

Tumoră de trunchi cerebral mascată de afecțiuni în sfera ORL

Brainstem tumor associated with misleading ENT diseases – case presentation

A. Zamfir-Chiru-ANTON¹, D.C. GHEORGHE²

¹Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Grigore Alexandrescu”, București

²Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „M.S. Curie”, București

REZUMAT

Sindroamele vertiginoase reprezintă o patologie rară în practica ORL pediatrică. Explorarea sistemului vestibular este relativ modestă în spitalele care se ocupă de cazuri pediatrici. Cauzele cele mai frecvente ale acestei patologii sunt puțin investigate. Autorii prezintă un pacient cu tumoră de mezencefal mascată de simptomatologie infecțioasă în sfera ORL, în care testele obiective de evaluare ale funcției vestibulare, coroborate cu o anamneză corectă, au reușit să stabilească diagnosticul corect. Concluzie: sindroamele vertiginoase la copil necesită investigații detaliate, în căutarea unei etiologii, de orice natură.

Cuvinte cheie: sindrom vestibular, copil, tumoră mezencefalică

ABSTRACT

Vestibular syndromes are less common seen in pediatric practice than in adult pathology. Vestibular testing is not usual in pediatric hospitals. The most usual causes for vertigo in children are usually less investigated. The authors present a rare case of a child with a brainstem tumor presenting concomitant rhinosinusitis symptoms. Vestibular investigation and a thorough history managed to discover the real nature of the clinical signs. Conclusion: vertigo in children needs careful evaluation for precise determination of its cause.

Keywords: vestibular syndrome, children, brainstem tumor

INTRODUCERE

Tumorile sistemului nervos central sunt cele mai frecvente tumori solide ale copilului. În Germania, sunt raportate 2,5 cazuri la 100.000 în populația pediatrică, anual (1). Din acestea, cele cu localizare la nivelul trunchiului cerebral constituie 10-20% (2). „WHO Clasification of tumors of the

nervous system” descrie 127 de tipuri tumorale care pot aparține în egală măsură și patologiei pediatrici. Tratamentele adresate acestei patologii au cunoscut evoluții semnificative, atât din punct de vedere chimioterapic, cât și radioterapic (3,4). Semnele clinice variază foarte mult, în funcție de tipul histologic, de localizare, de vârsta de debut a tumorii, de evoluția naturală a tumorii (5). Pentru

Adresă de corespondență:

Dr. Adina Zamfir-Anton-Chiru, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „Grigore Alexandrescu” București, Bd. Iancu de Hunedoara, nr. 30-32, sector 1, București

E-mail: zamfiradina@yahoo.com

orientarea diagnosticului însă există mai multe aspecte clinice care ridică problema efectuării unor teste de diagnostic obiective și la îndemâna clinicianului.

PREZENTARE DE CAZ

Pacienta D.M., în vârstă de 14 ani, din București, s-a prezentat la spital pentru febră, obstrucție nazală acută, rinoree mucopurulentă, cefalee, tulburări de echilibru și de vedere, cu debut de câteva zile și care s-au accentuat chiar sub tratamentul simptomatic administrat ambulator (antiinflamatorii și instilații nazale cu vasoconstrictoare).

Din istoricul pacientei aflăm că cefaleea și tulburările de vedere erau prezente de câteva luni bune, dar acestea au fost interpretate în contextul bolii oftalmologice (miopie – pentru care pacienta purta ochelari), care nu mai fusese reevaluată recent. Din anamneză mai aflăm de tulburările de ciclu hormonal, iar examenul endocrinologic stabilește un diagnostic de obezitate cu valori hormonale în limite normale.

Examenul clinic ORL evidențiază o stare generală alterată, puncte sinusale maxilo-etmoidale ușor sensibile, rinoree mucopurulentă, faringe congestiv cu trenee purulente care se scurg pe peretele posterior faringian.

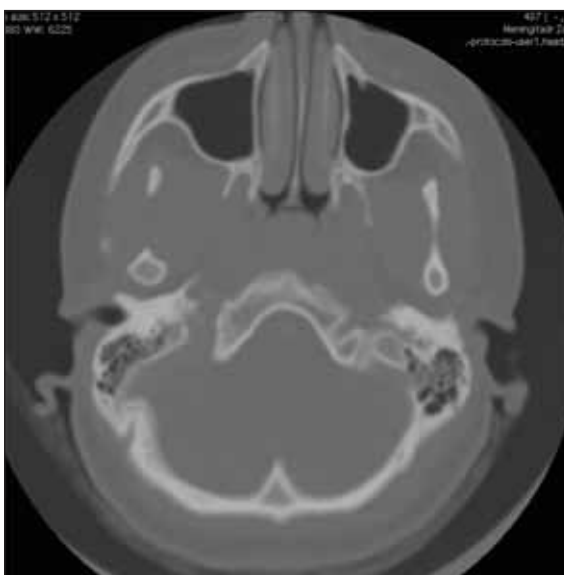
Pacienta prezintă tulburări de echilibru care s-au accentuat de la momentul internării. Se practică testele de echilibru și se decelează un nistagmus vertical.

Evaluarea paraclinică evidențiază un sindrom inflamator/infecțios: leucocitoză 20.000 mm³, VSH 98 mm/h, fibrinogen 660 mg/dl, PRC 6 mg/dl.

Radiografia SAF arată o îngroșare difuză a mucoasei sinusurilor anterioare ale feței (opacitate, dar care nu sugerează nivel lichidian la nivelul sinusurilor maxilare).

Întrucât starea generală a copilului se agravează progresiv sub tratamentul administrat antibiotic intravenos (ceftriaxonă, gentamicină) și antiinflamator (dexametazonă) și coroborând aceasta cu nistagmusul vertical și starea de dezechilibru și senzația de vomă, se decide practicarea în urgență a examenului computer-tomograf de creier, sinusuri paranazale și cavum (de la vertex la bolta palatină). Acesta decelează existența edemului cerebral prin compresia generată de o tumoră aflată la nivelul mezencefalului).

Examenul CT a arătat zone de eroziune/liză osoasă la nivelul porțiunii inferioare a occipitalului, de partea dreaptă, fără a putea aduce



FIGURILE 1 și 2. Eroziune occipito-temporală dreapta (CT cerebral)

precizări asupra naturii procesului (Fig. 1, 2). Din motive administrative, nu s-a putut efectua rezonanța magnetică nucleară.

În evoluție, semnele de hipertensiune intracraniană devin progresiv mai importante, motiv pentru care se decide introducerea de Manitol în perfuzie intravenoasă pentru stabilizarea neurologică a copilului. Se decide transferul la secția de neurochirurgie din Institutul de Boli Cerebrovasculare.

DISCUȚII

Vertijurile la copil sunt raportate diferit de către diverși autori, în ceea ce privește incidența și cauza lor. Migrena și vertijul paroxistic par să constituie cauzele cel mai frecvent întâlnite în patologia vestibulară a copilului (6). Alte cauze

pot fi: sindroame ereditare, boala de mișcare, vestibulopatii infecțioase (de ex. postmeningitice) sau toxice (de ex. aminoglicozide), tumori de sistem nervos central sau de nerv cohleo-vestibular (7). În fața unei asemenea palete etiologice, uneori este dificil de depistat mecanismul patogenetic, pentru un abord terapeutic corect. Cazul prezentat aduce în discuție simptomatologia care poate fi frustră și necesitatea interpretării corecte, în context, a evaluărilor pacientului (vestibulare – în situația prezentată).

Tabloul clinic relativ paucisimptomatic se datorează, probabil, momentului debutului tumorii (la o vârstă relativ mare) și localizării tumorii. Triada clasică compusă din deficite de nervi cranieni, ataxie și leziuni neurologice piramidale (8) a fost absentă la pacienta prezentată, împiedicând stabilirea localizării tumorale (și anume, la nivelul liniei mediane sau fosei cerebrale posterioare), pe baze clinice. Hipertensiunea intracraniană se datorează obstrucției fluxului LCR. Semnele inițiale ale hipertensiunii intracraniene sunt nespecifice, subacute și pot fi ușor confundate cu simptomele unei altei boli (în cazul nostru cefaleea de posibilă etiologie sinusală). La copiii mari, școlari, hipertensiunea intracraniană se dezvoltă foarte lent și se poate asocia cu oboseală, tulburări de activitate, de comportament, scăderea performanțelor școlare sau cefalee intermitentă (9).

Tumorile situate infratentorial se manifestă mai ales prin tulburări de echilibru, tulburări de mers, de coordonare a mișcărilor (10). Nistagmusul și paralizia de pleoapă ne sugerează că tumora invadează trunchiul cerebral. Uneori poate apărea și torticolisul ca semn de debut în tumorile cerebrale. Spre deosebire de tumorile descrise anterior, tumorile cu localizare supratentoriale au ca simptome principale cefaleea și convulsiile. Pot să apară, de asemenea, tulburări de sensibilitate până la pareză, clonus, hiperre-

flexie. În situația afectării hipotalamusului, pot apărea bulimia și excesul ponderal, diabetul insipid, dar și anorexia, creșterea ponderală necorespunzătoare, tulburările de pubertate. În cazul afectării chiasmei optice, prin compresie pot apărea tulburări de vedere.

Pacienta prezentată este obeză, prezintă tulburări endocrine, iar în ceea ce privește tulburările de vedere, este greu de spus dacă acestea se datorează analizatorului periferic sau sunt consecințele afectării prin compresie a chiasmei optice. Simptomele copilului cuprind atât aspecte ale afectării infra- cât și supratentoriale, încât putem suspecta o prindere extinsă a tuturor etajelor trunchiului cerebral.

Particularitatea cazului a fost mascarea bolii de fond, cerebrale de o intercurență sinusală, care este posibil să fi dus la decompensarea unei boli cronice. De asemenea, asocierea unor patologii multiple, posibil endocrine (obezitatea) și oculare (miopia) au făcut dificilă diagnosticarea clinică a bolii de fond, pentru un tratament precoce.

Din păcate, pacienta nu a supraviețuit intervenției neurochirurgicale.

CONCLUZII

Sindroamele vestibulare la copil reprezintă o eventualitate rară. Cauzele care pot fi incriminate se referă la: migrenă, afecțiuni traumatiche, malformative, infecțioase, administrarea de medicație vestibulotoxică și prezența de tumori intracerebrale. Depistarea etiologiei în aceste cazuri poate constitui un factor de decizie pentru un eventual abord terapeutic. Simptomatologia vestibulară, chiar frustră, instalată brusc și eventual agravată progresiv trebuie să conducă la analize suficiente pentru infirmarea unei posibile origini tumorale. Progresivitatea rapidă a semnelor clinice anunță adesea un prognostic sumbru.

BIBLIOGRAFIE

1. Michaelis J., Kaletsch U., Kaatsch P. Epidemiology of childhood brain tumors. *Zentralbl Neurochir*, 2000. 61(2): p. 80-7.
2. Abbott R., Shiminski-Maher T., Epstein F.J., Intrinsic tumors of the medulla: predicting outcome after surgery. *Pediatr Neurosurg*, 1996. 25(1): p. 41-4.
3. Kortmann R.D., et al., [Current and future strategies in interdisciplinary treatment of medulloblastomas, supratentorial PNET (primitive neuroectodermal tumors) and intracranial germ cell tumors in childhood]. *Strahlenther Onkol*, 2001. 177(9): p. 447-61.
4. Herrlinger U., et al., Primary central nervous system lymphoma 1991-1997: outcome and late adverse effects after combined modality treatment. *Cancer*, 2001. 91(1): p. 130-5.
5. Freeman C.R., Farmer J.P., Pediatric brain stem gliomas: a review. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1998. 40(2): p. 265-71.
6. Russell G., Abu-Arafeh I., Paroxysmal vertigo in children – an epidemiological study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 1999. 49 Suppl 1: p. S105-7.
7. Jahn K., Vertigo and balance in children – diagnostic approach and insights from imaging. *Eur J Paediatr Neurol*, 2011. 15(4): p. 289-94.
8. Guillermo J.S., Doz F., Delattre J.Y., Brain stem gliomas. *Curr Opin Neurol*, 2001. 14(6): p. 711-5.
9. Hargrave D.R., Mabbott D.J., Bouffet E., Pathological laughter and behavioural change in childhood pontine glioma. *J Neurooncol*, 2006. 77(3): p. 267-71.
10. Tokuriki Y., et al., Brainstem glioma: an analysis of 85 cases. *Acta Neurochir (Wien)*, 1986. 79(2-4): p. 67-73.