis of benign peripheral nerve tumors in upper limbs – case report of 4 patients

We present four cases of patients with benign peripheral nerve tumors in the upper limbs that were diagnosed with ultrasound. Two cases were identified as schwannoma and the other two as intraneural perineurioma. Clinically, the patients had progressive focal resistance at the site of the presumed course of the nerve, with three of the cases exhibiting progressive neuropathy. The aim of this article is to highlight peripheral nerve ultrasonography as a suitable first-choice screening method for a suspected tumor of the peripheral nervous system. The article includes a basic overview and case studies with abundant pictorial documentation.

Key words: tumor, ultrasound, schwannoma, perineurioma, neurofibroma.

Přehled problematiky

Diagnosticko terapeutický proces u benigních tumorů periferních nervů na končetinách standardně zahrnuje klinické vyšetření, elek-

tromyografii (EMG), magnetickou rezonanci (MRI) a operační zákrok. Konečná diagnóza je stanovena patologicko-anatomicky. Pokud je nádor benigní, pooperačně již většinou kromě

fyzioterapie nenásleduje další léčba. Pacient je pouze neurologicky dispenzarizován. Incidence benigních nádorů je neznámá. V diferenciální diagnostice je potřeba zmínit především maligní



videozáznamy ke sdělení na www.neurologiepropraxi.cz



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Eduard Minks, Ph.D., eduard.minks@fnusa.cz
1. neurologická klinika Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně
Pekařská 53, 656 91 Brno

Cit. zkr: Neurol. praxi 2018; 19(6): 450–455
Článek přijat redakcí: 2. 2. 2018
Článek přijat k publikaci: 25. 4. 2018

tumory periferních nervů, které mají zcela odlišné nároky na radikalitu a rychlost operačního řešení.

Klinicky se tumory periferních nervů projeví nejčastěji dvojím způsobem. A) Progredující neurologickou symptomatikou – motorickými a senzitivními symptomy v distribuci daného nervu – progredující mononeuropatií. Pokud tumor roste v oblasti plexu, vzniká obraz plexopatie, v případě růstu v oblasti spinálního kořene obraz radikulopatie. B) Tumor se projevuje lokálními příznaky. Pacient pozoruje zduření, dysestázie/bolesti a mohou vznikat komplikace v místě růstu tumoru v důsledku léze okolních struktur (útlak okolím benigním tumorem, invazivní růst maligního tumoru). Benigní tumory se vyznačují velmi pomalou progresí jak lokálního, tak neurologického nálezu. Naopak je potřeba zdůraznit, že maligní tumory progredují velmi rychle a pokud nádor vychází z velmi malého nervu, nemusí být přítomna jasná neurogenní léze.

Elektromyografie je důležitá paraklinická metoda při vyšetření funkce periferních nervů a svalů. Je schopna prokázat neuropatii, vyjádří se k akutě procesu, ověří tíži léze senzitivních a motorických vláken a je schopna sledovat postižení v čase. Zcela přesná topizace léze periferních nervů je možná jen v některých případech, výhodou je možnost použít inching (Minks et al., 2012). Ale např. ve střední části předloktí nebo v oblasti paže EMG k přesné topizaci léze nestačí.

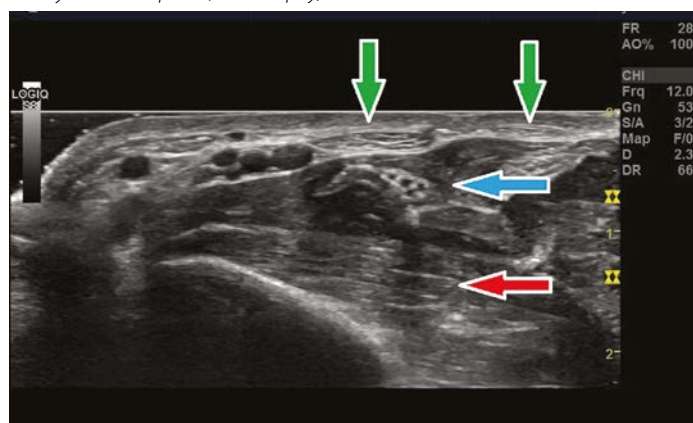
Magnetická rezonance je standardní metodou zobrazení tumoru nervu, která nesmí chybět v diagnostickém procesu. V České republice v současné době MRI často figuruje jako jediné zobrazovací vyšetření tumoru nervu před operací. Popíše jeho tvar, velikost vztah k okolí a suspikuje typ tumoru. Jejím nevýhodou je v horší časové dostupnosti. MRI je nejpreciznější zobrazovací metodou.

Sonografie je paraklinická metoda, která na rozdíl od elektromyografie nezobrazí funkci, ale anatomii nervu a je schopna na horní končetině přehlednout nerv v celém jeho průběhu. Diagnostika souvislosti tumoru s nervem a topizace léze je u této rychle dostupné metody unikátní. U tumoru popíše jeho makroskopické vlastnosti (např. obal, dutiny), jeho vztah k nervu (důležitý je průkaz souvislosti tumoru s nervem), vztah k okolí (např. ke kostem a cévám). Do jisté míry lze pomocí sonografie předpokládat typ nádoru (např. schwannom). Vyšetření tumorů nervů pomocí této metody má ve světě již dlouhou historii, první ucelený přehled poskytl Hughes a Wilson v r. 1986 (Hughes et Wilson 1986). V posledních letech ale nebyvale vzrůstá zájem o sonografii nervů jako takovou (ICCNU 2017). Ve světě je sonografie brána jako vyšetřovací metoda první volby při zjištění rezistence, která může souviset s nervem (Gruber et al., 2007). Sonografie se tak stává ideální screeningovou zobrazovací metodou. Příklad zobrazení nervu viz obrázky 1 a 2 a video 1 (v této publikaci jsou použity

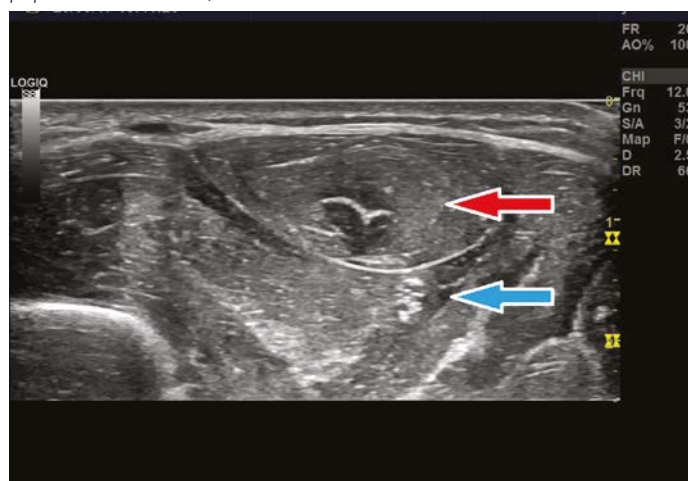
obrázky a videa z přístroje Logiq S8 s 6–15 MHz sondou, použitá frekvence 12 MHz).

Operační řešení – terapie nádorů periferních nervů je převážně chirurgická. Indikace k operaci záleží na klinické symptomatologii, nálezu na paraklinických vyšetřeních (MRI, sonografie, EMG, evetn. CT nebo rtg) a celkovém zdravotním stavu pacienta. Součástí pečlivého posouzení případu je předpoklad povahy tumoru (benigní versus maligní nádor). Vždy je snaha o maximálně možný radikální výkon při zachování kvality života, k čemuž významně přispívá intraoperační elektrofyzilogie. A) V případě benigních nádorů je snaha o zachování hlavního kmene nervu při totální extirpaci tumoru. To lze např. u schwannomu, který vyrůstá jen z jednoho vlákna nervu. V případě neurofibromu či perineurinu s postižením více fascikulů či celého nervu je situace složitější a smyslem resekce může být pouze získání histologie a zlepšení klinické symptomatologie. Jen zcela ojediněle je indikováno odstranění tumoru i s větším nervem a s následnou rekonstrukcí štěpem. Asymptomatické expanze v průběhu periferních nervů, které jsou dobře ohraničené vůči okolí lze výjimečně pouze sledovat. B) V případě maligních nádorů je na prvním místě radikalita operace k jeho odstranění. Jde více o přežití pacienta, než o zachování funkce nervu. Nezřídka jsou indikovány i amputační výkony. Jedná se často o velmi nepříznivé typy nádorů, které jsou necitlivé k dalším onkologickým terapiím (chemoterapii, radioterapii).

Obr. 1. Zdravý dobrovolník. Transverzální sken. Nervus medianus v oblasti distálního předloktí (modrá šipka). Nerv je vidět celkově jako hyperechogenní struktura vůči okolí. Nerv je obalen hyperechogenním epineuriem, uvnitř jsou vidět fascikuly v podobě černých bodů. Jeho obraz někdy připomíná medovou plástev „honey comb“. Pod nervem jsou patrná longitudinálně znázorněná vlákna musculus pronator quadratus (červená šipka) a nad nervem jsou vidět šlachy flexorů zápěstí (zelené šipky)



Obr. 2. Zdravý dobrovolník. Transverzální sken. Nervus ulnaris v oblasti proximálního předloktí (modrá šipka). Nerv je vidět celkově jako hyperechogenní struktura vůči okolí. Nad ním je musculus flexor carpi ulnaris (červená šipka), uprostřed svalu je patrná šlacha (hyperechogenní útvar, v tomto případě připomíná letící vránu)



Zvláštní zmínku zasluhuje **biopsie**. V případě jasného benigního tumoru komplikuje biopsie následnou neurochirurgickou operaci zjištěním tkáně v oblasti biopstického kanálu (mikrochirurgické odstranění tumoru z nervu). Naopak v případě nejasného nálezu a pochybností (nejistý nález na MRI/sonografii) je biopsie jedinou metodou, která rozhodne o následné radikalitě zákroku a v tomto případě je nezbytná.

Histopatologicky je tumor nervu popsán pooperačně (event. po biopsii) a tím je určena definitivní diagnóza. Histopatologicky se jedná o tumory vycházející z nervových obalů resp. pochev periferních nervů. V anglicky psané literatuře se používá termín „nerve sheath tumours“. Rozlišujeme tyto hlavní skupiny:

Schwannom (neurilem, neurinom): Jedná se o benigní tumor, který se vyskytuje v naprosté většině solitárně a sporadicky. Maximum výskytu je v dospělosti (4.-6. dekáda), vzácný je u dětí. Dle WHO jde o grade I. Nejčastější výskyt je právě v periferních nervech, míšních kořenech, v kůži, podkoží na hlavě, krku či na flexorové straně končetin. Méně častý výskyt je intrakraniálně (vestibulární část VIII. hlavového nervu), spinálně či ve vnitřních orgánech a kostech (tumor může vycházet z autonomního nervstva). Mikroskopicky je tvořen dobře diferencovanými Schwannovými buňkami.

Makroskopicky a sonograficky bývá schwannom kulovitý či vřetenovitý tvaru, hypoechogenní vůči okolí. V počátku může tumor vyrůstat v ose nervu a na distální a proximální straně vytváří „tail-like formations“. Typické je

ale jeho uložení excentricky k nervu, ze kterého vyrůstá (fascikuly jsou odtlačeny na okraj tumoru). Schwannom tvoří obal s hladkým povrchem, vnitřek tumoru je vyplněn heterogenní masou a bývají patrné hyperechogenní kalcifikace, hypoechogenní až anechogenní pseudocysty a na dopplerovském vyšetření bývá vaskularizovaný. Měří do 10 cm v průměru. Vícečetný výskyt schwannomů může být projevem neurofibromatózy 2. typu (Winter et al. 2017). Zvláštním typem je schwannom, který roste plexiformně a multinodulárně a dále melanotický schwannom (Melanotic schwannom) obsahující malanosomy s barvivem. 10 % melanotických schwannomů progreduje v maligní nádor (Fletcher et al., 2013; Strakowski, 2014; Louis et al., 2016). Ukázka schwannomu viz obrázek 3.

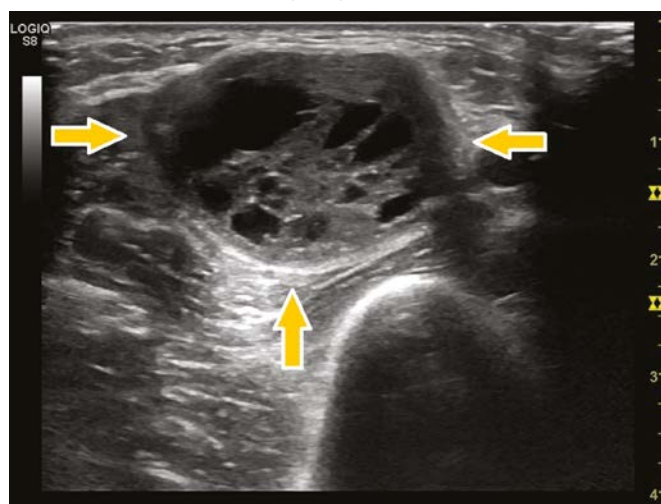
Neurofibrom: Jedná se o benigní tumor, který se vyskytuje buď solitárně a sporadicky nebo v rámci neurofibromatózy 1. typu, a to vícečetně či solitárně. Vyskytuje se v každém věku, častěji ale u adolescentů. Jde zřejmě o nejčastější nádor periferní nervové soustavy (Kim et al., 2005). Dle WHO je to grade I. Nejfrekventnější se dá s tímto tumorem setkat v kůži a podkoží (asociován s drobnými nervy) a až po té v nervech střední velikosti, v plexu, u spinálních kořenů, hlavových nervů či v centrálním nervovém systému. Mikroskopicky je tvořen dobře diferencovanými neoplastickými schwannovými buňkami s vmezeženými nenádorovými elementy (perineural-like buňkami, fibroblasty, žírnými buňkami) na pozadí variabilně myxoidní

a kolagenní matrix a reziduálních struktur gangliových buněk a axonů.

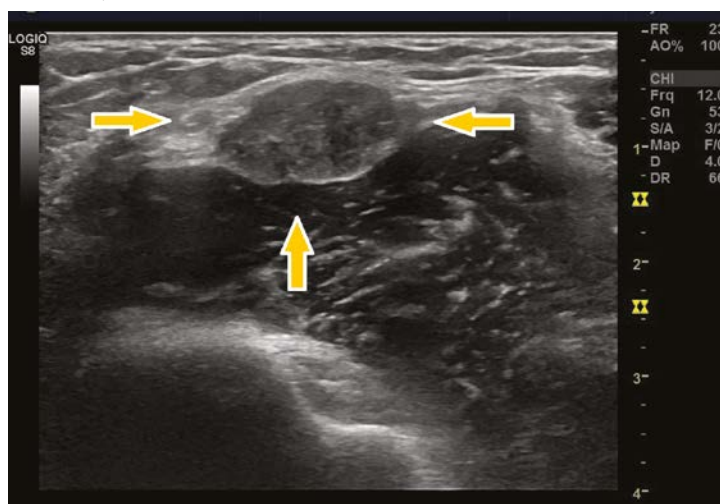
Makroskopicky a sonograficky je často fuziformní, umístěn přímo v ose nervu a prorůstá nervem, který výrazně zesiluje. Nebývá uložen excentricky k nervu. Neurofibrom netvoří vlastní obal (patrný obal je obalem nervu), jen vzácně tvoří dutiny a má homogenní vzhled. Je málo vaskularizovaný a neodtlačuje fascikuly v nervu, ale prorůstá kolem nich. Lze u nich pozorovat tzv. „target sign“ na transverzálním skenu – připomíná terč s hyperechogenním centrem a jedním či několika hypoechogenními lemy kolem. Vedle solitárního výskytu lze někdy pozorovat skupiny tumorů v podobě opakovaného zesílení nervu nebo nacházíme tzv. plexiformní neurofibromy, které mohou například připomínat „klubko červů“ (bag of worms, worm-like aspect) (Fletcher et al., 2013; Strakowski, 2014; Louis et al., 2016; Winter et al., 2017; Walker et Cartwright, 2011; Walker et Cartwright, 2011).

Perineuriom: Intraneurální perineuriomy jsou benigní nádory tvořené neoplastickou populací perineurálních buněk. Ve srovnání se schwannomy a neurofibromy se vyskytují vzácně (pod 1 % tumorů periferních nervů). Maximum výskytu je v adolescenci, u mladých dospělých a ve středním věku. Dle WHO jde o grade I. Většinou se vyskytují na dolních a horních končetinách a v oblasti trupu, v jiných oblastech jsou vzácné. Mikroskopicky obsahují nádorové perineuriální buňky proliferující v endoneuriu, tvořící charakteristické „pseudo-onion bulbs“.

Obr. 3. Pacient A. Transverzální sken. Schwannom. Žluté šipky ukazují na schwannom n. ulnaris v oblasti lokte. U tumoru je vidět hyperechogenní obal (především na dolním okraji), nehomogenní vnitřek s hypoechogenními dutinami a také několika velmi drobnými hyperechogenními kalcifikacemi



Obr. 4. Pacient B. Transverzální sken. Intraneurální perineuriom. Žluté šipky ukazují na intraneurální perineuriom nervus medianus v oblasti lokte. Vnitřek tumoru je relativně homogenní, lehce hyperechogenní lem okolo tumoru je epineurium nervu, kterým nádor prorůstá a zvětšuje jeho objem



Makroskopicky a sonograficky prorůstá tumorózní masa nervem a vytváří na mnoha místech nervu nepřilíhající velké fokální zesílení – podklad klinicky pozorovatelného tumoru. Typicky se popisuje obraz „pseudo-onion bulbs“, proto byl dříve považován za formu hypertrofické neuropatie. Dlouho může být struktura nervu (fascikulů) zachována a v zesílených oblastech pozorujeme jen hypoechogenní oblasti podobné obrazu u kompresivních neuropatií, nicméně není viditelný důvod komprese. Perineuriom netvoří vlastní obal, netvoří dutiny, měří v průměru od 1,5 do 10 cm (Fletcher et al., 2013; Strakowski, 2014; Louis et al., 2016). Příklad perineuriomu viz obrázek 4.

Hybridní tumory obalů periferních nervů (Hybrid nerve sheath tumours): Jedná se o benigní tumory makroskopicky a sonograficky s kombinovanými znaky více konvenčních typů tumorů (jako je schwannom, neurofibrom, perineuriom). Nejčastěji se vyskytuje schwannom/perineuriom následovaný kombinací neurofibrom/schwannom a neurofibrom/perineuriom. Většinou se jedná o dobře ohraničené nodulární, globulární či polypoidní léze o velikosti do 8 cm. Etiologicky může být vazba na neurofibromatózu typu 1 a typu 2 (Din et al., 2017).

Diferenciálně diagnosticky je vždy potřeba u sonografického nálezu tumoru periferního nervu vedle benigních lézí zvážit další afekce.

Maligní tumory obalů periferních nervů (Malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST): Jedná se o maligní tumory tvořené populací buněk se známkami diferenciace směrem ke Schwannovým buňkám či buňkám perineurálním. Jsou vzácné, jejich incidence je v České republice zdokumentována pouze současně se zhoubnými novotvarami jiné pojivové a měkké tkáně (kódy C47+C49 dle MKN10). V roce 2015 dosahovaly tyto diagnózy incidence 3,5/100 000/rok u mužů a 2,6 u žen. Úmrtnost na tyto diagnózy byla 1,3/100 000 obyvatel/rok u mužů a 1,2 u žen. Podíl MPNST je ale obecně v této skupině maligních tumorů ≤ 5 % (Fletcher et al., 2013). MPNST se vyskytuje jak v adolescenci, tak u dospělých. Často jsou asociovány s neurofibromatózou typu 1 či mohou vznikat řadu let po ozáření oblasti. Validní gradingový systém chybí. Častěji jsou lokalizovány v oblasti plexu.

Makroskopicky a sonograficky mohou mít znaky neurofibromu (část těchto tumorů

pochází z maligní transformace neurofibromu při neurofibromatóze typu 1, ale většinou je jejich podoba velmi rozmanitá. Lze pozorovat tvar fusiformní, globulární či expanzivní masu tumoru bez geometrického tvaru. Infiltrují okolní tkáň, prorůstají kolem nervu a cév, nemívají obal, nejsou jasně ohraničené vůči okolí. Tyto tumory jsou výrazně nehomogenní, uvnitř tumoru lze často pozorovat kavity, které jsou podmíněny nekrózou a hemoragií, a hyperechogenní kalcifikace. Mají nepravidelnou hypervaskularizaci, můžeme se setkat s „corkscrew-like neovessels“ a s heterotopickou tkání připomínající chrupavku, vazivo, kost, nebo žlázy. Tyto tumory mívají více než 5 cm, často i více než 10 cm v průměru. Velmi často metastazují, nejvíce do plic (Fletcher et al., 2013; Strakowski, 2014; Louis et al., 2016)

Další možnosti léze nervu: Existují i tumory periferního nervu, které nevycházejí histopatologicky z obalů periferních nervů. Vzácně může jít o neurální fibrolipom (patrný je lokálně zesílený nerv, ve kterém jsou nepoškozené fascikuly rozptýleny množstvím hyperechogenním pojivem) nebo intraneurální hemangiom či hemangioblastom (expanze nervu s výrazně zvýšenou vaskularizací, tumor vychází z intraneurálních kapilár) (Gruber et al., 2007; Strakowski, 2017). Naopak traumatický neurom (traumatic neuroma) je častým příkladem nenádorové patologie. Vzniká po přerušení nervu následkem dezorganizované proliferace schwannových buněk s prorůstáním axonů a dendritů. Makroskopicky a sonograficky jde o dobře ohraničený nodulární útvar napojený na zcela nebo částečně přerušovaný nerv. Je homogenně hypoechogenní, občasné s hyperechogenními liniemi. Tvarem na konci nervu může připomínat pulce („pollywog appearance“). Může jít i o zesílení nervu v jeho průběhu (např. po trakčních úrazech) nebo nasedá i laterálně na nerv. Nejsou patrné žádné dutiny, není patrná hypervaskularizace. Dle typu poranění lze v místě neuromu najít jizvu táhnoucí se ke kůži (Gruber et al., 2007; Strakowski, 2014; Walker et al., 2011)

Metodika

Sonografické vyšetření jsme prováděli v období od 9/2016 do 6/2017. Vyšetření bylo vždy na žádost neurologa či neurochirurga a to z nejrůznějších důvodů. Nejčastěji pro syndrom karpálního tunelu, neuropatii nervus ulnaris či jinou neuropatii nebo k vyloučení strukturál-

ní léze na končetině při atypických bolestech či dysesteziích na končetině. Soubor pacientů nebyl žádným způsobem selektován, průměrně jsme sonograficky ve výše uvedeném období vyšetřovali dva pacienty týdně.

Výsledek – čtyři kazuistiky

Pomocí sonografie jsme zachytili u čtyř pacientů nádor periferního nervu. Tito pacienti s tumorem měli progredující mononeuropatii a/nebo rostoucí rezistenci na horní končetině.

Pacient A: (muž, 44 let) pozoroval jeden rok trvající zduření na vnitřní straně paže – 3 cm nad mediálním epikondylem a půl roku parestezie v distribuci nervus ulnaris. Neurologicky byla patrná jen lehká hypestezie v distribuci nervus ulnaris. Provedená MRI suspektovala tumor, i když bez zmíněné souvislosti s nervem a biopsie ložiska byla negativní. Na následně provedené sonografii v naší laboratoři byl zachycen cystický nádor s obalem vyrůstající z nervus ulnaris v oblasti lokte, o průměru cca 2 cm. V EMG vyšetření byl patrný parciální blok a zpomalená rychlost motorického vedení přes oblast lokte a v jehlové EMG chronická axonopatie ve svalech zásobných nervus ulnaris. Po neurochirurgické extirpaci tumoru byl histopatologickým vyšetřením diagnostikován **schwannom**. Nález ze sonografie viz obrázek 3, videa 2 a 3.

Pacient B: (muž, 42 let) pocítoval pět let parestézie prvního až třetího prstu, především pozátěžově a jeden rok drobnou rezistenci na ventrální straně lokte. Klinicky byla pozorovatelná atrofie vnější porce thenaru. Provedené EMG potvrdilo lehký syndrom karpálního tunelu, ovšem s atypicky sníženou amplitudou sumačního svalového akčního potenciálu musculus abductor pollicis brevis. Proto byla provedena sonografie, která kromě syndromu karpálního tunelu odhalila v místě rezistence tumor o průměru cca 2 cm prorůstající nervus medianus. Nerv byl také od tohoto místa proximálně abnormě a nepravidelně zesílen až do axily. Následně byly provedeny MRI, operace a histopatologické zhodnocení se závěrem **intraneurální perineuriom**. Viz obrázek 4 a video 4.

Pacient C: (muž, 21 let) pozoroval půl roku rezistenci na dorzální straně paže, která se relativně rychle zvětšovala. Na palpaci byla bolestivá, uložená hluboko v m. triceps brachii, neurologicky bez deficitu. Nejprve bylo provedeno MRI, které suspektovalo tumor nervu s popisem jeho

velikosti a uložení. Provedená elektromyografie prokázala v jehlové EMG lehkou akutní motorickou axonopatii nervus radialis, parciální blok a sníženou rychlost motorického vedení přes oblast léze. Sonografie ukázala tumor nervus radialis o velikosti přibližně 2 cm, topicky 7 cm nad loktem. Tumor byl celý extirpován, vycházel z jediného vlákna nervus radialis a histopatologické zhodnocení diagnostikovalo **schwannom**. Viz obrázek 5 a video 5.

Pacientka D: (žena, 31 let) pozorovala jeden rok slabost prvního až třetího prstu, bez známek lokální rezistence. Neurologicky byla patrná atrofie thenaru vpravo, lehká paréza m. flexor digitorum profundus pro druhý prst, m. flexor pollicis longus, m. flexor carpi radialis a lehká hypestézie v celé oblasti area nervina nervus medianus. Elektromyografie prokázala lehkou chronickou senzitivně motorickou axonální neuropatii nervus medianus bez upřesnění topiky léze (snížená amplituda senzitivního akčního nervového potenciálu k II. prstu a chronická axonopatie v m. abductor pollicis brevis). V sonografii po prohlédnutí celého nervus medianus od zápěstí do axilly jsme našli 6 cm nad loktem rozšíření nervus medianus v délce 6 cm, které svědčilo pro tumor nervu. Následně bylo provedeno došetření pomocí MRI, neurochirurgická operace a histopatologické zhodnocení se závěrem **intranerální perineuriom**. Sonografie viz obrázek 6 a video 6.

Diskuze

V relativně krátkém období deseti měsíců jsme zachytili čtyři výše uvedené benigní tumo-

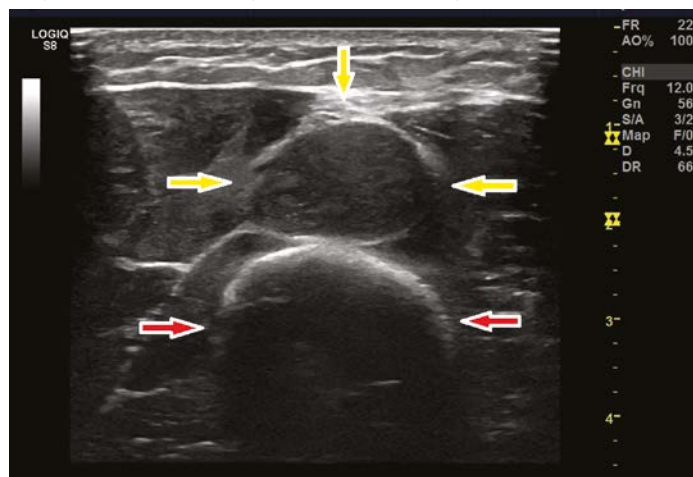
ry nervů na horních končetinách. Sonograficky vyšetření pacienti nebyli v tomto období jakkoliv selektováni, ultrazvuk byl často proveden s cílem zpřesnit diagnostiku syndromu karpálního tunelu nebo neuropatie nervus ulnaris v oblasti lokte. Incidence benigních tumorů není známá, lze jen nepřesně odhadnout, že benigních nádorů je více než 90 % z celkového počtu nádorů periferních nervů (Kim et al., 2005). S ohledem na náš relativně vysoký záchyt (vyšetřovali jsme průměrně dva pacienty týdně) se nabízí otázka, zda nejsou benigní tumory nervu poddiagnostikované a/nebo zda neunikají pozornosti neurologů a k operujícímu lékaři pacienti dospějí prezentací z jiné odbornosti (z ortopedie, chirurgie či od praktického lékaře). Zajímavá je rovněž skutečnost, že kazuistiky tumorů periferních nervů ve světové literatuře nezahrnují početnější soubory pacientů než náš. (Albert et al., 2017; Din et al., 2017).

Chtěli bychom zdůraznit, že sonografie při diagnostice tumoru přináší nové informace, které nelze získat při elektromyografickém vyšetření. Současně sonografie poskytuje údaje, které velmi dobře doplňují vyšetření magnetickou rezonancí. Je schopna prokázat vztah mezi tumorem a nervem. Pomocí sonografie můžeme dobře sledovat nerv na horní končetině, který přímo anatomicky souvisí s tumorem, a to jak na jeho proximálním, tak distálním konci. Tím se jednoznačně prokáže původ tumoru. Další výhodou je možnost popisu okolí nádoru a nervu. Operujícího lékaře zajímá vztah k cévním strukturám, ale i vztah k dalším nervům v okolí (například v axille či v sulcus bicipitalis media-

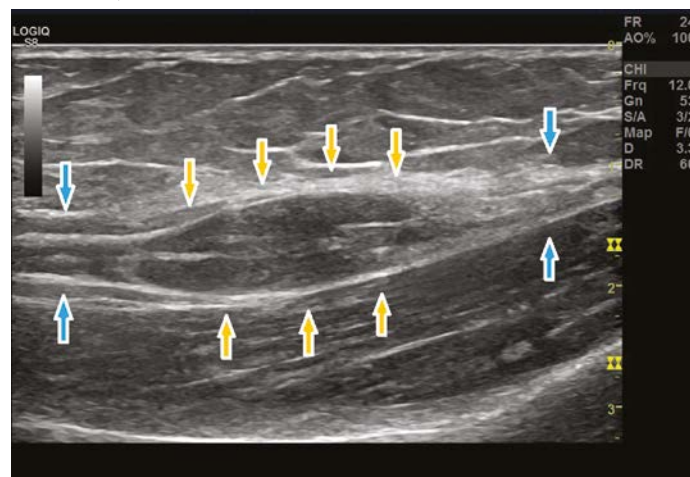
lis, ke kostem, svalům a k vazivu). Významným přínosem této metodiky je tedy možnost přehlednout dotčený nerv v celé délce horní končetiny a současně zhodnotit i okolní struktury. Při srovnání s magnetickou rezonancí by mohla být v budoucnu sonografie nervů jako screeningová metoda dostupnější a nebyla by tak finančně nákladná. Také rozsah vyšetřených oblastí může být oproti MRI významný – sonografie je schopna v dostupném čase vyšetřit většinu větších nervů na všech končetinách a doporučuje se např. jako screeningová metoda u neurofibromatózy typu 1 a 2 (Winter et al., 2017). Po zachytu tumoru nervu magnetická rezonance ale je a zůstane důležitým a standardním vyšetřením fokální patologie. Sonografie nervů je v současné době využívána v České republice u neurologů pouze na dvou místech (poznámka autora), kdežto v zahraničí je běžnější.

Ze sonografického obrazu lze často predikovat typ tumoru (viz například nápadná shoda obrazové dokumentace pacienta A a obecná sonografická charakteristika schwannomu), jindy ale může být typ tumoru nejistý (viz pacient C a jeho obrazová dokumentace). Jistotu máme až po patologickém zhodnocení, maligní tumory nervu totiž mohou připomínat v počátku benigní nádor. Můžeme se ovšem také dostat do opačné pozice: v 11/2017 jsme vyšetřili sonograficky pacientku (pacientka E, neuvedená výše), která je u nás dlouhodobě léčena botulotoxinem pro spasticitu dolní končetiny) a díky zavedení sonografie do navigace injekcí botulotoxinu jsme náhodně diagnostikovali tumor v oblasti bérce. Pomocí ultrazvuku jsme verifikovali skutečnost, že tento

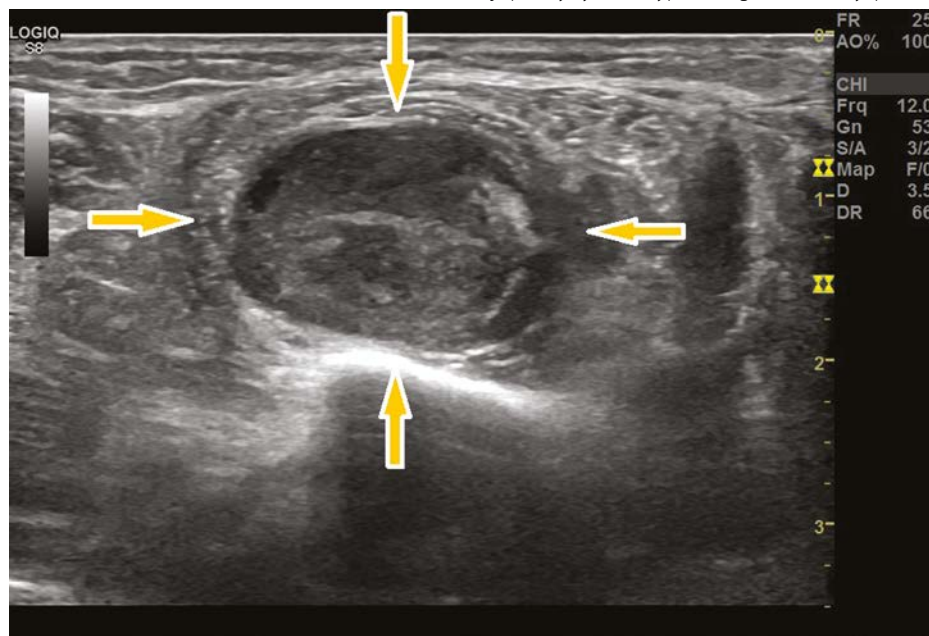
Obr. 5. Pacient C. Transverzální sken. Schwannom. Žluté šipky ukazují na schwannom nervus radialis v oblasti paže. Zde je vnitřek tumoru relativně homogenní, patrný je hyperechogenní obal. Tumor nasedá na humerus (červené šipky), na povrchu kosti je hyperechogenní (= světlý) periost



Obr. 6. Pacient D. Longitudinální sken. Intranerální perineuriom. Žluté šipky ukazují na tumor nervus medianus v oblasti paže. Na longitudinálním skenu je patrné, jak proximálně a distálně tumor přechází opět v nerv (modré šipky)



Obr. 7. Pacientka E. Transverzální sken. Susp. schwannom. Žluté šipky ukazují na tumor nervus fibularis superficialis v oblasti bérce. U tumoru je vidět hyperechogenní obal (= světlý), nehomogenní vnitřek s hypoechogenní drobnou dutinou (= tmavou) a několika hyperechogenními kalcifikacemi (= světlé oblasti v tumoru), velikost nádoru $2 \times 1,5 \times 3$ cm. Pod tumorem je patrný výrazně hyperechogenní (= světlý) perióst



nádor vychází z nervus fibularis superficialis a jeho sonografická charakteristika odpovídá schwannomu. Viz obrázek 7 a video 7. Anamnesticky pacientka uvedla, že tuto rezistenci pozoruje již deset let a léze se nezvětšuje. Vzhledem k tomu, že se jedná o pacientku s vysokými zdravotními riziky chirurgického zákroku, operační řešení jsme zatím neindikovali. Znalost anamnézy a sonografického obrazu tumoru nám dovoluje postupovat konzervativně a nádor budeme v budoucnu sledovat pomocí sonografie.

Zajímavý je vztah elektromyografie (EMG) a sonografie. Jedná se o vyšetření, která se navzájem doplňují. EMG posuzuje funkci nervových vláken, sonografie anatomii nervu.

S pomocí elektromyografie lze topizovat lézi způsobenou fokální demyelinizací nervových

vláken, u axonální léze je přesnost lokalizace léze nižší. U dvou našich pacientů byl pomocí EMG zachycen parciální blok vedení a zpomalená rychlost motorického vedení. K zachytu této abnormality bylo potřeba v neurografii stimulovat pod a nad místem předpokládaného postižení a byla prokázána demyelinizační léze v daném úseku nervu. EMG tedy lézi dobře topizovalo, i když neurčilo její příčinu (EMG nález není specifický). V případě lokalizace léze např. v oblasti předloktí, kde je nerv uložen hlouběji a je hůře stimulovatelný, jsou možnosti EMG limitovány. Totéž platí i u menších či převážně senzitivních nervů (viz výše pacientka E), zde neurografie s topizací často selhává. Zjištěná axonopatie pomocí jehlové EMG ve svalecth zásobených daným nervem nás informuje, jak vysoko proximálně na končetině může být léze uložena

(léze je uložena nad odstupem nervových vláken zásobujících svaly, ve kterých je axonopatie zachycena). Jehlová EMG určuje také přibližné stáří léze – akutní postižení versus chronické. U dalších pacientů EMG v jednom případě detekovalo syndrom karpálního tunelu, ale s netypickým EMG obrazem a v posledním případě potvrdilo neuropatii, ale bez přesnější lokalizace. Výhodou sonografie je možnost prohlédnout nerv v celé jeho délce na končetině a topizovat lézi – vidí anatomii nervu, i charakter léze (např. kompresivní neuropatie versus tumor nervu), což EMG nedokáže. Sonografie ale na rozdíl od EMG neposoudí funkci nervu a stáří léze. Sonografie je schopna zachytit i menší nervy – například n. cutaneus femoris lateralis lze identifikovat téměř ve 100% vyšetření (poznámka autora), naopak pro EMG je vyšetření tohoto nervu často problematické.

Závěr

Sonografie je vhodnou neinvazivní metodou ke screeningu a zachycení tumoru periferního nervu. Toto vyšetření je přínosné zvláště v případech, kdy může hmatná rezistence na končetině souviset s nervem, nebo má pacient progredující neuropatii s atypickým klinickým obrazem či elektromyografickým nálezem.

Poděkování: Poděkování patří všem, kteří přispěli k diagnostiko-terapeutickému procesu u námi zmíněných pacientů – jsou to především MUDr. Hana Klajblová; doc. MUDr. Luboš Hrazdíra, CSc.; Marie Kopíčková, Jana Bártová, Anna Hlučková, MUDr. Jaroslav Strnadel, Ph.D.; doc. MUDr. Jan Chrastina, Ph.D.; MUDr. Dušan Hrabovský; doc. MUDr. Radim Jančálek, Ph.D.; MUDr. Jan Hemza, Ph.D.; MUDr. Tomáš Gescheidt, Ph.D.; MUDr. Daniela Sochůrková, Ph.D., a další.

LITERATURA

1. Albert P, Patel J, Badawy K, Weissinger W, Brenner M, Bourhill I, Parnell J. Peripheral nerve schwannoma: a review of varying clinical presentations and imaging findings. *The Journal of Foot & Ankle Surgery* 2017; 56: 632–637.
2. Din NU, Ahmad Z, Abdul-Ghafar J, Ahmed R. Hybrid peripheral nerve sheath tumors: report of five cases and detailed review of literature. *BMC Cancer* 2017; 17: 349–358.
3. Fletcher Ch, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. Lyon: International Agency for Research on Cancer 2013.
4. Gruber H, Glodny B, Bendix N, Tzankov A, Peer S. High-resolution ultrasound of peripheral neurogenic tumors. *Eur. Radiol.* 2007; 17: 2880–2888.
5. Hughes DG, Wilson DJ. Ultrasound appearances of peripheral nerve tumours. *Br. J. Radiol.* 1986; 59: 1041–1043.
6. ICCNU 2017 – 6th International Conference and Course on

- Neuromuscular Ultrasonography. Dostupný na <http://www.iccnu2017.org/>. Staženo 1. 1. 2018.
7. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, Moes G, Kline DG. A series of 397 peripheral neural sheath tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center. *J. Neurosurg.* 2005; 102: 246–255.
8. Lazaros GA, Panagiotides HC, Ioakimidis DE, Apessou DI, Gouvas ZT, Dermitzakis EK. A muscle mass in a patient with polymyalgia rheumatica. *J. Clin. Rheumatol.* 2001; 7: 395–400.
9. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. WHO Classification of tumours of the central nervous system (Revised 4th edition). Lyon: International Agency for Research on Cancer 2016.
10. Minks E, Husárová I, Hlučková A, Streitová H, Konečný L, Pochmonová J, Bareš M. 2cm segmentová studie motorických vláken nervus ulnaris přes oblast lokte – elektromyografická technika. *Neurol. praxi* 2012; 13(1): 32–37.
11. Novotvary 2015 ČR, Cancer Incidence in the Czech Republic 2015. Zdravotnická statistika ČR, vydává Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR, dostupné na www.uzis.cz. Staženo 1. 1. 2018.
12. Patanella AK, Bianco A, Federico F, Modoni A, Tonalì PA, Batocchi AP. Lambert-Eaton myasthenic syndrome associated with gastric schwannoma. *Muscle Nerve* 2010; 41: 569–570.
13. Strakowski JA. Ultrasound evaluation of focal neuropathies: correlation with electrodiagnosis. New York: Demos Medical publishing 2014.
14. Walker FO, Cartwright MS. Neuromuscular ultrasound. Philadelphia: Elsevier Saunders 2011.
15. Winter N, Rattay TW, Axer H, Schäffer E, Décard BF, Gugel I, Schuhmann M, Grimm A. Ultrasound assessment of peripheral nerve pathology in neurofibromatosis type 1 and 2. *Clin. Neurophysiol.* 2017; 128: 702–706.