

MENINGIOMUL SPINAL LA COPII

SPINAL MENINGIOMA IN CHILDREN

**Svetlana Hadjiu¹, Cornelia Calcîi¹, Anatolie Litovcenco¹, Anastasia Railean¹,
Carolina Golovcenco¹, Tatiana Lozan¹, Ana Antohi¹, Maria Goțonoagă¹**

REZUMAT:

Meningioamele coloanei vertebrale se prezintă ca niște formațiuni de volum ce pot rămâne pentru mai mult timp nedeagnosticate, crescând lent manifestând simptome subtile și insidioase. Ele predomină la femeile de vârstă medie. În studiile pediatrice frecvența acestora variază de la 1 la 17%. Raportul dintre localizarea intracraniană și spinală a meningioamelor la maturi este de 4:1, la copii această rată este de 20:1. Aceste tumori tind să crească lent. Unicul tratament este cel chirurgical.

Cuvinte cheie: meningiom spinal, copil

ABSTRACT:

Spinal tumors are benign or malignant formations that occur within or near the spinal cord or vertebrae. Neuroepithelial meningioma is a tumor that develops in the brain or spinal meninges. On rare occasions, there are malign forms of spinal tumors.

Spinal meningiomas are expansive processes that can remain misdiagnosed for a long period of time, growing slowly and manifesting subtle and insidious symptoms. They predominate in women of middle age. The frequency of pediatric studies ranges from 1-17%. Relationship between intracranial and spinal meningiomas in adults is 4:1, in children the rate is 20:1.

These tumors tend to grow slowly. The only treatment is surgical.

Keywords: spinal meningioma, child

CAZUL CLINIC

Copilul în vârstă de 3 ani a fost internat în Clinica de Neuropediatrie în luna septembrie 2012 cu acuze de dureri foarte pronunțate în regiunea abdomenului, preponderent nocturne, iritabilitate și nervozitate marcată, slăbiciuni musculare, dificultate de a se ridica și de a merge. Copilul acuza dureri extrem de pronunțate, din acest motiv nu se putea deplasa, sau mai bine spus la încercarea de a-l pune

să stea în picioare, el începea să plângă și să devină extrem de agitat.

ISTORICUL BOLII

Se considera bolnav de 2 săptămâni când pe fundal de infecție virală acută la copil au apărut dureri în regiunea abdominală. Copilul a fost internat în spitalul raional, unde inițial a fost consultat de chirurg cu scop de a exclude o patologie acută. Ulterior copilul

1. Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Departamentul Pediatrie, Clinica de Neuropediatrie, Republica Moldova

1. State University of Medicine and Pharmacy "Nicolae Testemițanu"
Department of Pediatrics, Clinic of Neuropaediatrics, Republic of Moldova

a fost consultat de gastrolog, care i-a indicat efectuarea USG organelor interne, examenul sângelui pentru evaluarea probelor biochimice și a analizei generale a sângelui.

Toate examinările efectuate nu au relatat schimbări, deaceia copilul a fost transferat în Clinica de Neurologie a Institutului Mamei și Copilului din or. Chișinău.

ISTORICUL VIETII

Copilul a fost născut la termen cu greutate de 3400 grame, scorul Apgar 8/9 puncte. Achizițiile motorii și psiho-verbale s-au dezvoltat conform vârstei.

Examenul obiectiv a relevat un habitus extrem de bolnăvicios al copilului, cu ochii încercănați, tegumentele palide. Modificări la auscultația plămânilor și a cordului nu s-au remarcat.

Statusul neurologic apreciat la copil a relevat diminuarea forței musculare la membrele inferioare, ROT inferioare (rotuliene și ahiliene) crescute bilateral, au fost prezente semnele Babinski, Oppenheim, precum și cele de elongație (Lasseque, Wassermann, Mațchievici). Era prezent clonusul bilateral. Pacientul nu avea tulburări sfincteriene. Tulburările de sensibilitate nu au putut fi evaluate din cauza agitației marcate.

EXAMINĂRILE EFECTUATE

Examenle de laborator au relevat valori normale. La RMN spinală 3 Tesla a fost relatată prezența unui proces de volum spinal (sugestiv pentru meningiom), cu compresia rădăcinilor spinale. Examenul histologic a demonstrat natura benignă a tumorii.

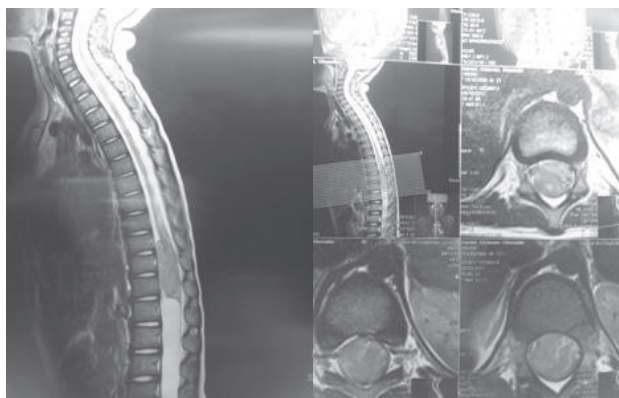


Fig.1 Examinarea prin RMN spinală ce evocă prezența procesului expansiv (9x12x46) intradural la nivelul T10-T12 cu stenoza total-subtotală a canalului spinal cu efect compresiv medular

DISCUȚII

Metodele de imagistică modernă au revoluționat diagnosticul de neoplasm spinal în ultimii 30 de ani. Disponibilitatea pe scară largă a metodelor de imagistică prin rezonanță magnetică (RMN), a scăzut întârzierea diagnosticului. Incidența de vârf este în a cincea sau a șasea decadă de viață, deși acestea au fost raportate la toate grupele de vîrstă. Aceasta maladie este cel mai frecvent observată la femei, cu un raport de sex de 3:1 - 9:1.

Tumoarea se întâlnește mai frecvent la nivelul coloanei vertebrale toracice. Meningioamele pot avea localizare intradurală - extramedulară (83%) sau au o componentă extradurală (5-14%). În general, meningioamele spinale apar cu localizare posterolaterală la nivelul maduvei spinării, dar meningioamele cervicale sunt întâlnite de obicei într-o locație mai anterioară sau antero-laterală. Raportul de localizare intracraniană și spinală este de aproximativ 8:1.7. Meningioamele spinale extramedulare la copii apar cel mai frecvent în regiunea cervicală și în regiunea toracică. În general numărul de cazuri sunt extrem de puține în studiile pe copii, de aceea este dificil de a stabili anumite date epidemiologice privind patologia în cauză.

Subtipurile histologice de meningiom includ pe cele meningoteliale, fibroblastice, de tranziție, psamomatoase și angiomatoase. Deși meningioamele maligne ale coloanei vertebrale sunt întâlnite, ele sunt destul de rare și sunt marcate patologic de invazia țesuturilor adiacente, pleomorfism nuclear și mitoze.

O activare a receptorilor de progesteron a fost găsită în meningioame și acest fapt explică predominanța feminină a meningioamelor în asociere cu cancerul de sân.

O translocare care implică cromozomul 22 a fost descrisă ca factor predispozant.

Meningioamele multiple ale coloanei vertebrale sunt rare și sunt observate la cei cu neurofibromatoză și la pacienții care au primit radiații pentru alte motive. Meningioamele extradurale sunt un subtip diferit de meningiom care se comportă într-un mod mai agresiv. Incidența raportată pentru meningioamele extradurale variază de la 2.7-10%, și din cauza locației lor pot fi confundate cu metastaze. Foarte rar alte tumori maligne din alte regiuni ale corpului pot metastaza direct în dura mater și, prin urmare, pot să fie confundate radiologic cu meningioamele. În tabloul clinic predomină semnele de slăbiciune progresivă și durere. Nu este neobișnuit ca pacienții să neargă pen-

tru un timp fără un diagnostic, din cauza naturii insidioase la debutul simptomelor. Durerea de cele mai multe ori este localizată în spate - 80% din cazuri.

Sunt observate și simptomele radiculare. Din cauza amplasării mielopatiei de multe ori poate preceda semnele radiculare. Deoarece cele mai multe meningioame apar într-o locație oarecum laterală, ipsilateral pot fi observate slăbiciuni și simptome senzoriale. Examinarea unui pacient cu un meningiom spinal este marcată de stigmatice tipice de mielopatie. Schimbări ale reflexelor sunt semne distinctive ale mielopatiei și sunt prezente în aproape 80% din cazuri.

Slăbiciunile în extremități sunt caracteristice și se prezintă în două treimi dintre pacienți. Disfuncțiile senzoriale sunt observate la aproximativ o treime din pacienți, inclusiv amorțeală, parestezii. Perturbarea temperaturii corporale, dureri în piept pot fi, de asemenea, prezente. Disfuncțiile intestinale și ale vezicii urinare sunt întâlnite mai târziu și sunt raportate în aproximativ 40% de cazuri. Trebuie ținut cont de faptul că orice maladie care cauzează disfuncții ale măduvei spinării poate produce simptome și semne caracteristice și pentru meningioame. Entitățile care pot mima aceste semne clinice sunt siringomielia, mielopatia spondilică, scleroza

multiplă și tumorile spinale extradurale sau medulare.

În plus față de o istorie completă și un examen fizic, orice pacient suspectat de a avea o tumoră a coloanei vertebrale ar trebui să se supună imagisticii prin RMN. Meningioamele spinale au un aspect omogen pe RMN și sunt izointense pe ambele imagini T1-T2. Deși multe meningioame au calcificări microscopice, numai rareori acestea sunt vizibile pe radiografiile coloanei vertebrale. Mielografia a fost odată „standarul de aur” pentru evaluarea meningioamelor spinale. Acestea pot oferi în continuare imagini excelente ale leziunii la pacienții cu contraindicații absolute sau relative pentru RMN.

Toți pacienții cu meningioame beneficiază de tratament chirurgical. Cei mai mulți pacienți pot fi programați, deoarece simptomele sunt lent progresive. Există, însă, pacienți, cu declin neurologic care au nevoie de decompresie de urgență și îndepărtarea tumorii. Toți pacienții trebuie să fie tratați preoperator cu corticosteroizi. Scopul managementului chirurgical al meningioamelor coloanei vertebrale este rezecția lor completă. Ratele de recidivă ale meningioamelor intracraniene și ale coloanei vertebrale, depind de gradul de rezecție chirurgicală.

*

*

*

CLINICAL CASE

A 3-year-old child was admitted to the Neurological Clinic of the Institute of Mother and Child Healthcare in September 2012 accusing very pronounced abdomen pains, mostly at night, marked irritability and nervousness, muscle weakness, difficulty in standing and walking. The pain was very pronounced and the child could not move, or better said, when the child was put to stand, he began to cry and become extremely agitated.

History of the disease: The child had been ill for 2 weeks when on a background of an acute viral illness the child started experiencing pain in the abdomen. The child was hospitalized in the district hospital, where the surgeon was originally consulted to rule out acute pathology. Subsequently, the child was consulted by the gastroenterology physician, who prescribed the

child to undergo the USG of the internal organs, blood examination for evaluating biochemical tests and blood count. All the examinations have not reported any changes, therefore the child was transferred to the Neurological Clinic of the Institute of Mother and Child Healthcare in Chisinau.

Life History: The child was born in term weighing 3400 g, Apgar score 8/9 balls. Psychomotor and verbal development was according to the age. Physical examination revealed a very sick child face, ringed eyes, pale skin. Any changes in the lung and heart auscultation were not noted. Neurological examination of the child revealed a diminished muscle strength in the legs, lower tendon reflexes overactive bilateral, Babinski and Oppenheim signs were present, and the elongation reflexes (Lasseque, Wassermann, Mațchievici) were present. A bilateral clonus was revealed. The patient

had no sphincter disturbance. Sensorial disturbances could not be evaluated because of marked agitation. Analyses carried out: Laboratory tests revealed normal values. The spinal MRI 3 Tesla has reported the presence of a spinal process (suggestive of meningioma) with compression of spinal roots.

DISCUSSIONS

Modern imaging methods have revolutionized the diagnosis of spinal cancer in the last 30 years. Widespread availability of magnetic resonance imaging methods (MRI) decreased delayed diagnosis. Peak incidence is in the fifth or sixth decade of life, although they have been reported in all age groups. This disease is most commonly seen in women, with a sex ratio of 3:1 - 9:1. The tumor is found most commonly in the thoracic spine. Meningiomas can have an intradural – extramedullar location (83%) or an extradural component (5-14%). Usually, spinal meningiomas occur localized posterolaterally in the spinal cord, while cervicale Meningiomas are usually encountered in an anterolateral location. Intracranial and spinal ratio is about 8:1.7. Extramedullary spinal meningiomas in children occur most commonly in the thoracic spine. In general the number of cases are very few in the studies conducted on children, so it is difficult to establish certain epidemiological data on this pathology.

Histological subtypes of meningioma include meningotheliale, fibroblastic, transitional, angiomatic, psammomatous meningiomas. Although malignant meningiomas in the spine are encountered, they are quite rare and are pathologically marked by the invasion of adjacent tissues, nuclear pleomorphism and mitosis.

A progesterone receptor activation was found in meningiomas, and this explains the predominance of meningiomas in association with female breast cancer. A translocation involving chromosome 22 has been described as predictive factors. Multiple spinal meningiomas are rare and are seen in patients with neurofibromatosis in patients receiving radiation for other reasons. Extradural meningiomas are a different subtype of meningioma which behaves in a more aggressive manner. For extradural meningiomas reported incidence ranges from 2.7-10%, and because of their location these can be mistaken for metastases. Very rarely other malignant

tumors in other parts of the body can metastasize directly into the dura mater and therefore may be confused radiologically with meningiomas. The predominant clinical signs are progressive weakness and pain. It is not uncommon for patients to go for a while without a diagnosis because of the insidious nature of the onset of symptoms. The pain often is located in the back - 80% of the cases.

Radicular symptoms are observed. Because of its location myelopathy signs may precede radicular symptoms. Since most meningiomas occur in a location somewhat side ipsilateral weakness and symptoms can be observed sensorially. Examination of a patient with a spinal meningioma is characterized by typical myelopathy stigmas. Changes in reflexes are hallmarks of myelopathy and are present in almost 80% of cases.

Weakness in the extremities are characteristic and presented in two thirds of patients. Sensorial dysfunctions are seen in approximately one third of patients, including numbness, paresthesia. Disruption of body temperature, pain in the chest may also be present. Bowel and bladder dysfunction are encountered later and are reported in approximately 40% of cases.

It should be borne in mind that any disease which causes dysfunction of the spinal cord can produce symptoms and signs characteristic for meningiomas. Entities that can mimic these clinical signs are syringomyelia, spondylitis myelopathy, multiple sclerosis and spinal extradural or spinal tumors.

In addition to a complete history and physical examination, all patients suspected of having a tumor of the spinal cord would have to undergo MRI imaging. Spinal meningiomas have a homogeneous appearance on MRI and are isointense on both T1-T2 images. Although many meningiomas have microscopic calcification, only sometimes visible on radiographs of the spine. Myelography was once the "gold standard" for assessing spinal meningiomas. They can still provide excellent images of the lesion in patients with absolute or relative contraindications to MRI. All patients with meningiomas are treated operatively. Most patients can be programmed because the symptoms are slowly progressive. There are, however, patients with neurological decline that require emergency decompression and tumor removal. All patients should be treated preoperatively with corticosteroids. The aim of surgical management of spinal meningiomas is their complete resection.

Relapse rates of intracranial and spinal meningiomas depend on the degree of surgical resection.

BIBLIOGRAPHY

1. Aicardi J., 1988; Clinical approach to the management of intractable epilepsy. *Dev Med Child Neurol.* 30, 429-440.
2. Aicardi J., 1988; Epilepsy and other seizure disorders. In: *Diseases of the nervous system in childhood.* London. MacKeith Press, 2nd ed, 575-637.
3. Aicardi J., 1998; Paroxysmal disorders other than epilepsy. In: *Diseases of the nervous system in childhood.* London. MacKeith Press, 638-663.
4. Alfonso I., Papazian O., Aicardi J. et. al., 1995; A simple maneuver to provoke benign neonatal sleep myoclonus. *Pediatrics*, 96, 1161-1163.
5. Andermann F., Andermann E., 1988, Startle disorders of man: hyperkplexia, jumping and startle epilepsy. *Brain Dev*, 10, 213-222.
6. Andermann F., Lugaresi E., 1985. *Migraine and epilepsy.* Butterworth Heinemann, London
7. Arzimanoglou A., Guerrini R., Aicardi J., 2004; *Diagnosis and differential diagnosis in epilepsy, third edition, section IV.* Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia, ch 21, 325-341.
8. Blau J.N., Viles C.H., Solomon F.S., 1983; Unilateral somatic symptoms due to hyperventilation, *BMJ*, 286, 1108.
9. Di Capua M., Fusco L., Ricci S. et. al., 1993; Benign neonatal sleep myoclonus: clinical features and video-polygraphic recordings. *Mov Disord*, 8, 191-194.
10. Fernandez-Alvarez E., Aicardi J., 2001. *Movement disorders in children,* MacKeith Press. London
11. Ferry P.C., Banner W., Wolf R.A., 1986; *Seizures disorders in children nonseizure episodes,* JB Lippincott Co. Philadelphia. 43-59.
12. Fischler E., 1962; Convulsions as a complication of shigellosis in children. *Helv Paediatr Acta*, 17, 389-394.
13. Genton P., Bartolomei F., Guerrini R., 1995; Panic attacks mistaken for relapse of epilepsy. *Epilepsia*, 36, 48-51.
14. Guerrini R., Parmeggiani L., Casari G.; 2002; Syndromes with epilepsy and paroxysmal dyskinesia. In: Guerrini R., Aicardi J., Andermann F. et al (eds), *Epilepsy and movement disorders.* Cambridge University, Cambridge, 407-420.
15. Jeavons P.M., 1983; Non-epileptic attacks in childhood. In: Rose CF (ed): *Research progress in epilepsy.* Pitman, London., 224-230.
16. Joorabchi B., 1977; Expressions of the hyperventilation syndrome in children: studies in management, including an evaluation of the effectiveness of propranolol. *Clin Pediatr (Phila)*, 16, 1110-1115.
17. Kaplan B.J., 1975; Biofeedback in epileptics: equivocal relationship of reinforced EEG frequency to seizure reduction. *Epilepsia*, 16, 477-485.
18. Kawazawa S., Nogaki H., Hara T. et al., 1985; Paroxysmal dystonic choreoathetosis in a case of pseudoidiopathic hypoparathyroidism. *Rinsho Shinkeigkan*, 25, 1152-1158.
19. Lance J.W., 1977; Familial paroxysmal dystonic choreoathetosis and its differentiation from related syndromes. *Ann Neurol*, 2, 285-293.
20. Lin J.T., Ziegler D.K., Lai C.W. et. Al., 1982; Convulsive syncope in blood donors. *Ann Neurol.*, 11, 525-528.
21. Livingston S., 1972, *Comprehensive management of epilepsy in infancy, childhood and adolescence.* Charles C. Thomas Publisher, Springfield IL,
22. Lombroso C.T., 2000; Nocturnal paroxysmal dystonia due to subfrontal cortical dysplasia. *Epil Dis.*, 2, 15-20.
23. Metrick M.E., Ritter F.S., Gates J.R. et al., 1991; Nonepileptic events in childhood. *Epilepsia*, 32, 322-328.
24. O'Donohoe N.V., 1985, *Epilepsies of childhood,* 2nd ed. Butterworth-Heinemann. London.
25. Oldani A., Zucconi M., Asselta R. et al., 1998, Autosomal Dominant nocturnal frontal lobe epilepsy. A video-polysomnographic and genetic appraisal of 40 patients and delineations of the epileptic syndromes. *Brain.*, 121, 205-223.
26. Panayiotopoulos C.P., 1994; Elementary visual hallucinations in migraine any epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 57, 1371-1374.

27. Popescu V., 2001; Torticolisul paroxistic infantil. In: Popescu V. (ed): Neurologie pediatrică. Ed. „Teora”, București, vol.1, cap. 9, 244.
28. Popescu V., 2001; Ataxii ereditare paroxistice. In: Popescu V. (ed): Neurologie pediatrică. Ed. „Teora”. București, vol.1, cap.10, 260-261.
29. Popescu V., 2001; Migrena. In: Popescu V. (ed): Neurologie pediatrică, vol.1, cap. 23. Ed. „Teora”. București, p.908-914.
30. Popescu V., 2001; Vertijul paroxistic benign. in: Popescu V. (ed): Neurologie pediatrică, vol. 1, cap. 23. Ed. „Teora”. București, p. 917-919.
31. Popescu V., 2001; Manifestări paroxistice nocturne. In: Popescu V. (ed): Neurologie pediatrică, vol. 1, cap. 23. Ed. „Teora”. București, p. 921-922.
32. Popescu V., Arion C., Dragomir D., 1988; Diagnosticul diferențial al convulsiilor și epilepsiei la copil. *Pediatria*, vol. XXXVII. nr. 2, 97-124.
33. Popescu V., 2005; Diagnosticul diferențial al epilepsiei cu alte evenimente clinice paroxistice nonepileptice. *Pediatria*, vol. LIV. nr. 3, 201-217.
34. Pranzatelli M.R., 1996; Antidyskinetic drug therapy for pediatric movement disorders. *J Child Neurol.*, 11, 355-359.
35. Pranzatelli M.R., Pedley T.A., 1991; Differential diagnosis in children. In: Dam M, Gram L (eds): *Comprehensive epileptology*. Raven Press. New York, 423-427.
36. Ricci S., Cusmai R., Fusco L. et. al., 1995; Reflex myoclonic epilepsy in infancy; a new age-dependent idiopathic epilepsy syndrome related to startle reactions. *Epilepsia*, 36. 342-348.
37. Robinson R., 1984; When to start and stop anticonvulsants. In: Meadow R. (ed): *Recent advances in pediatrics*. Churchill Livingstone. Edinburgh. 155-174.
38. Spitzer A.R., Boyle J.T., Tuchman D.N. et. al., 1984; Awake apnea associated with gastroesophageal reflux: a specific clinical syndrome. *Pediatr.*, 104, 200-205.
39. Stephenson J.B., 1976; Two types of febrile seizures: anoxic (syncopal) and epileptic mechanism differentiated by oculocardiac reflex. *BMJ*, 2, 726-728.
40. Stephenson J.B., 1983; Febrile convulsion and reflex anoxic seizures. In: Rose FC (ed): *Research progress in epilepsy*. Pitman, London. 244-252.
41. Stephenson J.B., 2001, Anoxic seizures; self-terminating syncopes. *Epileptic Disord*, 3. 3-6.