

Neoplasias espinales extradurales. Experiencia de 15 años en el Instituto Nacional de Pediatría

Dr. Edmundo González-Sosa,* Dr. Marcial Anaya-Jara,** Dr. Alfonso Marhx-Bracho,** Dr. Fernando Rueda-Franco**

RESUMEN

Introducción: en este estudio nos propusimos conocer las características de las neoplasias espinales extradurales en pacientes tratados en el Instituto Nacional de Pediatría (INP), México.

Material y método: se hizo un estudio retrospectivo, descriptivo, revisando los expedientes clínicos de pacientes de 0 a 18 años con diagnóstico de neoplasia espinal que tuvieran afección de la médula espinal, del 1 de enero, 1992 al 1 de enero de 2007. Se incluyeron las variables edad, sexo, histopatología del tumor, tipo de tratamiento quirúrgico (laminectomía vs laminotomía), grado de resección tumoral, días de estancia intrahospitalaria, tratamiento coadyuvante (radioterapia, quimioterapia), evolución clínica y complicaciones postquirúrgicas. Se hizo un análisis estadístico univariado de las variables mencionadas.

Resultados: fueron 23 pacientes, 12 (52.1%) masculinos, 11 (47.8%) femeninos; edad, de un mes a 15 años; promedio de 63 meses (5.2 años). Siete pacientes tenían tumor neuroectodérmico primitivo; seis, sarcoma de Swing; cuatro, neuroblastoma; dos, ganglioneuroblastoma; dos, rhabdomyosarcoma; uno schwannoma maligno; uno, osteocondroma. Localización: en diez pacientes fue en la región torácica; en seis en la región lumbar; en cinco en la región cervical; en dos en la región sacra. La mortalidad general fue 21.7% (cinco defunciones).

Discusión: se hace énfasis en la importancia de un diagnóstico temprano para el tratamiento adecuado de estos pacientes.

Palabras clave: tumor, neoplasia espinal, laminectomía, laminotomía, columna vertebral, compresión medular.

ABSTRACT

Background: We analyzed the features of extradural spinal tumors with spinal cord compression, in patients treated at the Instituto Nacional de Pediatría (INP), Mexico City.

Material and methods: A retrospective, descriptive study was made, all the medical records of patients with the diagnosis of spinal neoplasm with compromise to the spinal cord were reviewed; we included patients from 0 to 18 years old treated at the INP between January 1992 and January 2007. Variables studied were age, gender histopathological findings, surgical procedure (laminectomy vs laminotomy), extent of tumor, surgical resection, adjuvant treatment (radiotherapy or chemotherapy), postoperative course, survival, and surgical complications.

Results: A total of 23 patients were analyzed, 12 (52.1%) were male and 11 (47.8%) female; age range was from 1 month to 15 years, with a mean of 63 months (5.2 years). There were 7 cases of primitive neuroectodermal tumors; 6 with Ewing's sarcomas; 4 with neuroblastomas; 2 with ganglioneuroblastoma; 2 with rhabdomyosarcoma; one case of malignant schwannoma and osteochondroma respectively. The site of the tumor in 10 patients was at the thoracic region; 6 in the lumbar region; 5 in the cervical region; 2 in the sacral region. Overall mortality was 21.7% (5 deaths).

Discussion: We emphasize the importance of an early diagnosis for the adequate treatment of these patients.

Key words: Tumor, spinal neoplasm, laminectomy, laminotomy, spinal cord compression.

Frecuencia. Los tumores primarios de la columna vertebral en niños, constituyen 10 a 20% de todas las neoplasias compresivas medulares. Hay ligero predominio en varones; son más

frecuentes en los tres primeros años de vida.¹⁻⁷ Los neuroblastomas, teratomas, lipomas, dermoides, epidermoides se presentan especialmente en los primeros años de vida. Los tumores menos frecuentes son los que se originan

* Ex residente de Neurocirugía Pediátrica
** Departamento de Neurocirugía
Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dr. Edmundo González-Sosa. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F. Tel. 10 84 09 00. Correo electrónico: Okenut@hotmail.com

Recibido: mayo, 2009. Aceptado: junio, 2009.

Este artículo debe citarse como: González SE, Anaya JM, Marhx BA, Rueda FF. Neoplasias espinales extradurales. Experiencia de 15 años en el Instituto Nacional de Pediatría. Acta Pediatr Mex 2009;30(4):216-9.

en las vértebras, en los vasos sanguíneos, los cordomas y los fibromas.^{7,8}

Localización. En la región torácica varía de un 40 a 60%, la región cervical y lumbar tienen un 25% cada una. Las neoplasias espinales se pueden clasificar en extradurales, intradurales, extramedulares e intramedulares, si están por dentro o fuera de la duramadre y de la médula espinal respectivamente; según el tipo histológico del tumor, los lipomas, teratomas, dermoides y epidermoides predominan en la región lumbosacra; los sarcomas y las metástasis predominan en la región torácica, los neuroblastomas en la región torácica y lumbar.¹⁻⁶

Clínica. Dolor de espalda que depende de la localización del tumor, radicular o ambos, por compresión de la duramadre o de las raíces nerviosas, que suele ser intenso y continuo, muchas veces es de predominio nocturno; aumenta con los movimientos o con el esfuerzo y se llega a confundir con procesos banales como los “dolores de crecimiento”⁴. La debilidad o las alteraciones sensitivas, pueden afectar a los miembros inferiores y en menor frecuencia a los superiores, con trastornos de la marcha y deformidad de los pies, atrofia muscular y diferencia en la longitud de los miembros inferiores.¹⁻⁴ La sintomatología depende del grado de compresión de la médula espinal y de la velocidad de progresión tumoral. Los tumores de crecimiento lento son mejor tolerados.⁹⁻¹¹ En niños muy pequeños las manifestaciones pueden ser inespecíficas y consisten en irritabilidad y detención o retroceso en el desarrollo de habilidades motrices.⁶⁻¹² Pueden tener tortícolis, escoliosis, cifosis y rigidez espinal. Los síntomas relacionados con los esfínteres sólo tienen valor cuando el niño ya ha adquirido su control.¹⁻⁵

Diagnóstico. El protocolo diagnóstico debe incluir una historia clínica completa, radiografías simples, tomografía computada (TC), resonancia magnética (RM), gammagrafía en algunos casos y estudios neurofisiológicos.¹²⁻¹⁴ La dificultad principal para el diagnóstico de tumores de la columna vertebral es no tenerlos en cuenta como causa posible.¹² Muchos niños con tumores espinales llegan al hospital con diagnóstico erróneo y tardío debido a tres factores: una historia inadecuada que ignora los síntomas neurológicos; interpretación errónea de los hallazgos de la exploración neurológica; pasar por alto detalles como la erosión de los cuerpos vertebrales o ensanchamiento del canal espinal en las radiografías simples.¹²⁻¹⁴

Tratamiento. La cirugía está indicada en casos de compresión medular o radicular, cuando no se conoce la naturaleza del tumor, cuando ocurre deterioro funcional en el curso del tratamiento de un tumor con quimioterapia o radioterapia y en tumores que no responden a tratamientos coadyuvantes. Debido a que la columna del niño está en crecimiento, se deben emplear preferentemente técnicas quirúrgicas reconstructivas como laminotomías con laminoplastia a fin de conservar las estructuras óseas^{15,16}. La radioterapia está limitada por los riesgos de toxicidad directa y de vasculopatía inducida por radiación; no se utiliza en niños menores de tres años; la quimioterapia es clave para tratar estos tumores.^{17,18}

La rehabilitación debe iniciarse tan pronto como sea posible. La supervivencia a cinco años no va más allá del 20% en tumores malignos; será mejor si el tratamiento es oportuno.^{1-3,11} El objetivo de este estudio fue determinar las características de los enfermos con tumor primario extradural de la columna vertebral con afección de la médula espinal, tratados en el Instituto Nacional de Pediatría en los últimos tres lustros.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo, descriptivo, del 1 de enero de 1992 al 1 de enero de 2007 tratados en el INP con revisión de los expedientes clínicos de pacientes de 0 a 18 años, con diagnóstico de neoplasia espinal y afección de la médula espinal.

Se incluyeron las siguientes variables: edad de los pacientes, sexo, presencia de tumor de columna vertebral con afección de la médula espinal, estirpe histopatológica del tumor, tipo de cirugía, grado de resección tumoral, tratamiento coadyuvante (radioterapia, quimioterapia), evolución clínica y complicaciones postquirúrgicas. Se hizo un análisis univariado de estas variables.

RESULTADOS

Hubo 23 pacientes con diagnóstico de tumor primario de columna vertebral; 12 (52.1%) del sexo masculino, 11 (47.8%) del sexo femenino; la edad al momento del diagnóstico fue de un mes a 15 años de edad; promedio, 63 meses (5.2 años).

Sólo dos pacientes se operaron de urgencia; un paciente no se operó y el resto se programó para cirugía. El hallazgo histopatológico más frecuente fue tumor neuroectodérmico

primitivo (TNEP) en siete pacientes (30%); sarcoma de Swing en seis (26%); neuroblastoma en cuatro (17.3%); ganglioneuroblastoma en dos (8.6%); rhabdomyosarcoma en dos (8.6%); schwannoma maligno en uno (4.4%); osteosarcoma en uno (4.3%).

Las neoplasias se localizaron en la región torácica en diez casos (43%) (Figura 1); seis en la región lumbar (26%); cinco en la región cervical (21.7%) y dos (8.6%) en la región sacra. La estirpe histológica y la localización anatómica fueron semejantes a los informados en la literatura^{7,8,21}. En 15 pacientes (65%), se resecó el tumor previa laminectomía (retiro de láminas de las vértebras); en siete (30%) previa laminotomía y laminoplastia (conservación de las láminas de las vértebras). Se logró la resección total del tumor en seis pacientes (26%); resección subtotal en 16 casos (69.5%); el tiempo quirúrgico varió de 1.30 a 7 h, con un promedio de 4.25 h.

Diez y nueve pacientes (82.6%) recibieron quimioterapia; diez (43.4%) recibieron radioterapia además de quimioterapia; cuatro casos no recibieron tratamiento coadyuvante.

Estado clínico. En 14 pacientes (60.8%) el déficit neurológico no cambió (se mantuvo igual o mejoró); hubo progresión del déficit en 39.1% a pesar del tratamiento quirúrgico y médico.

Complicaciones postquirúrgicas. Dos pacientes sufrieron una fístula de líquido cefalorraquídeo a través de la herida quirúrgica que se resolvió con tratamiento médico; un caso tuvo un absceso de la herida quirúrgica que requirió aseo quirúrgico; 13% de estas complicaciones fueron ocasionadas por el tratamiento quirúrgico.

Hubo cinco defunciones (21.7%). La causa principal de muerte fue infección: sepsis en tres casos y neumonía en un caso; en uno la causa no fue determinada (falleció en su domicilio).

El tiempo de seguimiento fue de un mes a 156 meses, con promedio de 33.3 meses.

DISCUSIÓN

Los tumores primarios de la columna vertebral en la edad pediátrica, son de difícil diagnóstico debido a que no se consideran como una posibilidad etiológica inicialmente, sino hasta que ha ocurrido un déficit neurológico, cuando el crecimiento neoplásico es considerable. Comparado con algunas series recientes, donde el promedio de edad al diagnóstico es de tres años¹⁻⁵ en nuestra serie fue de 5.2 años

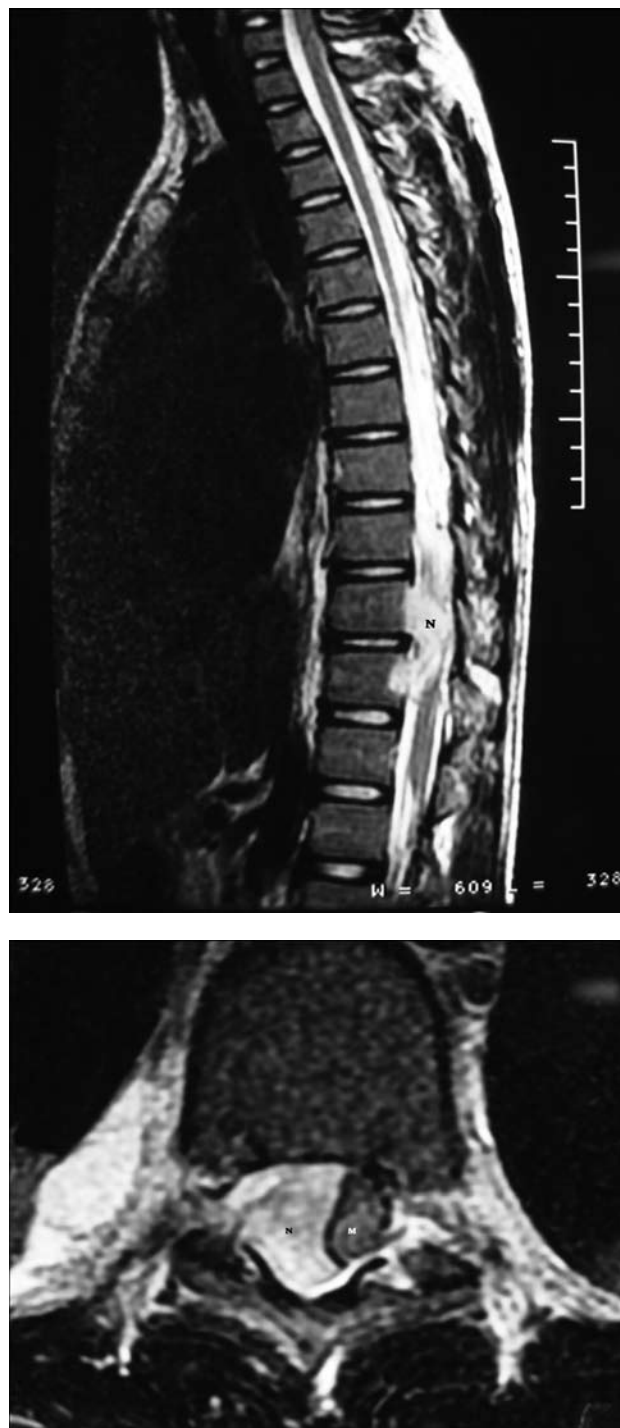


Figura 1. Paciente masculino de ocho años de edad, con paraplejía, el diagnóstico fue de TNEP. La imagen muestra el tumor hiperintenso (N) en corte sagital (izquierda) y corte transversal (derecha) comprimiendo la médula espinal (M) a nivel de las vértebras torácicas 11 y 12.

de edad (52.2%) cuando los pacientes tenían algún grado de déficit neurológico (probablemente por un diagnóstico tardío) de acuerdo a la escala modificada de McCormick, en las series citadas¹⁻⁵ la sintomatología principal al momento del diagnóstico fue dolor sin déficit neurológico.

Respecto al estado clínico en 14 pacientes (60.8%) el déficit neurológico no cambió, la progresión del déficit se detectó en ocho (39.1%) de los casos a pesar del tratamiento quirúrgico y médico.

La mortalidad, como en la mayoría de las series, es elevada; se relaciona a la estirpe histológica, al momento del diagnóstico y a los efectos adversos de la quimioterapia y radioterapia^{19,20}.

El abordaje de los tumores primarios de la columna vertebral en niños de los países desarrollados se ha beneficiado de los avances tecnológicos en el diagnóstico y tratamiento; mismos que están al alcance en nuestro Instituto. Estos tumores deben y pueden ser diagnosticados tempranamente²¹. Es necesario estandarizar el abordaje de los pacientes con sospecha clínica de tumores espinales, poniendo atención en datos trascendentes en la evaluación inicial, como la semiología del dolor en las extremidades, las deformidades de la columna vertebral y el uso sistemático de escalas de funcionalidad o independencia durante la exploración física. Sugerimos emplear la escala de McCormick (Cuadro 1) en forma cotidiana para un mejor seguimiento de la evolución clínica de estos pacientes.

Consideramos importante difundir los hallazgos en esta serie de pacientes, pues la sospecha clínica temprana podría sugerir el diagnóstico a fin de ofrecer a estos pacientes un tratamiento más oportuno antes que ocurra algún déficit neurológico.

Cuadro 1. Escala funcional modificada de McCormick

Grado	Explicación
I	Neurológicamente intacto, deambula normal, puede tener disestesia mínima.
II	Déficit motor o sensorial leve, el paciente mantiene independencia funcional.
III	Déficit moderado, limitación de la función, independencia con ayuda externa.
IV	Déficit severo motor o sensitivo, limitación de la función con paciente independiente.
V	Paraplejía o cuadriplejía, movimientos espontáneos fluctuantes.

McCormick PC, Torres R, Post KD, Stein BM. Intramedullary ependymoma of the spinal cord. *J Neurosurg* 1990;72:523-32.

REFERENCIAS

- Constantini S, Epstein F. Pediatric intraspinal tumor. In: Choux M, Di Rocco C, Hocley A, Walter M (eds). *Pediatric Neurosurgery*. London: Churchill Livingstone; 1999. p. 601-13.
- Martínez-Lage JF, Bermúdez MM. Tumores raquimedulares en el niño. En: Villarejo F, Martínez-Lage JF (eds). *Neurocirugía Pediátrica*. Madrid: Ediciones Ergon; 2001. p. 387-406.
- Kumar R, Giri PG. Pediatric extradural spinal tumors. *Pediatr Neurosurg* 2008;44:181-9.
- Storrs BB. Sinal column tumors. In: Albright AL, Pollack IF, Adelson PD (eds). *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. New York: Thieme; 1999. p. 711-7.
- Di Lorenzo N, Giuffrè R, Fortuna A. Primary spinal neoplasms in childhood: analysis of 1234 published cases, by pathology, sex, age and site. Differences from the situation in adults. *Neurochirurgia* 1982;25:153-64.
- Constantini S, Houten J, Miller DC, et al. Intramedular spinal cord tumors in children under the age of 3 years. *J Neurosurg* 1996;85:1036-43.
- Schick U, Marquardt G. Pediatric spinal tumors. *Pediatr Neurosurg* 2001;35:120-7.
- Stiller CA, Nectoux J. International incidence of childhood brain and spinal tumors. *Int J Epidemiol* 1994;23:458-64.
- Villarejo FJ, Belinchón JM, Alfaro R, Pérez C, Rivero B, Pascual A, Codobés F. Tumores espinales infantiles. *Neurocirugía* 2009;20:25-30.
- Tomita T. Special considerations in surgery of pediatric spine tumors. In: Raimondi AJ, Choux M, Di Rocco C (eds). *Tumors of the spine*. New York: Springer-Verlag; 1993. p. 211-6.
- Urculo E, Samprón N, Alfaro R, Arrazola M, Linazasoro G. Compresión medular por lipoma epidural dorsal. *Neurocirugía* 2008;19:156-60.
- Parker APJ, Robinson RO, Bullock P. Difficulties in diagnosing intrinsic spinal cord tumors. *Arch Dis Child* 1996;75:204-7.
- Ashley DG, Nelson MD Jr, Segall HD. Imaging in pediatric spinal tumors. In: Pascual-Castroviejo I (ed). *Spinal tumors in children and adolescents*. New York: Raven Press; 1990. p. 35-50.
- Barkovich AJ. Neoplasms of the spine. In: Barkovich AJ (ed). *Pediatric neuroimaging*. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2000. p. 621-84.
- Raimondi AJ, Gutiérrez FA, Di Rocco E. Laminotomy and total reconstruction of the posterior spinal arch, for spinal canal surgery in childhood. *J Neurosurg* 1976;45:555-60.
- Cochrane DD, Steinbok P. Laminotomy. *Child's Nerv Syst* 1992;8:226-8.
- Luca M. Tumores raquimedulares. *Neurol Colomb* 1984;8:103-10.
- Neff S, Scout RM. Nonoperative treatment of tumors of the spinal cord in children. In: Raimondi AJ, Choux M, Di Rocco C (eds). *Principles of pediatric neurosurgery*. Basel: Karger; 1989. p. 121-34.
- Moss SD, Rockswold GL, Chou SN, et al. Radiation-induced meningiomas in pediatric patient. *Neurosurg* 1998;22:758-61.
- Beer SJ, Menezes AH. Primary tumors of the spine in children: natural history, management, and long-term follow-up. *Spine* 1997;22:649-58.
- Rueda-Franco F. Tumores intraspinales en niños. Revisión de 130 enfermos. *Cir y Cir* 1990;57:143-52.