

Hydrocefalus som første tegn på spinal tumor hos et barn

Reservelæge Louise Møller Jørgensen,
overlæge Karsten Nysom & overlæge Lene Daugaard Lavard

Glostrup Hospital, Neurokirurgisk Afdeling og
Pædiatrisk Afdeling, og
Rigshospitalet, Pædiatrisk Klinik II, Børneonkologisk Afsnit

Resume

Vi rapporterer om en tidligere rask, toårig pige, som fik symptomer på forhøjet intrakranielt tryk i form af opkastning, træthed og let usikker gang. Hun havde et kommunikerende hydrocefalus, hvorfor hun fik indopereret en ventrikuloperitoneal shunt. To år senere fik pigen symptomer på myelopati og fik påvist en intramedullær tumor, der strakte sig fra Th3 til Th9. Vi foreslår, at diagnosen spinaltumor overvejes hos børn med forhøjet intrakranielt tryk eller hydrocefalus uden kendt årsag.

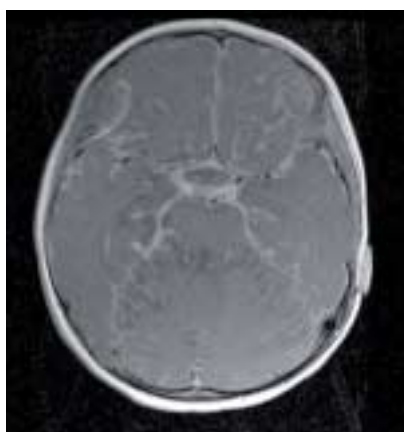
Der er kun rapporteret om få tilfælde, hvor det første symptom fra en spinal tumor er forhøjet intrakranielt tryk uden samtidig spinal påvirkning. Spinal tumor bør overvejes som differentialdiagnose hos børn med forhøjet intrakranielt tryk eller hydrocefalus uden kendt årsag.

Sygehistorie

En tidligere rask toårig pige blev indlagt med symptomer på forhøjet intrakranielt tryk som opkastninger, træthed og let usikker gang. En magnetisk resonans (MR)-skanning af cerebrum viste kommunikerende hydrocefalus, hvorfor hun fik indopereret en ventrikuloperitoneal shunt. Som bifund blev der konstateret diskret opladning ved basis cranii og øget signal periventrikulært.

Pigen fik symptomer på shunt-dysfunktion i form af op-

Figur 1. Magnetisk resonans-skanning af cerebrum hos en fireårig pige. Dette snit viste svær meningeal opladning over hele cerebrum og hjerne-stammen.



kastninger, træthed og usikker gang 6, 11, 12 og 17 måneder efter primær anlæggelse af shunten. Seks måneder efter den primære anlæggelse var der tillige hovedpine, og efter 17 måneder var der let forbipegning og intermitterende pupildifferens. Computertomografi (CT) af cerebrum viste hver gang let til moderat hydrocefalus. Shunt-dysfunktion blev behandlet med gennemskylninger eller operativt shuntskift, hvorpå symptomerne svandt. Koncentrationerne i cerebrospinalvæske udtaget fra shunten viste initialt en normal Sp-protein, som senere varierede fra 1,01-1,49 g/l (reference 0,15-0,45 g/l). En enkelt spinal-proteinprøve udtaget ved lumbalpunktur viste > 6,0 g/l.

Pigen blev undervejs undersøgt for metabolisk, mitokondriel og infektios lidelse - herunder borrelia, toksoplasmose, cytomegalovirus og bakterier. Øjenundersøgelser, blodprøver og dyrkninger viste normale forhold.

Pigens symptomer blev forværret i fireårsalderen. Hun mistede motoriske og sproglige færdigheder og fik anfalds-fænomener, koncentrationsbesvær, skelen, dysartri, ataksi, faldtendens, ufrivillige vandladninger og vægttab. En CT af cerebrum viste et slankt ventrikelsystem, hvilket var foreneligt med fuld regression af hydrocefalus. En MR-skanning af cerebrum viste betydelig meningeal opladning (**Figur 1**). Hiv, neurosyfilis, sarkoidose og tuberkulose blev udelukket. Et elektroencefalogram viste normale forhold. Spinalprotein udtaget ved lumbalpunktur var igen > 6,0 g/l. En MR-skanning af columna totalis viste en intramedullær tumor, der strakte sig fra Th3 til Th9 med karcinomatøs udsæd.

Diskussion

Primære spinale tumorer hos børn er sjældne. Hvert år diagnosticeres der i Danmark ca. 40 børn med en benign eller malign tumor i centralnervesystemet (CNS), det svarer til en incidens for børn under 15 år på ca. fire pr. 100.000 [1]. Spinale tumorer udgør 6-7% af de primære tumorer i CNS og det første symptom er typisk myelopati. Det er yderst sjældent, at en spinal tumor debuterer med hydrocefalus alene, mens hydrocefalus er en velkendt om end sjælden komplikation senere i forløbet.

Ved gennemgang af litteraturen [2-4] fandt vi beskrivelse og referencer til syv børn i alderen fra tre måneder til tre år med spinale tumorer og hydrocefalus alene som første symptom. Yderligere otte børn debuterede med symptomer på hydrocefalus alene, og en spinal tumor blev fundet efter nogle måneder hos fem af børnene, mens diagnosen hos de tre sidste var forsinket hhv. to år, ti år og 12 år.

Endelig omtales fem børn [5], som debuterede med hydro-

cefalus alene, hvor MR-skanning efterfølgende viste klinisk stumme læsioner i spinalkanalen. I to tilfælde udgik primærtumoren dog fra cerebellum. To af de tre formodede primære spinale tumorer var ikke biopterede.

To ud af alle omtalte børn havde normalt Sp-protein i cerebrospinalvæsken fra både shunt og lumbalpunktur. Vi fandt en betydelig forskel i Sp-protein målt kaudalt og rostralt fra tumor lige som i flere af de rapporterede cases [2-4].

Den her omtalte patient blev behandlet for kommunikerende hydrocefalus og shunt-dysfunktion i to år, før den endelige diagnose blev stillet.

Spinal tumor bør overvejes som differentialdiagnose hos børn med forhøjet intrakranielt tryk eller hydrocefalus uden kendt årsag, specielt hvis der findes forhøjet sp-protein, eller der ved skanning af cerebrum påvises meningeal opladning.

Summary

Louise Møller Jørgensen, Karsten Nysom & Lene Daugaard Lavard:

Hydrocephalus as initial presentation of a spinal cord tumour in a child

Ugeskr Læger 2008;170(38):2981

We report a previously healthy two-year-old girl who initially presented with signs of increased intracranial pressure of vomiting, lethargy and unstable gait. She had communicating hydrocephalus and a ventriculoperitoneal shunt was placed. Two years later the girl developed signs of myelopathy and was diagnosed with a spinal cord tumour between Th3 and Th9. We suggest that spinal cord tumour should be considered in patients with increased intracranial pressure or hydrocephalus of unknown origin.

Korrespondance: Louise Møller Jørgensen, Neurokirurgisk Afdeling, Glostrup Hospital, DK-2600 Glostrup. E-mail: LMJ@mail.tele.dk

Antaget: 20. februar 2007
Interessekonflikter: Ingen angivet

Taksigelser: Tak til overlæge Vibeke Andrée Larsen, Radiologisk Afdeling, Glostrup Hospital, for udlån og beskrivelse af magnetisk resonans-skanning.

Litteratur

1. Carstensen H, Juhler M, Wagner A. Tumorer i centralnervesystemet hos børn. Ugeskr Læger 1999;15:2186-91.
2. Iannelli A, Lupi G, Castagna M et al. Intramedullary capillary hemangioma associated with hydrocephalus in an infant. J Neurosurg 2005;103:272-6.
3. Sandalcioğlu IE, Gasser T, Wiedemayr et al. Favourable outcome after biopsy and decompression of a holocord intramedullary spinal cord astrocytoma in newborn. Eur J Paediatr Neurol 2002;6:179-82.
4. Vassilyadi M, Michaud J. Hydrocephalus as the initial presentation of a spinal cord astrocytoma associated with leptomeningeal spread. Pediatr Neurosurg 2005;41:29-34.
5. Britton J, Marsh H, Kendall B et al. MRI and hydrocephalus in childhood. Neuroradiology 1988;30:310-4.