

## Caz clinic de ependimom anaplastic la sugar, depistat accidental pe fundal de infecție respiratorie acută

\*A. Holban<sup>1</sup>, L. Gangur<sup>2</sup>, E. Vlad<sup>1</sup>, I. Radu<sup>1</sup>, A. Maniuc<sup>3</sup>, A. Litovcenco<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Pediatrics, State University of Medicine and Pharmacy "Nicolae Testemitanu"

<sup>2</sup>Municipal Clinical Hospital of Children No 1. 7, Serghei Lazo Street, Chisinau, Republic of Moldova

<sup>3</sup>Department of Neurosurgery, Research Institute for Maternal and Child Healthcare

\*Corresponding author: ala\_holban@yahoo.com. Manuscript received June 19, 2012; revised October 17, 2012

### Anaplastic ependymoma in infants, accidentally discovered in an acute respiratory infection

In this article is discussed the clinical case of an infant of 4.5 months with brain tumor, admitted in the hospital with clinical signs of acute respiratory infection, manifested by cough, noisy breathing (stridor at rest), rapid breathing, vomiting and liquid stool, which was reluctant to standard therapy, applied in cases of laryngeal edema, developing a swallow reflex disorder with its complete abolition afterwards, so that a brain stem tumor was suspected and later confirmed.

**Key words:** childhood brain stem tumor, laryngeal edema, swallows reflex disorder, anaplastic ependymoma.

### Клиническое наблюдение анапластической эпендимомы у младенца, случайно выявленный на фоне острой респираторной инфекции

В данной статье представлен редкий клинический случай опухоли мозга у 4,5 месячного ребенка, поступившего в клинику с признаками острой респираторной инфекции, проявлявшейся кашлем, затрудненным стридорозным дыханием, рвотой и жидким стулом. Состояние продолжало ухудшаться на фоне проводимой стандартной терапии стенозирующего ларингита, с нарушением до полного исчезновения глотательного рефлекса, как проявление бульбарного синдрома, что позволило заподозрить и, в последующем подтвердить, опухоль ствола мозга, гистологически представленную анапластической эпендимомой.

**Ключевые слова:** опухоль ствола мозга, стенозирующий ларингит, бульбарный синдром, анапластическая эпендимомма.

### Introducere

Tumorile sistemului nervos central sunt cele mai frecvente tumori solide la copii, rata incidenței anuale reprezentând 2,5 cazuri la 100 000 copii. Majoritatea acestora, conform clasificării existente OMS, se încadrează în cele cinci tipuri: meduloblastom, astrocitom pilocitic, astrocitom difuz, ependimom și craniofaringiom [9]. Ependimomul reprezintă o tumoare neuroectodermală, provenită din celulele ependimale care tapetează ventriculii cerebrali și canalul măduvei spinării și constituie 90% în toate ependimoamele la copii și 19-20% dintre toate formațiunile tumorale intracraniene la copii [5, 14]. Ca frecvență acestea ocupă locul III în structura tumorilor primare la copii după meduloblastoame și tumori astrocitare [3, 16]. Conform OMS există trei grade de malignitate [1, 17, 18]. Criteriile morfologice sunt: proliferarea endoteliului, mitoze celulare, necroză. Ependimomul anaplastic prezintă gradul II-III de malignitate, histologic deosebindu-se următoarele forme tumorale [15, 16, 19]:

- ependimomul micropapilar – varianta benignă a ependimomului, localizată preponderent în regiunea conusului măduvei spinării, cu pronostic favorabil;
- ependimomul anaplastic (ependimoblastomul, ependimomul malign, atipic, nediferențiat) – varianta malignă, cu celule imature, mitoze multiple, proliferare vasculară, creștere rapidă și comportament agresiv; constituie 25% din toate ependimoamele, poate maligniza pe calea lichidului cefalo-rahidian;

- subependimom (astrocitom fibrilar) – creștere lentă intraventriculară, caracterizată de aglomerarea de celule tumorale, tumoare benignă.
- Manifestările clinice depind în mare măsură de localizare, vârsta copilului, nivelul dezvoltării anterioare, natura tumorii [4, 14, 16]. Tumorile de fosă posterioară sunt mai frecvente la copii, manifestându-se prin sindromul de fosă posterioară, compus din:
  - simptome cauzate de creșterea presiunii intracraniene cu manifestările ei clinice, oftalmoscopice și radiologice;
  - simptome legate de leziunea locală a creierului fie prin tumoare, fie prin edem cerebral asociat;
  - sindrom cerebelo-vestibular; de trunchi cerebral; vegetativo-endocrino-metabolic etc.

La copiii de vârstă fragedă, luând în considerație structura cutiei craniene care permite disfuncția suturilor, pot lipsi simptomele de hipertensiune intracraniană și la momentul stabilirii diagnosticului, de regulă, dimensiunile tumorii sunt depășite, frecvent cu concreștere [2, 4, 18].

Nervii cranieni IX, X, XII mai rar sunt lezați direct, deși fonația și deglutiția sunt foarte des interesate în leziunile fosei posterioare. Reflexele velopalatin și faringian sunt abolite uni- sau bilateral. Sughiițul, care este un semn de gravitate, apare intermitent sau rămâne persistent, deseori semnalând despre angajarea cerebeloasă [7, 14].

Pentru stabilirea diagnosticului de tumoare cerebrală, inclusiv ependimom, se efectuează următoarele etape: apre-

cierea simptomelor clinice, utilizarea metodelor neuroimaging, investigarea histologică a tumorii [5].

În tratamentul endimomului prima etapă este înlăturarea chirurgicală a tumorii, maximal posibil, cu scop de a diminua simptomele neurologice și de a preleva țesut pentru investigare histologică [10, 11, 12, 13]. Rezecția totală se asociază cu un prognostic mai favorabil și gradul de supraviețuire constituie 60-70%, la înlăturarea subtotală – 21-46% [4]. S-a dovedit, că chiar cu utilizarea celei mai performante tehnici neurochirurgicale, în 53% cazuri țesutul tumoral nu poate fi înlăturat totalmente. Radioterapia postoperatorie locală permite controlul stabil al tumorii pe un termen mai îndelungat, fapt datorat recidivelor frecvente locale ale tumorii [6]. Chimioterapia este actuală și este indicată copiilor inoperabili, de vârstă fragedă; permite amânarea radioterapiei și în cazul prezenței metastazelor.

Prognosticul este rezervat, indiferent de localizare și de volumul rezecției, foarte frecvent tumorile endimale, în special anaplastice, recidivează local [10, 12].

**Prezentarea cazului.** Pacienta D., în vârstă de 4,5 luni, se internează de urgență în clinica de infecții respiratorii cu respirație zgomotoasă, hipersalivație, dereglări de deglutiție, vome repetate, scaun lichid, inapetență, somnolență.

Anamneza detaliată a bolii a relevat faptul, că primele simptome clinice au apărut cu aproximativ 3 săptămâni înainte de internare, când mama a observat la copil dereglări periodice de deglutiție și vome repetate – simptome lăsate fără atenție și fără a fi consultate medical. Internarea actuală a copilului în staționar s-a produs prin solicitarea echipei de asistență medicală de urgență, la apariția scaunului lichid și a respirației zgomotoase.

Anamneza vieții s-a dovedit a fi fără atenționări semnificative, copilul provenind din părinți sănătoși, sarcina II, cu evoluție satisfăcătoare, naștere fiziologică la termen de 38 de săptămâni, cu masa la naștere de 3150 g, talia 51 cm, scor Apgar 8-9 p., alimentat exclusiv la sân, vaccinat conform calendarului, fără antecedente alergologice și patologice deosebite până la momentul îmbolnăvirii actuale.

Examenul obiectiv în clinică constată stare generală gravă, copil normoponderal (parametri antropometrici medii pentru vârstă), cu paliditate pronunțată, cianoză periorală în repaos, hiperemie ușoară faringiană, respirație zgomotoasă (stridor în repaos), accelerată (FR = 56/min), tuse semiproductivă, tiraj al cutiei toracice, tulburări de comportament (copilul somnolent, apatic, suge rău, câte 40-50 ml), fontanelă anterioară tensionată, 2,5 x 2,5 cm, semne meningiene negative. Auscultativ se percepe o respirație aspră, cu raluri uscate și umede bilateral, pe toată aria pulmonară, zgomotele cardiace ritmice, atenuate, abdomen moale, indolor la palpare și scaune lichide verzi la culoare, cu mucus, de 4 ori în 24 h.

Inițial se suspectează o gastroenterocolită acută fără semne de deshidratare, asociată cu o infecție respiratorie acută, manifestată prin rinofaringită, laringotraheită, bronșită, pneumonie acută bilaterală.

Investigațiile paraclinice efectuate constată:

- în hemoleucogramă – Hg 102 g/l, eritrocite  $3,5 \times 10^6/l$ , IC 0,87, leucocite  $8,6 \times 10^9/l$ , limfocite 55%, VSH10 mm/h;
- radiologic – bronhopneumonie bilaterală confluentă, pe sânge – S2, S6, dreapta – S5, S6;
- examenul oftalmoscopic (fundul de ochi) – vene congestive, cuartere, maculă și retină normale;
- neurosonografic – semne de ventriculomegalie a ventriculelor laterale, a ventriculului III, hidrocefalie internă incipientă.

Diagnosticul clinic stabilit a inclus: IRA. Faringită acută. Laringotraheită acută. Bronhopneumonie acută bilaterală, confluentă (S2S6/S5S6). Gastroenterocolită acută de etiologie nedeterminată, fără semne de deshidratare. Anemie carențială gr. I.

Tratamentul inițiat, în corespundere cu protocoalele clinice existente (rehidratare orală, corticosteroizi parenteral și inhalator, inhalatii cu adrenalina, preparate antibacteriene) s-au dovedit a fi ineficiente, iar menținerea pe parcursul a 3 zile a stridorului, dispneei pronunțate, accentuarea dereglărilor de deglutiție până la abolirea reflexului respectiv, solicitând alimentație prin sondă, a dus la suspectarea unui sindrom bulbar și a impus efectuarea tomografiei computerizate a creierului (CT).

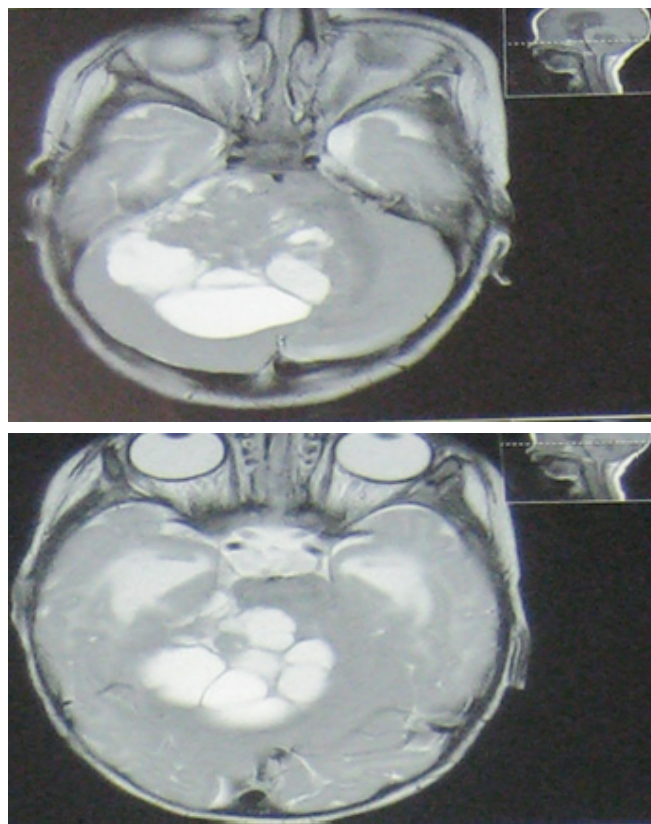


Fig. 1. Examen CT (tomografie computerizată) a creierului pacientului.

Examenul CT, efectuat la a IV zi de la momentul internării, a constatat o **formațiune de volum intratentorială în proiecția emisferei drepte a cerebelului și vermixului, compresia ventriculului IV, sindrom de hidrocefalie inter-**

**nă cu dilatarea ventriculului III și a ventriculelor laterale** (fig. 1.), argumentând transferul pacientului în secția specializată de neurochirurgie pediatrică.

În serviciul neurochirurgical, după o pregătire preoperatorie de 10 zile, este efectuată rezecția subtotală a tumorii, care macroscopic era reprezentată de o formațiune de culoare surie, moale, tip „carne de pește”, cu 3 chisturi, iar examinarea histologică confirmă diagnosticul de endimom anaplastic cu focare de necroză.

Evoluția postoperatorie a fost nefavorabilă, cu dezvoltarea meningoencefalitei secundare soldate cu decesul copilului.

### Discuții

Cazul prezentat a ridicat un șir de probleme în plan de diagnostic, diagnostic diferențial și conduită terapeutică. Vârsta fragedă a sugarului, cu particularitățile caracteristice morfofuncționale și de dezvoltare ale sistemului nervos central, precum și asocierea infecției respiratorii au camuflat simptomatologia caracteristică hipertensiunii intercraniene în evoluție. Lipsa răspunsului la tratamentul standard aplicat, menținerea respirației zgomotoase cu abolirea reflexului de deglutiție a orientat conduita diagnostică spre un sindrom bulbar ca și manifestare posibilă a unui proces de volum al creierului, confirmat prin CT.

### Concluzie

Cazul prezentat vine să confirme opiniile specialiștilor privind faptul, că tumorile cerebrale la sugari, datorită particularităților morfofiziologice ale sistemului nervos central și „elasticității” cutiei craniene, care compensează un timp creșterea presiunii intercraniene și maschează simptomele patologiei reprezintă o problemă serioasă de diagnostic, cu care se pot confrunta specialiștii pediatri, iar patologiile asociate pe parcurs amână pentru o perioadă de timp stabilirea

diagnosticului. Astfel, depistarea la sugar a devierilor în creșterea ponderală, în special a perimetrului cranian, a întâzierilor în dezvoltarea neuro-psihică, asociate cu simptome neurologice de focar, vărsături pot sugera o tumoră cerebrală, iar diagnosticul stabilit precoce oferă mai multe șanse de supraviețuire a copilului.

### Bibliografie

1. Arnold C. *Ped. Hematology and Oncology*. 2002;19:295-308.
2. Bouffet E, Foreman N. *Childs Nerv. Syst.* 1999;15:563-570.
3. Cotterill SJ, Parker L. *Br. J. Cancer*. 2000;83:397-403.
4. Duffner P, Krischer J, Sanford R, et al. *Ped. Neurosurg.* 1998;28:215-222.
5. Fuller GN. *Pediatric Neoplasma. Morphology and Biology*. Ed. D.M. Parham; Philadelphia, New York, 1996;153-204.
6. Garrett P, Simpson W. *Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys.* 1983;9:1121-1124.
7. Gherman, Diomid. *Neurologie și neurochirurgie*. USMF „Nicolae Testemițanu”. Chișinău: Medicina, 2003;357-358, 369, 371.
8. Kim Y, Fayos J. *Radiology*. 1977;124:805-808.
9. Dragomir Monica. *Tumorile cerebrale la copii*. *Revista Română de Pediatrie*. 2007;LVI(4):334-340.
10. Nazar G, Hoffman H, Becker L, et al. *J. Neurosurg.* 1990;72:408-417.
11. Palma L, Celli P, Cantore G. *Neurosurgery*. 1993;32:169-175.
12. Robertson P, Zeltzer P, Boyett J, et al. *J. Neurosurg.* 1998;88:695-703.
13. Sutton L, Goldwein J, Perilongo G, et al. *Ped. Neurosurg.* 1990;16:57-65.
14. Афанасьев БВ, Балдуева ИА, Белогурова МБ, и др. *Детская онкология. Руководство для врачей*. СПб.: СпецЛит, 2002;33-40, 222-237.
15. *Гистологическая классификация опухолей нервной системы*. ВОЗ, 2000.
16. Коколина ВФ, Румянцев АГ, Самочатова ЕВ. *Практическое руководство по детским болезням*. М.: Медпрактика, 2004;4:602-634.
17. Мацко ДЕ, Коршунов АГ. *Атлас опухолей центральной нервной системы*. СПб.: Изд. РНХИ им. проф. А.Л. Поленова, 1998;11-15, 47-54.
18. Полушкина ОБ, Желудкова ОГ. *Современное представление об эпендимоммах у детей: эпидемиология, диагностика, лечение*. *Педиатрия*. 2007;86(3):132.
19. Черствой ЕД, Кравцова ГИ, Фурманчук АВ, и др. *Опухоли и опухолевидные процессы у детей: классификация, морфология, гистогенез, молекулярная биология*. М.: ООО «Асар», 2002;91-93.