

FMH-Quiz 35/Quiz FMH 35

Fallbeschreibung

Lea ist ein 8-jähriges Mädchen mit einer bezüglich Krankheiten und Unfällen unauffälligen Anamnese. Seit 2–3 Wochen klagt sie über an Stärke zunehmenden Kopfschmerzen, die vorwiegend nach der Schule gegen Abend auftreten. Sie ermüde rascher, sei reizbarer und verliere mehr und mehr den Appetit. Die Mutter bringt Lea zu Ihnen in die Praxis, weil sie diese Nacht dreimal erbrochen habe. Bei der klinischen Untersuchung ist das Mädchen in reduziertem Allgemeinzustand, blass und klagt spontan über frontale Kopfschmerzen. Die Temperatur beträgt 36.7° C, die Herzfrequenz 60/Minute (regelmässig), der arterielle Blutdruck 135/84 mm Hg. Ein Meningismus besteht nicht.

Frage 1

Nennen Sie mindestens drei mögliche Ursachen für Leas Kopfschmerzen.

Frage 2

Beim detaillierten klinischen Status erheben Sie folgende Befunde:
Horizontaler Nystagmus beim ausgeprägten Blick nach links, eine beidseitige jedoch linksbetonte Dysdiadochokinese und Dysmetrie. Sie vermuten nun einen Hirntumor. Welches ist dessen wahrscheinlichste Lokalisation? (Nennen Sie das genaue anatomische Substrat, z. B. Medulla oblongata, nicht hintere Schädelgrube)!

Frage 3

Nennen Sie 3 Hirntumorarten, die beim Kind häufig vorkommen.

Frage 4

Zu welcher lebensgefährlichen Situation kann der Hirntumor bei Lea führen?

Frage 5

Nennen Sie mindestens zwei klinische Warnzeichen, die auf diese Gefahr hinweisen.

Description du cas

Léa est une fillette de 8 ans, sans notion de maladies et accidents dans son anamnèse. Depuis 2–3 semaines, elle se plaint de céphalées de plus en plus intenses, apparaissant surtout le soir, après l'école. Elle se fatigue plus vite, est devenue irritable et a perdu son appétit. La maman amène Léa à votre consultation parce qu'elle a vomi trois fois la nuit passée. L'examen clinique montre une fillette en état général réduit, pâle, se plaignant spontanément de céphalées frontales. La température est de 36.7°, la fréquence cardiaque de 60/minute (régulière), la tension artérielle 135/84 mmHg. On ne constate pas de méningisme.

Question 1

Nommez au moins trois causes pouvant expliquer les maux de tête de Léa.

Question 2

Le status clinique détaillé montre les signes suivants: nystagmus horizontal lors du regard forcé à gauche, une dysdiadococinésie et dysmétrie bilatérale mais accentuée à gauche. Vous suspectez une tumeur cérébrale. Quelle est sa localisation la plus probable? (Nommez le substrat anatomique précis! P.ex. medulla oblongata, non pas fosse postérieure).

Question 3

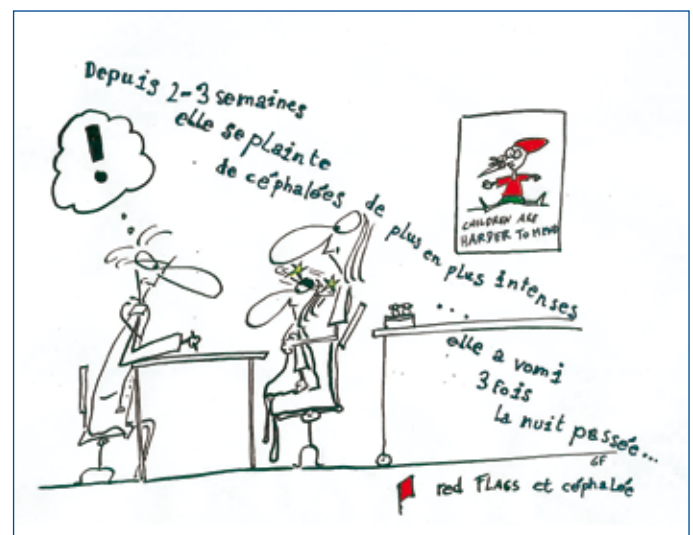
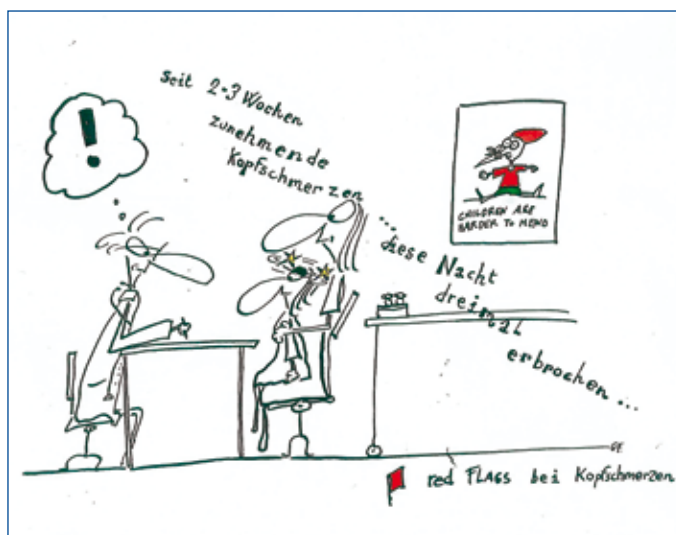
Nommez 3 types de tumeurs cérébrales fréquentes chez l'enfant.

Question 4

À quelle situation mettant la vie de Léa en danger peut mener cette tumeur?

Question 5

Nommez au moins deux signes cliniques signalant ce danger.



FMH-Quiz 35: Kommentar

Dr. Nicolas Gerber, Prof. Dr. Eugen Boltshauser,
Prof. Dr. Michael Grotzer
Universitäts-Kinderspital Zürich

Antwort 1

1. Intrakranielle Raumforderung (z. B. Tumor)
2. Sinusitis
3. Migräne mit Aura
4. Spannungskopfschmerzen/
Kopfschmerzen im Rahmen einer psychosozialen Stresssituation
5. Pseudotumor cerebri

Antwort 2

Linke Kleinhirnhemisphäre

Antwort 3

1. Astrozytome
2. Medulloblastome
3. Ependymome

Antwort 4

Einklemmung der Kleinhirntonsillen im Foramen magnum

Antwort 5

1. Pupillenerweiterung
2. Bewusstseinsstörung
3. Bradykardie
4. Unregelmässige Atmung

Kommentar zu Fragen 1 und 2

Kopfschmerzen im Kindesalter werden eingeteilt in primäre (v. a. Migräne und Spannungskopfschmerzen) und sekundäre Formen (z. B. posttraumatisch, Meningitis, Enzephalitis, Sinusitis, Otitis, Luftwegsinfektionen, intrakranielle vaskuläre Malformation/Blutung, arterielle Hypertonie, Zahn-/Kieferpathologie, Medikamente, Ventrikulo-peritoneal-Shunt-Dysfunktion, Anämie, erhöhter Hirndruck bei intrakraniellen Tumoren, Pseudotumor cerebri u. a.).

Primäre und sekundäre Kopfschmerzerkrankungen werden durch die Internationale Klassifikation von Kopfschmerzerkrankungen (ICHD-2) eingeteilt¹. Diese ist sowohl für Diagnosestellung, korrekte Therapie und für die Vergleichbarkeit der wissenschaftlichen Literatur relevant. Sie führt für jede aufgelistete Kopfschmerzform genaue Kriterien auf.

Zur Diagnosestellung einer Migräne ohne Aura beispielsweise bedarf es mindestens 5 Kopfschmerzattacken, welche die Kriterien a)–d) erfüllen: a) Dauer (unbehandelt oder



erfolglos behandelt) bei Kindern 1–72 Stunden, b) mindestens zwei der folgenden Charakteristika: b1) einseitige Lokalisation, b2) pulsierender Charakter, b3) mittlere oder starke Schmerzintensität, b4) Verstärkung durch körperliche Routineaktivitäten (oder zu deren Vermeidung führend), c) während des Kopfschmerzes mindestens eines: c1) Übelkeit und/oder Erbrechen, c2) Photophobie und Phonophobie, d) nicht auf eine andere Erkrankung zurückzuführen.

Auch für eine Aura mit Migränekopfschmerz, für periodische Syndrome in der Kindheit, die im Allgemeinen Vorläufer einer Migräne sind, für retinale Migräne, Migränekomplikationen und wahrscheinliche Migräne gibt es präzise Definitionen.

Sporadisch auftretender episodischer Kopfschmerz vom Spannungstyp ist definiert als mindestens 10 Episoden, die die Kriterien a) – d) erfüllen und durchschnittlich an < 1 Tag pro Monat (< 12 Tage pro Jahr) auftreten: a) Dauer 30 Minuten – 7 Tage, b) mindestens 2 der folgenden Charakteristika: b1) beidseitig, b2) drückend oder beengend und nicht pulsierend, b3) leicht bis mittelgradige Intensität, b4) keine Verstärkung durch körperliche Routineaktivitäten, c) keine Übelkeit oder Erbrechen und nicht sowohl Photophobie als auch Phonophobie, d) nicht auf eine andere Erkrankung zurückzuführen. Daneben gibt es auch häufig auftretenden und chronischen sowie wahrscheinlichen Kopfschmerz vom Spannungstyp.

Warnzeichen («red flags») für eine möglicherweise weiter abklärungsbedürftige

Ursache können sein: Kurze Anamnese (wenige Wochen), Veränderungen vorbestehender Kopfschmerzen bezüglich Lokalisation, Intensität und Qualität, Schmerzen am stärksten nachts/am frühen Morgen, Aufwachen wegen Schmerzen, morgendliches Nüchternerebrechen (cave: Hirndruck hält sich nicht immer an diesen Lehrbuchfahrplan!), Bewusstseinsstörung, Persönlichkeitsveränderung, objektivierbare neurologische Zeichen wie Parese, Sensibilitätsstörung, Ataxie, Störungen der Sehfunktion/Augenmotilität, Papilloedem, epileptische Anfälle, Nackensteife, junges Alter (< 5 Jahre).

Die hohe Inzidenz von Kopfschmerzen und Erbrechen sowie die Unspezifität vieler anderer Symptome erschweren im Kindesalter die Diagnose Hirntumor. Weil aber die überwiegende Mehrheit der Patienten nach dem Erstsymptom weitere Symptome und Zeichen entwickelt, sollte eine genaue Anamnese und eine korrekt interpretierte, allenfalls wiederholte neurologische Untersuchung zu einer verzögerungsfreien Diagnose führen².

Bei Lea besteht aufgrund der Symptome und Befunde Verdacht auf Hirndruck infolge eines zerebellären Prozesses, wie z. B. eines Hirntumors. Eine sofortige weiterführende Abklärung mittels MRI ist indiziert^{3,4}.

Kommentar zu Frage 3

Tumoren des zentralen Nervensystems (vorwiegend Hirntumoren) sind – im

Gegensatz zum Erwachsenenalter, wo sie nur ca. 1.5% der Tumoren ausmachen – mit ca. 25% der Tumorerkrankungen die häufigsten soliden Tumoren im Kindes- und Jugendalter. Die Inzidenz beträgt ca. 35/1 000 000/Jahr, in der Schweiz erkranken jedes Jahr ca. 40–50 Kinder an ZNS-Tumoren⁵). Histologisch sind Hirntumoren eine äusserst heterogene Gruppe mit über 100 verschiedenen Entitäten, und die Klassifizierung wird alle paar Jahre überarbeitet und durch neue Tumorarten ergänzt⁶). Während im Erwachsenenalter maligne Gliome, Meningeome und Metastasen von Primärtumoren ausserhalb des ZNS am häufigsten vorkommen, kommen im Kindesalter besonders häufig niedriggradige Gliome, v. a. pilozytische Astrozytome vor. Ebenfalls relativ häufig sind embryonale Tumoren (v. a. Medulloblastome und primitive neuroektodermale Tumoren des ZNS), Ependymome, höhergradige Gliome (z. B. anaplastische Astrozytome, Glioblastome) und Kraniopharyngeome. Die Häufigkeitsverteilung ist abhängig von vielen Faktoren, so kommen z. B. Choroidplexustumoren und atypische teratoide/rhabdoide Tumoren vor allem im Säuglings- und Kleinkindesalter vor, und Hirntumoren bei Patienten mit Neurofibromatose Typ 1 sind meist pilozytische Astrozytome. Die Diagnose wird in den meisten Fällen durch eine histologische Untersuchung von Tumorgewebe gestellt (in Ausnahmefällen bildgebend oder durch Tumormarker). Eine korrekte Diagnostik ist für die Weiterbetreuung der Patienten von entscheidender Wichtigkeit, da sowohl Prognose als auch Therapie stark davon abhängen.

Kommentar zu Fragen 4 und 5

Eine Einklemmung der Kleinhirntonsillen ist eine lebensbedrohliche Situation, welche nach aller Möglichkeit vermieden werden muss. Bei einem Hirntumor kann die dafür verantwortliche Erhöhung des intrakraniellen Drucks durch den Masseneffekt des Tumors und/oder eine Liquorzirkulationsstörung hervorgerufen werden. Überdies kann eine spontane Einblutung in den Tumor innerhalb kürzester Zeit zu dieser gefürchteten Komplikation führen. Entsprechend sollte bereits zum Zeitpunkt der bildgebenden Diagnosestellung eines Hirntumors mit einem spezialisierten Behandlungszentrum Kontakt aufgenommen werden, damit je nach

Beurteilung der Gesamtsituation eine rechtzeitige Verlegung des Patienten in das Zentrum vorgenommen werden kann. Damit können eine optimale Überwachung des Patienten und eine Minimierung des Einklemmungsrisikos durch zeitgerechtes Einleiten der geeigneten Therapie (in erster Linie meist eine operative Entlastung durch Tumorzellenreduktion und/oder eine Liquordrainage mittels externer Ventrikeldrainage oder ventrikuloperitonealem Shunt) gewährleistet werden.

Referenzen

1. <http://ihs-classification.org>.
2. Dobrovoljac M, et al. Delay in the diagnosis of paediatric brain tumours. *Eur J Pediatr*. 2002;161(12):663–7.
3. Brna PM, Dooley JM. Headaches in the Pediatric Population. *Semin Pediatr Neurol*. 2006;13(4):222–30.
4. Conicella E, et al. The Child With Headache in a Pediatric Emergency Department. *Headache*. 2008;48(7):1005–11. Kommentar in: Lewis DW. Red flags in children who present with headache – how to recognize a serious problem. *Nat Clin Pract Neurol*. 2008;4(8):412–3.
5. Michel G, et al. The Swiss Childhood Cancer Registry: rationale, organisation and results for the years 2001–2005. *Swiss Med Wkly*. 2007;137(35–36):502–9.
6. Louis DN, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol*. 2007;114(2):97–109. Erratum in: *Acta Neuropathol*. 2007;114(5):547.

Korrespondenzadresse

Michael.Grotzer@kispi.uzh.ch

Quiz FMH 35: Commentaires

Nicolas Gerber, Eugen Boltshauser, Michael Grotzer, Zurich

Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Réponse 1

1. Processus expansif intracrânien (p.ex. tumeur)
2. Sinusite
3. Migraine avec aura
4. Céphalées tensionnelles/Céphalées dans le cadre d'une situation de stress psychosocial
5. Pseudotumor cerebri

Réponse 2

Hémisphère gauche du cervelet

Réponse 3

1. Astrocytome
2. Médulloblastome
3. Ependymome

Réponse 4

Engagement des amygdales cérébelleuses dans le foramen occipital

Réponse 5

1. Mydriase
2. Troubles de la conscience
3. Bradycardie
4. Respiration irrégulière

Commentaires aux questions 1 et 2

Les céphalées de l'enfant sont divisées en formes primaires (surtout migraine et céphalées tensionnelles) et secondaires (p.ex. post-traumatiques, méningite, encéphalite, sinusite, otite, infections des voies respiratoires, malformation vasculaire/hémorragie intracrânienne, hypertension artérielle, pathologies dentaires ou de la mâchoire, médicaments, dysfonction d'un shunt ventriculo-péritonéal, pression intracrânienne augmentée par une tumeur, pseudotumor cerebri entre autres). Les céphalées primaires et secondaires sont classées selon la classification internationale des céphalées (ICHD-2)¹), importante tant pour l'établissement d'un diagnostic correct que pour le traitement adéquat et la comparabilité de la littérature scientifique. Elle énumère des critères précis pour chaque type de céphalée.

Pour le diagnostic de migraine sans aura on exige p.ex. au moins 5 accès de céphalée répondant aux critères a)–d): a) durée (sans traitement ou traitement inefficace) chez l'enfant 1–72 heures, b) au moins deux des caractéristiques suivantes: b1) localisation

unilatérale, b2) caractère pulsatile, b3) intensité moyenne à forte de la douleur, b4) intensification par les activités physiques quotidiennes habituelles (ou amenant à les éviter), c) pendant la céphalée au moins un des symptômes suivants: c1) nausée et/ou vomissements, c2) photophobie et phonophobie, d) ne pouvant pas être attribuées à une autre maladie.

On y trouve également des définitions précises pour l'aura avec maux de tête de type migraineux, pour les syndromes périodiques de l'enfant qui sont en général des précurseurs de la migraine, pour la migraine rétinienne ainsi que les complications de la migraine et la probable migraine.

Les céphalées apparaissant sporadiquement, du type douleur tensionnelle, se définissent par au moins 10 épisodes répondant aux critères a)–d) et se manifestant <1 jour par mois (< 12 jours par année): a) durée 30 minutes – 7 jours, b) au moins 2 des signes suivants: b1) bilatérales, b2) oppressantes ou écrasantes et non pulsatiles, b3) intensité légère à moyenne, b4) non accentuées par les activités physiques quotidiennes habituelles, c) absence de nausées ou vomissements, de photophobie et phonophobie, d) ne pouvant pas être attribuées à une autre maladie. Existence aussi des formes fréquentes ou chroniques ainsi que les céphalées de type probablement tensionnel.

Les signes d'alarme («red flags») justifiant des investigations complémentaires peuvent être: anamnèse courte (quelques semaines), changement de localisation, d'intensité et de qualité de céphalées préexistantes, intensité de la douleur maximale la nuit/le matin tôt, réveil par la douleur, vomissements le matin à jeun (cave: la pression intracrânienne élevée ne respecte pas toujours cet horaire de manuel!), troubles de la conscience, changements de personnalité, ataxie, troubles visuels/de la motilité oculaire, œdème papillaire, crise épileptique, raideur de la nuque, jeune âge (<5 ans).

L'incidence élevée de céphalées et de vomissements ainsi que la faible spécificité des symptômes chez l'enfant rendent le diagnostic de tumeur cérébrale difficile. La grande majorité des patients développent d'autres symptômes et signes après le premier, l'anamnèse précise et l'examen neurologique correctement interprété et éventuellement répété devraient permettre un diagnostic sans retard²⁾.

Les symptômes de Léa évoquent la possibilité d'une pression intracrânienne élevée suite à un processus cérébelleux, p.ex. une tumeur.



Des investigations complémentaires immédiates par IRM sont indiquées^{3), 4)}.

Commentaire à la question 3

Les tumeurs du système nerveux central (en majorité tumeurs du cerveau) représentent – contrairement à l'âge adulte où elles ne constituent que le 1.5% des tumeurs) – environ 25% des maladies tumorales et sont donc les tumeurs solides les plus fréquentes durant l'enfance. L'incidence est d'environ 35/1 000 000/an, en Suisse chaque année environ 40–50 enfants sont atteints d'une tumeur du SNC⁵⁾. Histologiquement les tumeurs cérébrales constituent un groupe très hétérogène de plus de 100 entités différentes dont la classification est revue régulièrement et complétée par de nouveaux types de tumeurs⁶⁾. Alors qu'à l'âge adulte on rencontre surtout les méningiomes, gliomes malins et les métastases de tumeurs n'appartenant pas au SNC, chez l'enfant sont relativement fréquents les gliomes de bas grade, notamment les astrocytomes pilocytiques. Les tumeurs embryonnaires sont également répandues (surtout médulloblastomes et les tumeurs neuroectodermiques primitives du SNC), les épendymomes, les gliomes de haut grade (p.ex. astrocytomes anaplasiques, glioblastomes) et les craniopharyngiomes. La fréquence dépend de nombreux facteurs; ainsi les tumeurs du plexus choroïdien et les tumeurs atypiques térétoïdes/rhabdoïdes se manifestent surtout chez le nourrisson et le petit enfant, et les tumeurs de patients avec une neurofibromatose du type 1 sont généralement des

astrocytomes pilocytiques. Dans la plupart des cas, le diagnostic se fait par l'examen histologique de matériel tumoral (exceptionnellement par l'imagerie ou des marqueurs tumoraux). Le diagnostic correct est d'une importance décisive pour le patient, en dépendent le pronostic et le traitement.

Commentaire aux questions 4 et 5

L'engagement des amygdales cérébelleuses est une situation potentiellement mortelle qui doit être évitée à tout prix. En présence d'une tumeur cérébrale, cette complication redoutée peut être provoquée par l'augmentation de la pression intracrânienne par effet de masse et/ou des troubles de la circulation du liquide céphalorachidien. Une hémorragie spontanée à l'intérieur de la tumeur peut également en être à l'origine. Dès que l'imagerie met en évidence une tumeur cérébrale, un contact devrait avoir lieu avec un centre spécialisé, pour décider en fonction de la situation générale du transfert du patient. Cela permet une surveillance optimale du patient et une diminution du risque d'engagement par un traitement adéquat (en premier lieu chirurgical par réduction du volume de la tumeur et/ou drainage externe ou ventriculo-péritonéal du LCR).

Références

voir le texte allemand

Correspondance

Michael.Grotzer@kispi.uzh.ch