

## UNELE SINDROAME NEUROLOGICE RARE CARE IMITĂ PROCESE EXPANSIVE INTRACRANIENE\*

P. Waitsuk, I. Gáspár

Numărul tablourilor clinice cu hipertensiune intracraniană este destul de mare, chiar dacă se face abstracție de procesele expansive intracraniene de natură tumorală.

Diagnosticarea etiologică a acestor tablouri clinice netumorale, cu simptomatologie care imită procese expansive tumorale, este în majoritatea cazurilor foarte dificilă, chiar dacă se utilizează cele mai moderne metode de investigație.

Etiologia acestor tablouri clinice se elucidează în parte numai printr-o observație clinică amănunțită, iar cealaltă parte a cazurilor numai prin necropsie, respectiv prin examenul histopatologic consecutiv.

O parte a cazurilor rămâne neclarificată, chiar după examinări multilaterale.

În ultima perioadă am observat în clinicile noastre un număr de cazuri cu simptomatologie de hipertensiune intracraniană de origine netumorală. Dată fiind simptomatologia aproape identică cu a proceselor expansive intracraniene tumorale, clarificarea acestora a fost foarte dificilă.

Expunem mai jos cazurile noastre:

### *I. Cazuri de hemoame cerebrale și cerebeloase cu hipertensiune intracraniană*

Sub îndrumarea lui *Miskolczy* în instituția noastră am observat câteva cazuri de hemoame cerebrale și cerebeloase cu aspect clinic hipertensiv.

*Observația I.* — Bolnavul I. P. (Nr. 570/1962), în vîrstă de 48 ani, prezintă o criză de encefalopatie hipertensivă, în urma căreia a fost asimptomatic timp de 4 ani.

Cu 2 zile înainte de internare are simptome de hipertensiune intracraniană și apare o pareză facială de tip central, hemipareză dreaptă cu afazie completă.

Examenul ventriculografic arată semnele unui proces tumoral expansiv intracranian.

\* ) Comunicare prezentată la ședința secției de neuro-psihiatrie a U.S.S.M. Tg.-Mureș la data de 17 iunie 1964.

Cu ocazia intervenției chirurgicale se aspiră un hematom din lobul parietal stîng.

**Observația 2.** — O bolnavă de 67 ani prezintă o cefalee persistentă de trei săptămîni, cu greață și somnolență. Cu ocazia examenului clinic se constată: rigiditatea cefei, semnul Kernig și Brudzinski, ușoară pareză facială centrală dreaptă, reflex de sugere, reflex de apucare bilaterală, reflexul lui Oppenheim și Babinski bilateral, alterări psihice de tip frontal și incontinență urinară. Deși staza papilară lipsește, ne-am gândit la existența unei tumori frontale.

Cu ocazia ventriculografiei obținem l.c.r. sangvinolent pe lângă existența unei hidrocefalii interne simetrice. Examenul necroptic a pus în evidență o hemoragie subarahnoidală, hematom localizat în lobul frontal stîng, care a inundat ventriculul lateral stîng.

Cauza hemoragiei a fost un anevrism al arterei comunicante anterioare.

**Observația 3.** — Bolnava M. E. (Nr. 384/1962), în vîrstă de 42 de ani, prezintă cu două zile înainte de internare cefalee, greață și o hemipareză cu evoluție progresivă.

Cu ocazia examenului clinic se pune în evidență un sindrom de iritație meningeană, ptoză bilaterală, pareza nervului oculomotor extern, sindrom Parinaud, pareză facială stîngă de tip central, somnolență, vorbire de tip bulbar, bradicardie, pe lângă papile cu contur șters și l.c.r. xantocron. După trei zile de evoluție se instalează o comă profundă și bolnava sucombă.

Examenul anatomo-patologic pune în evidență existența unei hemoragii difuze la nivelul ganglionilor bazali și în interiorul ventriculului lateral drept. Examenul histopatologic nu a putut preciza etiologia acestei hemoragii.

**Observația 4.** — Bolnava D. E. (Nr. 493/1962), în vîrstă de 20 de ani, are crize jacksoniene la nivelul hemifetei stîngi și al membrului superior stîng.

După 30 minute se produce o hemipareză stîngă și stare soporoasă. În această perioadă examenul fundului de ochi a fost negativ. După 24 de ore apare o pareză de nerv oculomotor comun, rigiditate a cefei, bradicardie și stază papilară bilaterală.

Cu ocazia examenului E.E.G. se pune în evidență o activitate delta-theta lentă în regiunea parieto-temporală dreaptă.

Efectuînd ventriculografia, vârful acului pătrunde într-un hematom, iar după respirația acestuia semnele de hipertensiune intracraniană și semnele de focar neurologic cedează.

**Observația 5.** — La bolnavul M. D. (Nr. 1335/1950), în vîrstă de 41 de ani, s-a diagnosticat un hematom cerebelos care imită un proces expansiv tumoral. La acest bolnav am observat, pe lângă evoluția lent progresivă a unui sindrom de hipertensiune intracraniană, un sindrom cerebelos, stază papilară, midriază bilaterală, semnul Rossolimo bilateral și lipsă de inițiativă.

La intervenția chirurgicală s-a găsit la nivelul hemisferei cerebeloase drepte un hematom de mărimea unei nuci verzi. După îndepărtarea acestuia, bolnavul părăsește clinica asimptomatic. Nu s-au observat leziuni care ar fi putut explica apariția hematomului, de aceea s-a încadrat acest caz în grupul așa-numitelor „hematoame cerebeloase spontane”.

## II. *Ramolimente cerebrale care au imitat tumori cerebrale cu sindrom de hipertensiune intracraniană*

**Observația 6.** — La bolnava K. S. (Nr. 313/1954), în vîrstă de 24 de ani, s-a instalat cefaleea cu o lună înaintea internării. Mai tirziu s-au asociat neliniște, cîmpiope și stare de confuzie mintală.

Simptomatologia nervoasă se rezumă la: rigiditatea cefei, pareza privirii în sus și pareză de nerv oculomotor extern, exoftalmie bilaterală, pareză facială dreaptă de tip central, stază papilară de 1,5 D bilateral și bradicardie (50 de bătăi pe minut).

Diagnostic clinic: tumoare cerebrală? meningo-encefalită?

Examenul anatomo-patologic pune în evidență endocardită bacteriană subacută a valvei bicuspliale.

În lobul occipital drept s-a găsit o cavitate de mărimea unei nuci verzi care conținea sînge încheagat, de culoare roșie închisă. În jurul acestei cavități substanța cerebrală este de consistență moale.

În cazul nostru s-a produs pe fondul unei endocardite lente o obliterare vasculară cu ramolism hemoragic difuz și edem perifocal al lobului occipital.

### III. *Granulomatoză cerebrală cu aspect clinic hipertensiv intracranian*

În 1960 unul dintre noi (P. Waitzuk), în colaborare cu D. Miskolczy, M. Kerekes, L. Schuller și L. Szűcs, a observat un caz de tezurismoză cerebrală, caracterizată prin modificări ale metabolismului lipidic cu tablou simptomatic, cu aspect clinic hipertensiv intracranian. S-au publicat caracterele clinice și histopatologice ale observației într-o lucrare precedentă.\*

Pe baza cercetărilor noastre biochimice cantitative și calitative s-a constatat că în cazul nostru de tezurismoză, în componența chimică a focarelor participă mai mult sîngomielina (procentajul sîngomielinei s-a ridicat la 70% în focar), iar colesterolina se găsește într-o cantitate extrem de scăzută.

În observația noastră de tezurismoză procesul patologic a interesat exclusiv sistemul nervos. Pe baza cercetărilor biochimice ar trebui să încadrăm observația între sîngomielinoze. Luînd însă în considerare tabloul clinic, simtem de părere că ea seamănă mai mult cu una din formele grupei Hand-Schüller-Christian.

În perioada trecută am studiat particularitățile histopatologice ale unui caz de limfogranulomatoză cerebrală, imitînd un proces expansiv intracranian.\*\*

*Observația 7.* — La bolnavul E. F. (Nr. 987/1957), de 58 ani, boala debutează cu zecă zile înainte de internare cu incontinență urinară și fecală.

La examenul medical intern nu se constată nimic patologic. Hemograma cantitativă și calitativă precum și VSH erau normale.

La examenul neurologic se constată reflex de prehensiune bilaterală, incontinență urinară și fecală, la mers tendință de cădere înapoi, cefalee, somnolență, rigiditatea cefei, spontaneitate, Babinski pozitiv pe partea stîngă. Ventriculografia negativă. Examenul oftalmologic: stază papilară incipientă. La 10 zile după internare cedază cu semnele paraliziei respiratorii.

Examenul anatomo-patologic: autopsia organelor interne nu s-a efectuat.

La examenul creierului s-a observat în circumvoluțiunile orbitale, în area parolfactoria, în corpul calos și în girus cinguli, un neoplasm de aspect tumoral de culoare galbenă. Din locurile menționate s-a recoltat material pentru examenul histopatologic și s-a prelucrat țesutul de aspect tumoral, precum și substanța cerebrală din vecinătatea acestuia, cu colorația hematoxilina-eozină, Van Gieson, Nissl, Loyez, Bielschowsky, Mallory, Giemsa, Lillie, Hotskiss-McManus.

### *Particularitățile histopatologice ale observației noastre*

La examenul histopatologic al focarului recoltat din circumvoluțiunile orbitale s-a găsit un granulom compus din limfocite, plasmocite, elemente eozinofile, celule gigante de tip Sternberg și corpi granuloși. Granulomul prezenta o vascularizare abundentă și modificări vasculare variate. Proliferația endotelială cu obturarea aproape completă a lumenului, medionecroza și proliferația adventițială sînt modificările cele mai frecvente (fig. 1). Elementele celulare ale granulomului se observă și în peretele vascular. Una dintre particularitățile histopatologice ale observației noastre este așezarea perivasculară a elementelor caracteristice pentru limfogranulomatoză. Corpii granuloși formează din loc în loc grupe, sînt tumefiați, balonați și urii prezintă vacuolizație (fig. 2). Se observă frecvent corpi granuloși cu doi-trei și uneori cu mai mulți nuclei. În preparatele mielince Loyez apar în

\*) Studii și cercetări de neurologie 2—3. Anul V. 1960.

\*\*) Cazul ne-a fost cedit pentru examen histopatologic de C. Arseni, fapt pentru care-i aducem calde mulțumiri.

citoplasma corpiilor granuloși niște granulații fine colorate în negru și din loc în loc granulații mai aspre (fig. 3). La nivelul focarelor compuse din corpi granuloși și în vecinătatea acestora se constată demielinizare. Tecile mielinice prezintă tumefieri fuziforme, fragmentație, etc. Din loc în loc apar sferule caracteristice procesului de demielinizare care se constată și în jurul unor vase bogat infiltrate.

Structura citoarhiectonică a scoarței cerebrale prezintă din loc în loc o descompunere aproape completă.

Vasele intracorticale sînt infiltrate de elementele caracteristice limfogranulomatozei. În scoarța cerebrală, în focarele compuse din corpi granuloși și în vecinătatea granulomului apar așa-zisele „Gemästete Gliazellen”. Gliofagia este un fenomen frecvent. Totodată se observă în scoarța cerebrală, pe lângă elementele celulare caracteristice limfogranulomatozei, diferite modificări neuronale care în general sînt de natură anoxică. Unele părți ale granulomului au suferit necroză difuză. Stratul zonal al scoarței cerebrale este deosebit de bogat în celule gliale gigante, în care apar vacuole, granulații caracteristice proceselor degenerative. Pe lângă „Gemästete Gliazellen” se observă diferite modificări ale elementelor microgliale (tumefierea prelungirilor, vacuolizația citoplasmei, apariția gliei ameboidale). Elementele celulare caracteristice limfogranulomatozei au apărut și în leptomeninge care s-a infiltrat bogat.

În granulom se observă diferitele variante ale celulelor Sternberg (fig. 4).

#### IV. Empiem al colecistului cu semne de hipertensiune intracraniană

Se menționează aici cazul descris de Riser, Gayral, Geraud și Lamarche (1943). Autorii de mai sus au observat la o bolnavă de 38 de ani, în urma unor acuze colecistice, hipertensiune intracraniană, crize epileptice generalizate, sindrom cerebelos.

Și noi am observat un caz de empiem al colecistului cu hipertensiune intracraniană (cefalee, grețuri, vărsături, papile cu contur șters).

În cazul nostru examenul l.c.r. nu a pus în evidență pleocitoză sau hiperalbuminorachie.

După administrare de antibiotice bolnava devine asimptomatică.

#### V. Cazuri de hipertensiune ventriculară cu simptomatologie înșelătoare

*Observația 8.* — La bolnava O. M. (Nr. 466/1962), de 49 de ani, au apărut cu 12 ani înainte de internare, concomitent cu acuzele de climax precoce, următoarele simptome: cefalee, greață moderată, tulburări tranzitorii de vedere, însoțite de sete chinuitoare. Bolnava a mai prezentat acuze nevrotice și semne depresive moderate.

Examenul neurologic pune în evidență inegalitatea fantelor palpebrale, decolorație temporală a papilei stringi, nistagm spontan orizontal și vertical, abolirea reflexelor abdominale, reflexele Trömner și Hoffmann schițate, parestezii, tulburări de echilibru și diplopie tranzitorie.

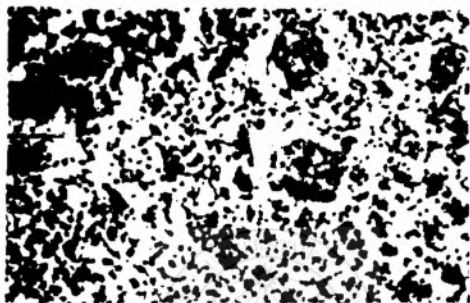
Encefalografia suboccipitală prezintă un sistem ventricular normal.

Examenul l.c.r. nu prezintă nimic patologic. În urma encefalografiei apare un sindrom cerebelos foarte net. După câteva zile semnelor neurologice de focar li s-a asociat agitație psihomotorie, stare de confuzie și halucinații vizuale. Concomitent cefaleea devine insuportabilă, apar frecvente vărsături, bradicardie, subfebrilitate, reflexul bilateral de preheziune și reacția de sprijin pozitivă. De asemenea apare un sindrom Parinaud, însoțit de semnul lui Babinski bilateral, reacția de magnet, abolirea reflexului corneean și faringian. Bolnava ajunge într-o stare de deshidratare accentuată.

Efectuînd examenul E.E.G. pe derivațiile fronto-centrale și fronto-temporale se pun în evidență bilateral bufeuri delta de mare amplitudine, iar pe derivațiile biparietale bufeuri de unde theta, de amplitudini crescute.

Pe baza sindromului de hipertensiune intracraniană, a semnelor de trunchi cerebral, mezencefalice, cerebeloase și frontale, s-a suspectat un proces expansiv intracranian de lojă posterioară — gliom difuz al trunchiului cerebral?

Semnele de debut (nistagmul, reflexia abdominală unilaterală, decolorația temporală stîngă a papilei etc.) și exacerbarea procesului în urma encefalografiei, au ridicat și suspiciunea unei scleroze în plăci.



*Fig. nr. 1.*



*Fig. nr. 3.*



*Fig. nr. 2.*



*Fig. nr. 4.*

În urma observației amănunțite ne-am dat seama pe parcurs că variabilitatea semnelor, apariția sau chiar exacerbarea unor semne și apoi regresivitatea lor, sînt în strînsă legătură cu aportul de lichide. Sub influența tratamentului de reechilibrare hidro-electrolitică sub formă de perfuzii, semnele cerebeloase, de trunchi cerebral, mezencefalice, frontale și psihice diminuează. Cefaleea, vărsăturile, bradicardia și subfebrilitatea au dispărut. Cu un aport de lichide de 2,5 litri am reușit să suprimăm sindromul cu tendința de evoluție fatală. Bolnava a părăsit clinica vindecată și este și în prezent asimptomatică.

**Observația 9.** — În antecedentele bolnavei Sz. M. (Nr. 450/1964), în vîrstă de 70 de ani, figurează o maladie hipertensivă. În ziua internării prezintă cefalee sub formă de crize, însoțite de grețuri și vărsături. După o oră bolnava își pierde subit cunoștința și prezintă contracții clonice. După revenire este dezorientată, nu-și poate mișca membrele de partea dreaptă, are o stare de confuzie tranzitorie, nu se poate exprima. T.A.: 190/110 mm/Hg.

Examenul neurologic pune în evidență o paraliză facială dreaptă de tip central, hemipareză dreaptă, semnul lui Babinski pozitiv la stînga, schiștat la dreapta reflexul lui Oppenheim. Chaddock și Gordon, semnul evantaiului și dezorientare.

Sub influența medicației vasodilatatoare și sedative, cefaleea insuportabilă, vărsăturile frecvente și semnele neurologice de focar nu au diminuat.

Au apărut: bradicardie, subfebrilitate, iar cîteva zile mai tîrziu apare reflexul de prehensiune la stînga, reacție pozitivă de sprijin, rigiditate schiștată a cefei și temporar se asociază tabloului o paraliză a nervului oculomotor extern stînga.

Examenul fundului de ochi negativ. Examenul E.E.G. negativ. S-a exclus posibilitatea hemoragiei subarahnoidiene pe baza examenului negativ al l.c.r. care este clar, se scurge în picături lente fără pleocitoză și albuminorahie. În perioada după internare T.A. scade brusc la 130/80 mm/Hg. Bolnavei, în stare de deshidratare avansată, i se administrează perfuzii pentru restabilirea echilibrului hidro-electrolitic.

Pe baza semnelor observate, precum și pe baza datelor din antecedente s-a ridicat la început suspiciunea unei crize de encefalopatie hipertensivă, edem meningo-cerebral acut. Mai tîrziu ne-am gîndit la posibilitatea unei hemoragii subarahnoidiene. După ce am exclus aceste posibilități s-a ridicat suspiciunea existenței unei tumori hemoragice incarcerate. Ulterior, după ce starea de deshidratare și hipotensiune a bolnavei a fost combătută, cefaleea, vărsăturile frecvente, bradicardia, rigiditatea cefei și semnele neurologice de focar au diminuat. Pe baza acestei evoluții favorabile, după un aport hidro-electrolitic, ne-am decis asupra diagnosticului de hipertensiune ventriculară.

### Discuții

În legătură cu observațiile de hematoame prezentate, menționăm că pînă în prezent nu cunoaștem o simptomatologie caracteristică pentru a putea pune diagnosticul de hematom cerebral sau cerebelos. Drept consecință a acestui fapt și intervenția chirurgicală se aplică în marea majoritate a cazurilor în lipsa unui diagnostic etiologic. Totuși, evoluția rapidă a semnelor clinice ridică în majoritatea cazurilor suspiciunea existenței unui hematom.

Este adevărat că diferențierea de tumori apoplectiforme ridică dificultăți serioase. Însă practica arată totuși că în clarificarea diagnosticului are o importanță covârșitoare interpretarea justă a debutului, a simptomatologiei clinice, precum și a rezultatelor examinărilor paraclinice. Chiar în cazul unor intervenții chirurgicale eficiente nu trebuie omis examenul histopatologic amănunțit.

Într-un trecut apropiat *Arseni* și *Opreșcu* au relatat mai multe cazuri de hematoame cerebrale și cerebeloase de o etiologie netraumatică. Etiologic boala hipertonică are rol într-o treime a cazurilor, o altă treime au rămas neelucidate, iar restul cazuisticii s-a instalat pe baza unor factori etiologici foarte variați (flebită corticală, alcoolism, etc.).

Ramolismenlele cerebrale care pot imita procese expansive intracraniene (emollitio pseudotumoralis) au mai multe forme. In tabloul clinic se mai pot găsi pe lângă semne de hipertensiune intracraniană și semne neurologice de focar. Astfel de cazuri au fost studiate de *Riser* și *Plaques*. In cazurile lor s-a instalat hemiplegie, mai rar afazie cu debut brusc sau progresiv, la care se asociază semne de hipertensiune intracraniană cu stază papilară. Ramolismenlele cu evoluție acută au fost studiate de *Wernicke* și *Wildbrand*. Diferențierea acestor cazuri de procese expansive intracraniene decompensate, ca hemoragii intratumorale, ramolismenlele intratumorale sau obturarea acută a căilor lichidiene, este uneori foarte dificilă.

In grupa proceselor vasculare cu evoluție lentă se încadrează stările semilacunare. Observația de mai sus s-a încadrat în această grupă.

In legătură cu cazurile noastre de hipotensiune ventriculară menționăm că în perioada din urmă unul din noi (*P. Waitsuk*), împreună cu colaboratorii *F. Simó* și *R. Wagner*, au observat un caz de așa numită hipotensiune ventriculară „spontană“.

Cazul a imitat un proces expansiv tumoral frontal.

Cu ocazia encefalografiei suboccipitale autorii nu au obținut l.c.r. In cursul encefalografiei lombare, nu s-a umplut nici spațiul subarahnoidian și nici sistemul ventricular.

Cu ocazia ventriculografiei, sistemul ventricular a aspirat aer. Sub influența rehidratării masive și a transfuziilor repetate s-a obținut vindecare.

*Csorba* și *Aszalos* (1958) au publicat două cazuri de hipotensiune ventriculară spontană gravă.

In simptomatologia observațiilor autorilor citați este demnă de menționat lipsa totală de convergență, începind de la debutul tabloului, la începutul recidivelor, menționându-se pe tot parcursul evoluției.

In cele două cazuri observate de autorii de mai sus pareza mușchilor oculari interni a constituit un semn de alarmă și a semnalat cu mare probabilitate apariția hipotensiunii lichidiene.

In cazurile noastre majoritatea covârșitoare a semnelor au pledat pentru localizare în loja cerebrală posterioară (nistagmul, hemihipoestezie).

Cele 3 observații ale noastre, precum și observațiile lui *Csorba* și *Aszalos* arată că semnele hipotensiunii ventriculare imită perfect foarte adesea semnele hipertensiunii intracraniene.

Pe baza analizei datelor din literatură, confruntate cu observațiile noastre, trebuie să ajungem la concluzia că nu există un semn care ar fi suficient pentru constatarea existenței hipotensiunii ventriculare, din contră unele semne ne pot induce în eroare (de ex. uneori prezența stazei papilare).

Observațiile noastre prezintă interes pe de o parte prin raritatea lor, pe de altă parte prin dificultățile ce se pot ivi în cursul diagnosticului diferențial.

*Sosit la redacție: 12 august 1965.*