

Tumores intradurales extramedulares primarios tratados en el Instituto Nacional de Rehabilitación

Armando Alpízar-Aguirre, * Carmelo Chávez-Miguel, ** Barón Zárate-Kalfópulos, * Luis Miguel Rosales-Olivares, *** Leticia del Carmen Baena-Ocampo, & Alejandro Reyes-Sánchez^o

Resumen

Introducción: Los tumores de la columna son lesiones poco comunes que afectan a una porción menor de la población, sin embargo, pueden causar morbilidad significativa y estar asociados a mortalidad. Representan 15 % de los tumores craneoespinales. El objetivo del presente trabajo fue definir la frecuencia de tumores intradurales extramedulares de columna vertebral en el Servicio de Cirugía de Columna Vertebral del Instituto Nacional de Rehabilitación, y su diagnóstico histopatológico definitivo.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una serie de pacientes tratados quirúrgicamente entre 1996 y 2006 por diagnóstico de tumor intradural extramedular. Se evaluó sexo, edad, localización, sintomatología y tipo de tumor.

Resultados: Se revisaron 27 pacientes, 11 hombres y 16 mujeres, con edad promedio de 47.33 años. Los síntomas principales fueron dolor y pérdida de la fuerza. La localización más frecuente fue la torácica seguida de la lumbar; el diagnóstico histopatológico indicó meningioma en 12 casos, schwannoma en 12 y neurofibroma en tres.

Conclusiones: La sintomatología, localización y predominio de sexo son similares a los informados en la literatura. A diferencia de otras series, los tumores más frecuentes en la nuestra fueron schwannomas y meningiomas. Es importante el diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado, que en nuestros pacientes consistió en resección total con laminoplastia, para evitar secuelas neurológicas permanentes.

Palabras clave: Tumores de columna, tumores intradurales extramedulares, meningiomas, schwannomas, neurofibromas.

Summary

Background: Tumors of the spine are uncommon injuries affecting a low percentage of the population; however, these tumors can cause significant morbidity and may be related to mortality. They represent 15% of crani spinal tumors. The objective of this study is to determine the frequency of intradural extramedullary spine tumors treated in our Service and to report the definitive histopathological diagnosis.

Methods: This was a retrospective study in a series of patients treated surgically with a diagnosis of intradural extramedullary tumor in the Spine Service of the National Rehabilitation Institute (Mexico) from 1996 to 2006. The following variables were evaluated: gender, age, tumor localization, symptomatology and type of tumor.

Results: Files of 27 patients were reviewed. There were 11 men and 16 women with an average age of 47.33 years. The main symptoms were pain and motor weakness. The most frequent spinal localization was thoracic followed by lumbar. Histopathological diagnosis reported 12 cases of meningioma, 12 cases of schwannoma and 3 cases of neurofibroma.

Conclusions: Symptomatology, localization and gender predominance are similar to that reported in the literature. Different from other series, schwannomas and meningiomas were the most frequent tumors reported in our study. Appropriate diagnosis and opportune treatment consisting of total resection with laminoplasty are crucial in order to avoid permanent neurological consequences.

Key words: Spinal tumors, intradural extramedullary tumors, meningiomas, schwannomas, neurofibromas.

Introducción

Los tumores intrarráquídeos se clasifican respecto a su relación con el saco dural y la médula espinal en tres grupos:

- *Extradurales* (55 %): son los tumores de columna más frecuentes y se originan fuera del saco dural, ya sea de los cuerpos vertebrales o tejidos epidurales. Las metástasis constituyen la mayoría de estas lesiones.
- *Intradurales extramedulares* (40 %): se originan en las leptomeninges o raíces nerviosas; 96 % es primario y 4 %, metástasis.

* Servicio de Cirugía de Columna Vertebral.

** Médico residente de Ortopedia.

*** Jefe del Servicio de Cirugía de Columna Vertebral.

& Servicio de Anatomía Patológica.

○ Jefe de la División de Cirugía Especial.

Instituto Nacional de Rehabilitación y Ortopedia, México, D. F.

Solicitud de sobretiros:

Alejandro Reyes-Sánchez. Camino a Santa Teresa 1055-950, Col. Héroes de Padierna, Del. Magdalena Contreras, 10700 México, D. F.
E-mail: alereyes@inr.gob.mx; alereyes@prodigy.net.mx

Recibido para publicación: 19-02-2008

Aceptado para publicación: 28-10-2008

- *Intradurales intramedulares* (5 %): se generan dentro del tejido de la médula espinal y desplazan o invaden la materia blanca, los tractos y los cuerpos neuronales.^{1,2}

Si bien los tumores intrarraquídeos extramedulares son lesiones poco comunes, pueden causar morbilidad significativa en términos de disfunción de las extremidades e incluso la muerte.³⁻⁷ Abarcan aproximadamente 15 % de los tumores craneoespinales. Pueden originarse de la médula espinal, raíces nerviosas, meninges, red vascular intraespinal, cadena simpática o las propias vértebras. Aunque en algunos casos pueden ser metástasis desde cualquier parte del cuerpo, no son frecuentes en el compartimento intradural.

De acuerdo con su ubicación topográfica y origen, al inicio los tumores intradurales extramedulares pueden producir un síndrome radicular y posteriormente evolucionar hacia compresión medular con trastornos de las funciones motora, sensitiva y, finalmente, vegetativa, por debajo del nivel afectado. Cuando se instalan comprometiendo la vía piramidal, producen un síndrome de neurona motora superior; si comprometen las raíces se presenta un síndrome de neurona motora inferior, que se acompaña de déficit sensitivo de acuerdo con el nivel afectado.⁸

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando existe dolor intenso o déficit neurológico. Históricamente este tratamiento se inició en 1887, cuando sir Victor Horsley resecó un tumor que comprimía la médula espinal, con lo que el paciente mejoró significativamente.⁹

En la actualidad, los avances tecnológicos en cuanto al diagnóstico (resonancia magnética), visualización quirúrgica (microscopio) y técnicas quirúrgicas avanzadas (laminoplastia, estabilización posoperatoria con tornillos transpediculares, etcétera) han hecho sistemática y efectiva la remoción de estos tumores.

El objetivo de este trabajo fue conocer la frecuencia de los tumores intradurales extramedulares en el Servicio de Cirugía de Columna Vertebral del Instituto Nacional de Rehabilitación y Ortopedia, así como su diagnóstico histopatológico definitivo.

Material y métodos

Estudio retrospectivo de una serie de casos de pacientes tratados quirúrgicamente entre enero de 1996 y diciembre de 2006, en el Servicio de Cirugía de Columna Vertebral del Instituto Nacional de Rehabilitación y Ortopedia, por tumor intradural extramedular.

Una vez revisados los expedientes de todos los pacientes con diagnóstico de tumor intrarraquídeo, se seleccionaron aquellos en los que se registró tratamiento quirúrgico por tumor intradural extramedular. Se realizaron entrevistas personales y exploración física para complementar los datos estudiados.

Se evaluó edad de presentación, sexo, manifestaciones clínicas, estados mórbidos asociados, niveles afectados, tipo de cirugía realizada, diagnóstico histopatológico definitivo y resultado clínico.

Por tratarse de una serie de casos se utilizó estadística descriptiva. Las variables cuantitativas se describen en promedios y desviaciones estándar; las cualitativas, en porcentajes y proporciones.

Resultados

Durante el periodo analizado fueron intervenidos quirúrgicamente 27 pacientes por diagnóstico de tumor intradural extramedular: 11 hombres (40.73 %) y 16 mujeres (59.25 %). El promedio de edad fue de 47.33 años (con un rango de 20 a 70 años).

La manifestación clínica predominante fue dolor en 15 pacientes (55.55 %), seguida de disminución de la fuerza muscular en seis (22.22 %), de extremidades torácicas o pélvicas dependiendo del nivel afectado; y parestesias o disestesias en seis (22.22 %).

Las enfermedades concomitantes: hipertensión arterial sistémica en cinco (18.51 %), tabaquismo en tres (11.11 %) y diabetes mellitus tipo 2, cardiopatía isquémica y psoriasis, en un caso cada una (3.7 %); en el resto de los pacientes no se encontró morbilidad asociada.

La cirugía realizada fue la resección del tumor en los 27 pacientes (100 %). El abordaje al tumor se llevó a cabo de la siguiente manera: laminoplastia en 21 (77.77 %), laminectomía sin fijación en tres (11.11 %) y laminectomía con instrumentación en el resto (tres casos, 11.11 %).

Existieron dos complicaciones posoperatorias (7.4 %), consistentes en fistula de líquido cefalorraquídeo, las cuales cedieron con medidas conservadoras dentro de las primeras 72 horas.

La localización de los tumores fue torácica en 17 (62.96 %), toracolumbar en cuatro (14.81 %), lumbar en cuatro (14.81 %), lumbosacra en uno (3.7 %) y cervical en uno (3.7 %).

En cuanto al diagnóstico histopatológico definitivo, fue meningioma en 12 pacientes (44.44 %), schwannoma en 12 (44.44 %) y neurofibroma en tres (11.11 %).

En todos los pacientes hubo mejoría del dolor (100 %), en 19 (70.37 %) se presentó mejoría neurológica y en ocho (29.62 %) no se obtuvo mejoría neurológica alguna, de acuerdo con la escala de la Asociación Americana de Lesión Espinal (escala de ASIA, por sus siglas en inglés) (figura 1 y cuadro I).

Discusión

Da Roza¹⁰ informó edad de presentación, manifestaciones clínicas, localización, tipo de tumor y de médico que realizó el diagnóstico en 95 casos. En ese estudio, 39 pacientes (41 %) tuvieron entre 30 y 49 años de edad, similar a lo identificado en nuestra serie, en la que el promedio fue de 47.33 años. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron debilidad muscular en 73 casos (75 %) y dolor en 36 (37 %); en nuestra serie fue el dolor (55.6 %) y la debilidad muscular (22.22 %). Esta diferencia pu-

Cuadro I. Escala de la Asociación Americana de Lesión Espinal (ASIA)

- **Lesión medular completa A.** No hay preservación sensitiva ni motora por debajo del nivel de lesión y se abarcan segmentos sacros; no existe sensibilidad ni control para miccionar ni defecar.
- **Lesión medular incompleta B.** Hay preservación sensitiva pero no motora por debajo del nivel neurológico abarcando segmentos sacros; existe sensibilidad para defecar y miccionar, pero sin control voluntario.
- **Lesión medular incompleta C.** Hay preservación sensitiva y motora por debajo del nivel de lesión, pero con fuerza no funcional.
- **Lesión medular incompleta D.** Hay preservación sensitiva y motora por debajo de la lesión, con fuerza funcional en por lo menos 75 % de los músculos.
- **Normal E.** Función motora y sensitiva normal.

diera consistir en las mejores técnicas diagnósticas con que contamos en la actualidad (resonancia magnética), que permiten un diagnóstico oportuno y, por tanto, un tratamiento efectivo antes de presentarse manifestaciones neurológicas importantes.

Da Roza¹⁰ identificó múltiples estirpes tumorales: neurofibroma (26.3 %), meningioma (25.2 %), ependimoma (9.4 %), quiste dermoide (7.3 %), sarcoma (7.3 %) y mieloma (5.2 %). Los segmentos afectados con mayor frecuencia fueron el torácico en 49 pacientes (51 %) y el lumbar en 20 (21 %), similar a lo encontrado en nuestra serie: el segmento torácico en 17 (62.96 %) y el lumbar en cuatro (14.8 %). Las lesiones más frecuentes fueron meningiomas y schwannomas, 44.44 % cada una.

Los meningiomas en columna vertebral tuvieron su pico de incidencia entre la quinta y sexta década de la vida; afectaron más comúnmente a las mujeres (70 %), con una relación mujer: hombre de 3:1; 80 % se localizó en la región torácica, 15 % en la cervical y 5 % en la lumbosacra;¹¹ clínicamente se manifiestan con dolor local o irradiado, debilidad muscular, parestesias, problemas para la marcha y disfunción vesical o intestinal. Estos tumores se originan de las células meningoteliales de las meninges (duramadre, piamadre y aracnoides) y corresponden entre

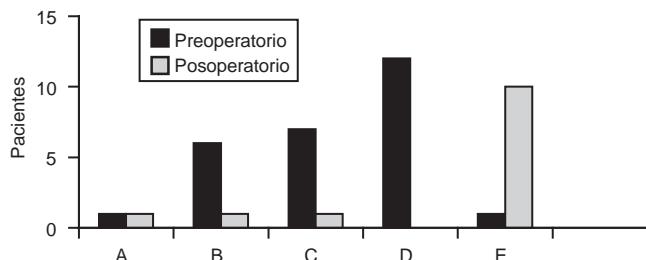


Figura 1. Estado neurológico de los pacientes según la escala de la Asociación Americana de Lesión Espinal.

25 y 46 % de los tumores raquídeos, se caracterizan por ser bien circunscritos y de crecimiento lento, macroscópicamente son de color café-amarillo, sólidos, de consistencia blanda, con superficie de corte trabeculada, con calcificaciones finas. En los cortes histopatológicos se identifica una amplia variedad de subtipos, dentro de los más frecuentes el psammomatoso (50 %), meningotelial o sincicial (30 %), transicional (10 %) y fibroso (10 %).¹¹ Característicamente se observan células de núcleo redondo a oval y nucléolo inconspicuo, de citoplasma eosinófilo con bordes poco definidos; pueden disponerse en forma concéntrica, con pseudo-inclusiones nucleares claras o pálidas (cuerpos de Psammoma), presenta abundante colágena, vacuolas intercelulares PAS+ e infiltrado linfocitario, así como otros elementos como tejido adiposo, óseo y cartílago. En general son tumores de comportamiento benigno, pero pueden ser agresivos dependiendo del subtipo histológico, con una alta recurrencia (87 %).¹² En los estudios de resonancia magnética se observan iso o hipointensos en T1, discretamente hipertensos en T2, con reforzamiento a la administración de gadolinio, excepto en las áreas calcificadas (figura 2). Son tumores solitarios, sólidos, bien circunscritos y tienen una zona adherida a la duramadre, que se localiza posterolateral en la región torácica y anterior en la región cervical.

El schwannoma y el neurofibroma son los tumores benignos de vaina nerviosa periférica más frecuentes, tienen su origen a partir de los nervios periféricos y su presentación a nivel introrraquídeo es muy infrecuente.¹³ El schwannoma (también referido como neurilemoma o neurinoma) es un tumor no melanótico compuesto completamente por células de Schwann; generalmente se observa en el esqueleto apendicular.

Los schwannomas introrraquídeos se originan clásicamente en las raíces de los nervios espinales.¹⁴ Son lesiones pequeñas, bien delimitadas, de superficie blanda, presentan una cápsula fibrocolagenosa, delgada, gruesa o focalmente discontinua deri-

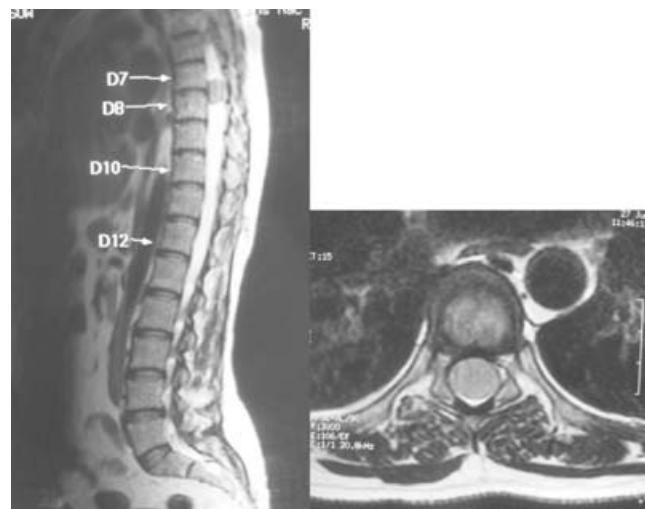


Figura 2. Meningioma en T7-T8. A) Corte sagital. B) Corte axial.

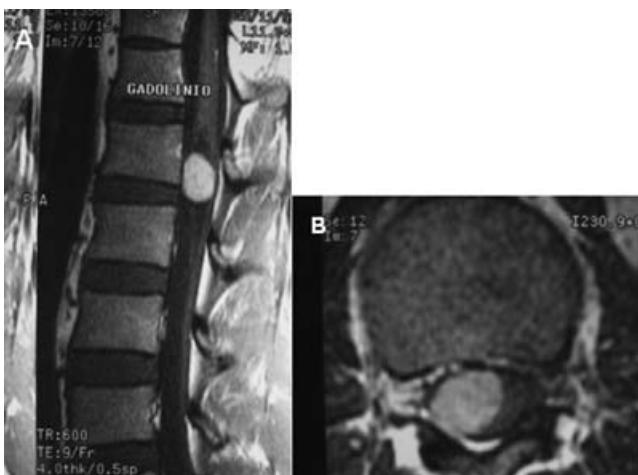


Figura 3. Schwannoma en L2. A) Corte sagital. B) Corte axial.

vada del nervio o tejido epineural. Histológicamente se caracterizan por dos patrones celulares: “Antoni A”, que consiste en áreas compactas de células de núcleo fusiforme alargado y citoplasma eosinófilo mal delimitado dispuestas en palizadas, formando dos líneas de núcleos con material eosinófilo central (cuerpos de Verocay), en bandas, fascículos o en remolinos; y “Antoni B”, áreas poco celulares, de estroma laxo, acompañadas de vasos gruesos de pared hialinizada; ocasionalmente se identifican zonas de hemorragia o formaciones quísticas. Pueden observarse variantes histológicas como schwannoma celular, plexiforme, antiguo, melanótico o plexiforme.¹⁵

El neurofibroma está compuesto por una mezcla variable de células de Schwann, células perineurales y fibroblastos. Si bien es una lesión de nervio periférico al igual que el schwannoma, tiene características distintivas.¹⁶ Macroscópicamente puede variar de lesión a lesión, por lo general no está encapsulado y tiene una consistencia más blanda que el schwannoma. Microscópicamente podemos observar una variable cantidad de elementos de nervio periférico: axones, células de Schwann, fibroblastos y células perineurales, inmersos en un estroma de fibras de colágena y áreas con cambios mixoides, así como numerosos mastocitos y estructuras organoides que recuerdan corpúsculos de Pacini y Wagner-Meissner.¹⁵ Puede presentar diferentes patrones de crecimiento: localizado, difuso, plexiforme o intraneuronal.¹⁵ Es común que se trate de una lesión solitaria. Se desarrolla en pacientes con neurofibromatosis tipo 1, enfermedad que se presenta en 35 a 45 % de los pacientes con tumores de la vaina nerviosa. En la resonancia magnética se observa isointenso en T1 y tiene marcada alta señal en T2 (figura 3). Algunas veces tiene una apariencia hiperintensa con una zona central de menor intensidad. El reforzamiento con gadolinio es variable.

Por imagenología no es posible la diferenciación entre schwannoma y neurofibroma.

Conclusiones

Los tumores intrarraquídeos son relativamente raros y afectan a una porción pequeña de la población. En este estudio encontramos que los síntomas más frecuentes fueron dolor, disminución de la fuerza muscular y alteraciones de la sensibilidad, localizados en la región torácica; predominaron las mujeres. Las lesiones más frecuentemente fueron los meningiomas y los schwannomas.

Es importante el diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado, que en nuestros pacientes consistió en laminiplastia y resección completa, para evitar secuelas neurológicas permanentes.

Referencias

1. Bleriau D. Spinal cord tumors. *Eur Radiol* 1999;9:1252-1258.
2. Porchet F, Sajadi A, Villemure J. Spinal tumors: clinical aspects, classification and surgical treatment. *Schweiz Rundsch Med Prax* 2003;92:1897-1905.
3. Van Goethem J, Van Den Hauwe L, Ozsarlak O, De Schepper AM, Parizel PM. Spinal tumors. *Eur Radiol* 2004;50:159-176.
4. Bloomer CW, Ackerman A, Bathia RG. Imaging of spine tumors and new applications. *Top Magn Reson Imaging* 2006;17:69-87.
5. Beall DP, Googe DJ, Emery RL, Thompson DP, Campbell SE, Ly JQ, et al. Extramedullary intradural spinal tumors: a pictorial review. *Curr Probl Diagn Radiol* 2007;36:185-198.
6. Gelabert-González M, García-Allut A, Martínez-Rumbo R. Spinal meningiomas. *Neurocirugia (Asturias)* 2006;17:125-131.
7. Cox JM, Alter M. Schwannoma: challenging diagnosis. *J Manipulative Physiol Ther* 2001;24:526-528.
8. Schwade J, Wara W, Scheilene G. Management of primary spinal cord tumors. *Radiat Oncol Biol Phys* 1978;4:389-391.
9. Horsley V, Gowers W. A case of tumors of the spinal cord. Removal, recovery. *Med Chir Trans Soc London* 1888;71:377-430.
10. Da Roza P. Primary intraspinal tumours: their clinical presentation and diagnosis. An analysis of ninety-five cases. *J Bone Joint Surg Am* 1964;46: 8-15.
11. Gottfried ON, Gluf W, Quiñones-Inojosa A, Kan P, Schmidt M. Spinal meningiomas: surgical management and outcome. *Neurosurg Focus* 2003; 14:1-7.
12. Perry A, Scheithauer BW, Stafford SL, Abell-Aleff PC, Meyer FB. Rhabdoid meningiomas. An aggressive variant. *Am J Surg Pathol* 1998;22: 1482-1490.
13. Aguirre-Quezada DE, Martínez-Anda JJ, Aguirar-Anaya EL, Olvera-Rabiela JE. Tumores de vaina de nervio periférico intracraneales e intrarraquídeos. Informe de 20 casos de autopsia. *Rev Neurol* 2006;43: 197-200.
14. Gorman PH, Rigamonti D, Joslyn JN. Intramedullary and extramedullary schwannoma of the spinal cord³/case report. *Surg Neurol* 1989;32:459-462.
15. Scheithauer BW, Woodruff JM, Erlandson RA. Tumors of the peripheral nervous system. In: *Atlas of Tumor Pathology*. 3rd ed. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1993. pp. 105-170.
16. Rosai J. Rosai and Ackerman's *Surgical Pathology*. 9th ed. New York: Elsevier; 2004. pp. 2237-2271.