

HEMIHIPOTROFIE STÂNGĂ SECUNDARĂ UNEI HEMIATROFII CEREBELOASE IPSILATERALE PRIN COMPRESIE TUMORALĂ

A. Nistorescu, M. Alaicescu, L. Botezatu, S. Zărnescu, E. Ifrim

Clinica de Neurologie, Institutul de Boli Cerebro-vasculare „Prof. Dr. Vlad Voiculescu”,
București

REZUMAT

Prezentăm cazul unui tânăr în vârstă de 23 de ani, diagnosticat cu tumoră extranevraxială de fosă posterioară, cu evoluție neobișnuit de îndelungată pentru această localizare, la care examenul clinic decelează o importantă hipotrofie secundară a hemicorpului stâng pentru care autorii articolului nu găsesc o explicație patogenică convenabilă în lumina cunoștințelor actuale despre interrelația patologiei neurologice – tulburări de dezvoltare somatică. Cazul ni s-a părut un bun prilej pentru a avansa ipoteza implicării cerebelului și a căilor cerebeloase alături de căile corticospinale în procesul dezvoltării musculo-scheletale.

Cuvinte cheie: Hemihipotrofie; tumori; fosă posterioară

ABSTRACT

We report the case of a 23 year old male found to have an extraaxial posterior fossa tumor which showed an unusually protracted evolution despite it's unfavourable localisation. The clinical examination reveals significant hypotrophy of the left side of the patient's body that could not be fully explained solely on the basis of our present knowledge about the relationship between neuropathologic processes and growth retardation. This case seems a good opportunity for the authors to promote the idea of cerebellum and cerebellar pathways involvement in the development of the musculo – skeletal system together with the well – established role of the corticospinal pathways.

Key words: Hemihypotrophy; posterior fossa tumors

PREZENTAREA CAZULUI

Pacientul D.D., în vârstă de 23 ani, este diagnosticat la vârsta de 10 ani, pe fond de cefalee, amețeli, vărsături repetate, tulburări de mers și echilibru, dar și pe baza unui examen RMN cerebral efectuat cu această ocazie cu proces infiltrativ de trunchi cerebral.

După o perioadă relativ lungă (cca 13 ani) de evoluție clinică silențioasă se internează la Institutul de Boli Cerebro-vasculare „Vlad Voiculescu” (IBCV) pentru amețeli, tulburări de mers și echilibru, tulburări de vedere, diplopie intermitentă și scăderea acuității auditive la urechea stângă. Din antecedentele personale patologice ale pacientului reținem că a fost operat la vârsta de 5 ani pentru torticolis.

Examenul somatovisceral și neurologic la internare:

- nistagmus orizontal în privirea laterală stângă;
- ochiul drept nu face convergența, diplopie intermitentă (afirmativ), neevidențiată însă pe parcursul internării actuale;
- facies cu asimetrie constituțională și cu pareză facială periferică stângă și sincinezii la probele dinamice;
- cofoză a urechii stângi;
- vorbire disfonică moderată, pareză a vălului palatin de partea stângă, cu deviere a lueței de partea dreaptă la probele dinamice;

- ataxie a membrelor stângi evidențiată prin proba Drăgănescu-Voiculescu la membrul superior și prin proba mersului pe vârfuri și călcâie la membrul inferior stâng;
- reflexe osteotendinoase (ROT) diminuate global;
- reflexe cutanate plantare în flexie bilateral;
- ușor retard mental – pacientul în prezent nu are ocupație; nivel de pregătire mediu.

Examenle de laborator au fost în limite normale. S-a efectuat ulterior un examen RMN cerebral (cu administrare de substanță de contrast paramagnetică) ce a evidențiat (figura 1):

- hipoplazia emisferului cerebelos stâng;
- masa extranevraxială dezvoltată la nivelul ventriculului IV ce infiltrează probabil pedunculul cerebelos mijlociu stâng și se extinde prin orificiile

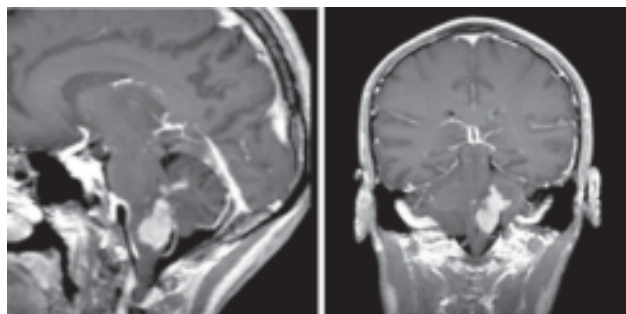


Figura 1
Aspectul RMN cerebral

Luschka stâng și Magendie, cu dimensiuni maxime 15/28 mm, hipersemnal T2, hiposemnal T1 intens gadolinofilă; formațiunea determină edem perilezional moderat, este acolată pe bulbul rahidian, este intens vascularizată, având raporturi cu artera vertebrală și artera cerebeloasă postero-inferioară de partea stângă;

- sistem ventricular supratentorial cu dimensiuni normale;
- structuri mediane în poziție normală.

S-a pus astfel diagnosticul de tumoră de fosă posterioară și s-a efectuat un consult neurochirurgical care a recomandat temporizarea intervenției chirurgicale, dat fiind aspectul clinic lent evolutiv și a raportului risc-beneficiu net în favoarea tratamentului conservator.

S-a recomandat regim igienico-dietetic cu evitarea excitanților de tip cafea, alcool, ceai, expunere la soare, agitație, efort fizic, tratament depletiv și antiinflamator cerebral pe perioade scurte (acetazolamidă, dexametazonă) în caz de reapariție a cefaleei și/sau a accentuării ataxiei sau diplopicii.

DISCUȚII

Tumorile de fosă posterioară pun probleme speciale de diagnostic și, mai ales, de abordare terapeutică, diversele tipuri histopatologice având incidență diferită pe grupe de vârstă.

La nivelul fosei posterioare se descriu mai multe repere anatomice și, în funcție de ele, tumorile pot fi grupate astfel (1):

- tumori de linie mediană care se subîmpart în tumori de vermis cerebelos și de ventricul IV: meduloblastomul și alte tumori neuroectodermale primitive, ependimom, subependimom, ependimoblastom, papilom de plex coroid, germinoame, teratoame și tumori de trunchi cerebral: astrocitoame, glioblastom multiform;
- tumori de emisferă cerebeloasă: astrocitom, heman-gioblastom, chist dermoid;
- tumori de unghi pontocerebelos: neurinoame (de acustic, de trigemen, al ultimelor perechi de nervi cranieni), papilomul primar de unghi pontocerebelos, meningioame;
- alte tumori: metastazele de fosă posterioară, meningioamele de fosă posterioară, tumorile cranio-spinale, tumorile de glomus jugular.

La copil, în această localizare, cele mai frecvente tumori sunt, în ordine descrescătoare: meduloblastomul (și alte tumori neuroectodermale primitive) – 20-25%, astrocitomul cerebelos de grad 1-2 (cu malignitate redusă), ependimomul de ventricul IV, astrocitomul de trunchi, de grad 1-2.

Simptomatologia este polimorfă, dar se pot individualiza câteva sindroame:

- sindromul de hipertensiune intracraniană;
- sindroame neurologice de localizare: sindromul de linie mediană, sindromul de emisferă cerebeloasă, sindromul de unghi pontocerebelos – specific pentru tumorile cu această localizare, sindromul de trunchi cerebral. Pe măsură ce masa tumorală crește în dimensiuni, la tabloul clinic inițial, relativ specific se adaugă noi semne și simptome prin invazia sau compresia structurilor învecinate făcând practic imposibil diagnosticul clinic de localizare anatomică;
- semne somatice.

Examenle imagistice sunt decisive pentru diagnosticul pozitiv, de localizare, stadializare tumorală și, uneori, pentru stabilirea tipului de tumoră. Examenul computer tomografic, obligatoriu cu substanță de contrast și, mai ales, cel de rezonanță magnetică, diferențiază net sediul, forma și volumul tumorii.

Debutul clinic real al tumorii pare să se situeze la vârsta de 5 ani, când pacientul a prezentat laterocolis interpretat greșit la acea dată ca torticolis; evoluția ulterioară a fost fluctuantă, cu semne de hipertensiune intracraniană alternând cu semne de localizare, dar per ansamblu a fost benignă, sugerând o localizare primar extranevraxială cu compresia/invadarea ulterioară a structurilor nevraxiale învecinate.

În această localizare, o atenție aparte trebuie acordată tumorilor primar intranevraxiale (mai ales de trunchi) care printr-o dezvoltare exofitică mai puțin obișnuită pot avea similitudini clinico-imagistice cu un neurinom de acustic, un ependimom de ventricul IV sau orice altă tumoră extranevraxială (2). Min și colaboratorii au descris câteva cazuri și au elaborat criterii imagistice (RMN) care să faciliteze diferențierea preoperatorie între masele tumorale intra- și extranevraxiale, dezvoltate la nivelul fosei posterioare (2); astfel, interfața tumoră-țesut cerebral ștersă, mai puțin conturată, edemul peritumoral în cantitate importantă și, în cazul neurinomului de acustic, invadarea precoce a canalului auditiv intern ipsilateral; toate pledează pentru o tumoră cu punct de plecare extranevraxial. În contrast, o interfață tumoră-structuri nevraxiale mai netă, un edem perilezional în cantitate redusă sau absent și lipsa invadării canalului auditiv intern sau interesarea tardivă a acestuia indică cu mare probabilitate un proces tumoral intranevraxial.

În urma afectării evidente a emisferului cerebelos stâng (ce prezintă hipotrofie marcată), a căilor lungi ipsilaterale de la nivelul trunchiului cerebral (fără extindere dincolo de linia mediană) și a prezenței hipotrofiei dobândite (citată foarte rar în literatura de specialitate), de cauză neurologică, a hemicorpului

stâng se pune problema patogeniei acestei tulburări de dezvoltare. Hemihipotrofia/hemihipertrofia unei jumătăți de corp este o entitate clinică rară (mult mai frecvent se citează hemiatrofia facială) și poate apărea în mai multe contexte etiopatogenice poate fi: genetică, precum în sindromul Russel-Silver, cu transmitere autozomal-dominantă, ce asociază hemihipertrofia membrelor unui complex malformativ musculo-scheletal, neurologic și endocrinologic caracteristic, congenitală, cu debut în copilărie înaintea vârstei de 20 de ani, și evoluție progresivă (hemiatrofia facială progresivă sau sindromul Parry-Romberg), rareori extinsă la hemicorpul ipsilateral (3) sau secundară unor diferite afecțiuni ortopedice sau neurologice (4, 5).

Cauzele neurologice care operează în patogenia anomaliei survin invariabil în perioada prepubertară, adică în perioada de maximă dezvoltare a sistemului osteo-articular. Atunci când sunt afectate cortexul motor și, frecvent, regiunile adiacente ale lobului parietal sau căile corticospinale (așa cum se întâmplă cel mai adesea în hemiplegiile infantile de cauze hipoxic-ischemice, survenite în perioada pre-, peri- sau postnatală) se produc, după luni sau ani, amiotrofii, tulburări trofice cutanate și vasomotorii și mai ales tulburări trofice ale oaselor care rămân mai scurte decât cele normale și prezintă radiografic osteoporoză, rezultând în final un retard evident al dezvoltării întregului hemicorp de partea opusă cu apariția hemihipotrofiei, persistentă în viața adultă (6, 7); tumorile medulare cervicale pot conduce, de asemenea, la o astfel de anomalie prin același mecanism al infiltrării preponderente a fascicului piramidal de partea opusă hemihipotrofiei.

În leziuni extinse ale coarnelor anterioare ale măduvei spinării sau ale rădăcinilor anterioare ale nervilor spinali poate apărea o hipotrofie a membrului ipsilateral (superior, inferior sau ambele) corespunzător nivelului lezional; o astfel de situație se întâlnește, clasic, la pacienții cu sechele post-poliomielitice.

Hemihipotrofia stângă predominant facială (figura 2) întâlnită la acest pacient cunoaște o dublă patogenie: una evidentă, prin infiltrarea tumorală a nucleului pontin și trunchiului nervului facial stâng care explică asimetria facială la un pacient cu pareză facială periferică cronică cu debut prepubertar și o alta mai obscură, responsabilă de tulburarea de dezvoltare a restului hemicorpului afectat, dar care cu siguranță nu se poate datora compresiunii tumorale la nivelul trunchiului (evidentă imagistic), a fascicului piramidal ipsilateral, care ar fi putut conduce cel mult la o hemihipotrofie dreaptă; se poate exclude, de asemenea, din ipoteza cauzală o hemipareză stângă prin afectarea prealabilă a fascicului corticospinal drept (posibilă, teoretic, cel puțin prin sindrom Oliver-Gibbs sau prin infiltrarea edematoasă peritumorală tranzitorie produsă în perioada



Figura 2

asimptomatică) deoarece la examenul clinic lipsesc atât deficitul motor sau senzitiv, cât și elemente fruste ale sindromului piramidal de partea hipotrofică. De asemenea, hipotrofia marcată a emisferului cerebelos stâng poate fi privită ca o tulburare primară de dezvoltare a sistemului nervos central și se poate specula că la acest pacient coexistă în cadrul unui complex malformativ al sistemului nervos central, deși nedemonstrată imagistic, o hipotrofie a emisferului cerebral controlateral sau doar o afectare a fascicului piramidal care să explice hemihipotrofia jumătății stângi a corpului. Hipotrofia emisferului cerebelos stâng pare să fie totuși o consecință mai logică a compresiunii îndelungate exercitate de procesul tumoral învecinat printr-un proces de encefalomalacie și poate fi chiar cauza principală a anomaliei hemicorpului ipsilateral. Ceea ce frapează la examenul clinic este ataxia marcată a membrelor stângi; într-adevăr, putem deduce din datele prezentate că afectarea de orice natură (degenerativă, tumorală, vasculară, inflamator-infecțioasă etc) survenită obligatoriu prepubertar a cerebelului sau a conexiunilor aferente sau eferente ale acestuia poate avea un rol decisiv în tulburările de dezvoltare somatică (8), dar ipoteza necesită confirmare și prin studii riguroase ulterioare, dat fiind faptul că în materialul bibliografic consultat de autorii articolului nu se regăsesc asocierile patologice particulare menționate în acest studiu de caz.

O altă particularitate a cazului o reprezintă evoluția benignă și relativ îndelungată a tumorii chiar și în absența unui tratament specific chirurgical, radio- sau chimioterapic. Corelațiile clinice, imagistice și nu în ultimul rând evolutive fac, totuși, dificilă o evaluare a tipului tumoral: autorii articolului consideră că tumora este primar extranevrală, iar diagnosticul diferențial se face între un ependimom de ventriculul IV cu

extindere laterală precoce prin foramenele Luschka și Magendie cu compresie a trunchiului cerebral și a emisferului cerebelos adiacente și invazie secundară a structurilor latero-bulbo-pontine (deși lipsește hidrocefalia obstructivă, frecventă pentru aceste tumori), un astrocitom focal de trunchi cu grad de malignitate redusă și cu dezvoltare exofitică, un astrocitom cerebelos stâng cu extindere anterioară și, mai ales pe baza incidenței sale ridicate, meduloblastomul (sau altă tumoră neuroectodermală primitivă) cu dezvoltare anterolaterală neobișnuită; neurinomul de acustic și alte tumori primare ale unghiului pontocerebelos au un tablou clinic și imagistic caracteristice, diferite de cele ale cazului prezentat și nu pun probleme deosebite de diagnostic diferențial.

Datorită infiltrării și compresiunii structurilor vitale de la nivelul trunchiului cerebral, diferențierea între o tumoră intra- sau extranevraxială nu mai are, totuși, o importanță practică la fel de mare: din punct de vedere al tratamentului, excizia radicală a unei tumori aflate în acest stadiu evolutiv nu este indicată deoarece poate conduce la deficite neurologice reziduale severe și de aceea se recomandă fie chirurgia de tip „debulking“ de reducere a masei tumorale, completată ulterior cu radio sau chimioterapie formațiunii

reziduale, fie lăsarea pe loc a tumorii, tratament medical conservator și urmărirea clinico-imagistică atentă a bolnavului.

CONCLUZII

Tulburările de dezvoltare somatică de tip localizat cu diferite pattern-uri (de tip hemihipotrofie sau hipotrofia doar a unui segment al corpului) survenite în cadrul unor afecțiuni neurologice al căror debut se situează în perioada prepubertară au o patogenie puțin cunoscută în prezent, dar în care se atribuie un rol primordial leziunilor de la nivelul cortexului motor primar, a ariei parietale adiacente cu rol de integrare senzitivo-motorie și a căilor motorii, în particular a tractului corticospinal. Articolul de față își propune, pornind de la observații clinico-imagistice, să aducă în discuție implicarea foarte probabilă și a altor căi patologice în tulburările de dezvoltare mai sus menționate și în particular a cerebelului și a căilor cerebeloase, sugerând că influența sistemului nervos asupra proceselor de creștere și dezvoltare somatică se realizează prin participarea și integrarea a multiple și complexe sisteme senzoriale, dar, mai ales, motorii, atât piramidale, cât și extrapiramidale, supra- și infratentoriale.

BIBLIOGRAFIE

1. Ciurea AlV, Constantinovici Al – Ghid practic de neurochirurgie, 237-259, Editura Medicală, 1997.
2. Min SA, Jackler RK – Exophytic Brain Tumors Mimicking Primary Lesions of the Cerebellopontine Angle. *The Laryngoscope*, 107, 466-471, 1997.
3. Stone J – Parry-Romberg syndrome. *Neurology*, 61, 674-676, 2003.
4. Finch GD, Dawe CJ – Hemiatrophy. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 23: 99-101, 2003.
5. Beals RK – Hemihypertrophy and hemihypotrophy. *Clinical Orthopedics*, 66, 119-203, 1982.
6. Adams & Victor's – Principles of Neurology, McGrawHill, 1080-1084, 2001.
7. Valeriu Popescu – *Neurologie pediatrică*, 539-543, 2001.
8. Sarnat HB, Alcalá H – Human cerebellar hypoplasia: a syndrome of diverse causes. *Arch Neurol*, 1980, 37, 300-305.