

Neuroblastoma intrarraquídeo. Reporte de un caso

Dr. Arnulfo Gómez Sánchez,* Dr. Pedro Cortés González,**

Dr. Med. Oscar de la Garza Castro,***

Dr. Jesús Muraira González,**** Mara C. Olivo Gutiérrez,*****

Dr. Med. Santos Guzmán López,***** Dr. David de la Fuente Villarreal*****

* Neurocirujano, Profesor de Neuroanatomía del Departamento de Anatomía Humana, Facultad de Medicina, UANL.

** Neurocirujano, Profesor de Anatomía y Neuroanatomía del Departamento de Anatomía Humana, Facultad de Medicina, UANL.

*** Profesor de Anatomía y Neuroanatomía del Departamento de Anatomía Humana, Facultad de Medicina, UANL.

**** Neurocirujano, Profesor del Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario "Dr. José E. González" y de Neuroanatomía del Departamento de Anatomía Humana, Facultad de Medicina, UANL.

***** Estudiante de la Licenciatura de Médico Cirujano y Partero de la Facultad de Medicina, UANL.

***** Jefe del Departamento de Anatomía Humana, Facultad de Medicina, UANL.

***** Profesor de Anatomía del Departamento de Anatomía, Facultad de Medicina, UANL.

RESUMEN

Intrarachidial neuroblastoma. Clinical case

Se presenta el caso de un neuroblastoma intrarraquídeo en un paciente masculino de 36 años de edad, que inicia su sintomatología cuatro meses previos a la consulta, con disminución de la sensibilidad en extremidades inferiores y pérdida de la fuerza muscular en forma progresiva. Estos tumores son raros y aparecen a menudo en niños a mitad de la primera década.

Existen tres variantes determinadas por la extensión y distribución del tejido conectivo fibroso en el estroma. La variante más frecuente de estos tumores es el tipo clásico. Las formas menos probables son las que muestran diferentes grados de respuesta en el estroma mesenquimatoso (variante desmoplásica y transicional). Se destaca la presentación poco frecuente de estos tumores en cordón medular y sobresale también lo extremadamente raro de que ocurra en la etapa adulta.

Palabras clave: Neuroblastoma, tumores intramedulares, tumores de la médula espinal.

ABSTRACT

We present the case of a neuroblastoma tumor of the spinal cord in a 36-year old male that starts his symptoms four months before the first interview, with a decrease of sensitivity in the inferior extremities with a loss of muscular strength in a progressive way. These rare tumors occur most often in children in the first half of the first decade.

Histologically there are three variants, largely determined by the extent and distribution of the fibrous connective tissue stroma. The variant most frequently encountered in these tumors is the classic type. The other rare forms show different degrees of mesenchymal stromal response (desmoplastic or transitional variants).

We must emphasize that the presentation of this tumor in the medullary chord is not frequent and also extremely uncommon in the adult phase.

Key words: Neuroblastoma, intramedullary tumors; spinal cord tumors.

INTRODUCCIÓN

El neuroblastoma es un tumor que deriva del neuroectodermo primitivo, que resulta de cambios proliferativos de una célula (neuroblasto) al tiempo de cierre de la cresta neural. Es un tumor que afecta con mayor frecuencia a los infantes y adolescentes, siendo muy raro en la edad adulta. Se reporta

en 0.3% de todos los tumores primarios intrarraquídeos.^{1,2}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 36 años de edad, con disminución de la sensibilidad en el dermatoma L4 del lado derecho, el cual fue progresivo involucrando los derma-

tomas L2-L3 y L5 del mismo lado. Refiere pérdida de la fuerza muscular en forma progresiva de las extremidades inferiores de predominio derecho. Posteriormente, manifiesta pérdida de la función de los esfínteres vesical y anal, que evolucionó a retención urinaria y fecal. En la exploración fisiconeurológica de las extremidades inferiores se encontró disminución de la sensibilidad y de la fuerza muscular, así como una hiperreflexia osteotendinosa rotuliana y aquilea acompañada de clonus y Babinski positivo, de predominio del lado derecho.

Se practicó una resonancia magnética de columna vertebral en su porción lumbar, demostrando lesión intrarraquídea a nivel de L4, isointensa en T1, hiperintensa en T2, con marcada captación de gadolinio (Figura 1). Se realizó un abordaje posterior con laminectomía de L4 y parcial de L3 y L5, colocándose Gel-Foam en los extremos de la duramadre para escindirlos y visualizar la tumoración y con técnica microquirúrgica se procedió a extirparla.

El estudio histopatológico reportó una neoplasia constituida por numerosas células pequeñas dis-

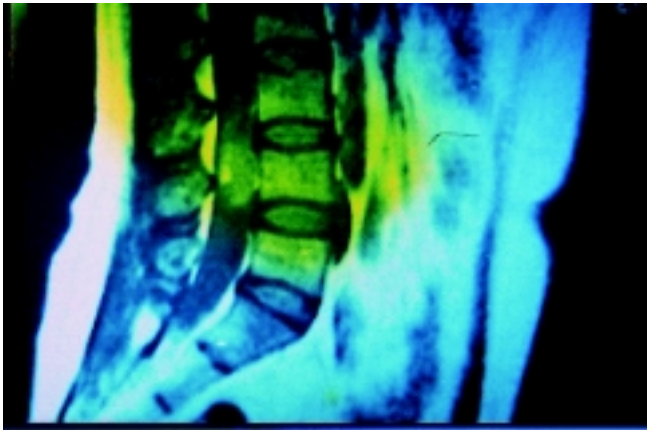


Figura 1. RMI demostrando tumor intrarraquídeo a nivel de L4, imagen isointensa en T1, hiperintensa en T2, con marcada captación de gadolinio.

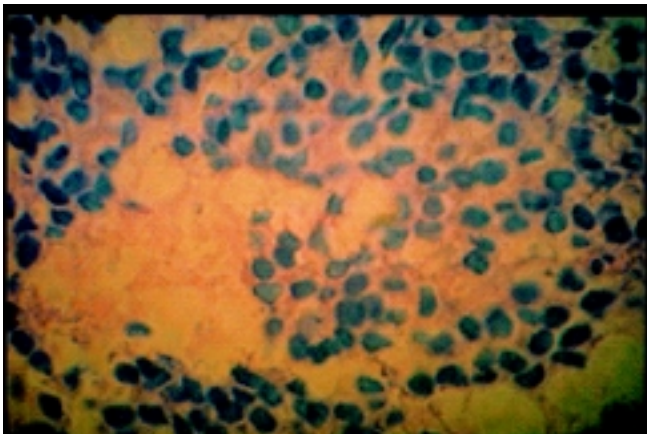


Figura 2. Microfotografía mostrando numerosas células pequeñas dispuestas difusamente con zonas de necrosis de aspecto acidófilo formando estructuras rosetoides.

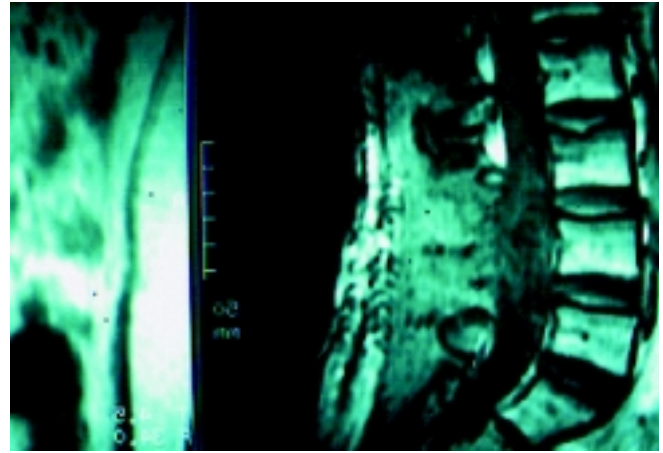


Figura 3. RMI a los seis meses del postoperatorio observándose la vía de acceso quirúrgico con ausencia de la masa tumoral.

puestas en forma difusa en una zona de necrosis de aspecto acidófilo (Figura 2). Como tratamiento complementario se le administró radioterapia al sitio de la lesión (Figura 3). El resultado a los seis meses de la cirugía es satisfactorio con mejoría evidente en la sensibilidad y fuerza muscular. Los reflejos aquileo y rotuliano se encuentran aumentados. Presenta buena evolución en el control de esfínteres.

DISCUSIÓN

La mayor parte de los tumores intrarraquídeos se originan de células que constituyen la médula espinal. Los que se presentan con más frecuencia son los ependimomas, le siguen en menor grado los astrocitomas, después los glioblastomas y posteriormente los oligodendrogliomas.³ El neuroblastoma es un tumor maligno sumamente raro, ocupa 0.03% de estos tumores y resulta de cambios proliferativos del neuroblasto. Su comportamiento biológico es impredecible y la incidencia mayor ocurre en infantes y adolescentes, siendo excepcional en el adulto.⁴ Las manifestaciones clínicas que producen estos tumores incluyen dolor continuo y local, debilidad o atrofia muscular, alteración de reflejos, impotencia en varones, y trastornos de esfínteres vesical y anal.⁵ La extirpación total del tumor y su buena respuesta a la radioterapia favorecen el pronóstico.⁶⁻⁹ Sin embargo, se han reportado en forma ocasional remisiones espontáneas, sin que hasta la fecha se cuente con explicación alguna.^{10,11} Se han reportado metástasis de estos tumores fuera del sistema nervioso central, siendo los sitios más frecuentes pulmón, hueso y nódulos linfáticos.

REFERENCIAS

1. Bannett JP, Rubinstein LJ. The biological behavior of primary cerebral neuroblastoma: A reappraisal of the clinical course in a series of 70 cases. *Ann Neurol* 1984; 16: 21-7.

2. Berger MS, Edwards MS, Wara WM, Levin V, Wilson CB. Primary cerebral neuroblastoma. Long-term follow-up review and therapeutic guidelines. *J Neurosurg* 1983; 59(3): 418-23.
3. Horten BC, Rubinstein LJ. Primary Neuroblastoma. A clinicopathological study of 35 cases. *BRAIN* 1976; 99(4): 735-56.
4. Deme S, Ang LC, Skaf G, Rowed DW. Primary intramedullary primitive neuroectodermal tumor of the spinal cord: Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1997; 41: 1417-20.
5. Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. 4th Ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1977.
6. Cervera A, Kingston JE, Malpas JS. Late recurrence of Neuroblastoma: A report of five cases and review of the literature. *Pediatr Hematol Oncol* 1990; 7(4): 311-22.
7. Conrad EU, Olszewski AD, Berger M, Powell E, Bruchner J. Pediatric spine tumors with spinal cord compromise. *J Pediatr Orthop* 1992; 12(4): 454-60.
8. Dayne J, Wolfson P, Northrup BE. Dumbbell neuroblastoma presenting without spinal cord findings. *J Pediatr Surg* 1986; 21(11): 995-6.
9. Epstein FJ, Farmer JP. Pediatric spinal cord tumor surgery. *Neurosurg Clin N Am* 1990; 1(3): 569-90.
10. Garrido E, Stein BM. Microsurgical removal intramedullary spinal cord tumor. *Surg Neurol* 1977; 7(4): 215-9.
11. Hardison HH, Packer RJ, Rorke LB, Schut L, Sutton LN, Bruce DA. Outcome of children with primary intramedullary spinal cord tumors. *Childs Nerv Syst* 1987; 3(2): 89-92.

Recibido: Noviembre 4, 2004.
Aceptado: Diciembre 14, 2004.