

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ**

**INSTITUTO DE SALUD
DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGIA PEDIATRICA**

**NEOPLASIAS RAQUIMEDULARES EN LA EDAD PEDIÁTRICA. EXPERIENCIA
DE 18 AÑOS.**

**TESIS QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE: ESPECIALISTA EN
NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA.**

PRESENTA:

DR. MARCOS RIOS ALANIS

**DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN
DR. LUIS FELIPE GORDILLO DOMÍNGUEZ**

**PROFESORES DEL CURSO DE ESPECIALIDAD EN NEUROCIRUGIA
PEDIÁTRICA Y TUTORES DE TESIS**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ**

DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE NEUROCIRUGIA

DR. LUIS FELIPE GORDILLO DOMÍNGUEZ

PROFESOR DEL CURSO DE ESPECIALIDAD EN NEUROCIRUGIA PEDIÁTRICA

DRA. YOLANDA ROCIO PEÑA ALONSO
SUBDIRECTORA DE ENSEÑANZA

Y mañana, Maestro, si en la vida
se doblé mi alma ya vencida,
he de buscar amparo en tu recuerdo,
que es luz entre las sombras encendida.
Pasarás junto a mí, lento y callado,
abierto en dos el corazón llagado
Y el ideal por fe...Mansas, tranquilas,
me verán un momento tus pupilas
-tus dos saetas en la cumbre puestas-
y te veré ascender en tu camino
llevando siempre tu esperanza a cuestas!

INDICE

Resumen	5
Introducción	7
Antecedentes	8
Epidemiología	8
Tumores medulares intra-axiales	8
a) Cuadro clínico	10
b) Estudios diagnósticos	10
c) Otros exámenes complementarios	12
d) Clasificaciones anatomopatológicas	12
e) Tratamiento	
i. Quirúrgico	14
ii. Complementarios	15
Tumores extramedulares, intradurales, extradurales	17
a) Presentación clínica	17
b) Estudios diagnósticos	20
c) Clasificación en cuanto a tipo de compresión neural	22
d) Clasificación en cuanto a región vertebral afectada	22
e) Clasificación anatomopatológica	23
f) Tratamiento	36

Análisis de la serie de neoplasias raquimedulares del HIM	40
Justificación	40
Hipótesis	41
Objetivos	41
Material y métodos	42
-Modelo de trabajo	42
-Criterios de inclusión	42
-Criterios de exclusión	42
-Metodología	43
Resultados y análisis	44
Discusión	68
Conclusiones	75
Referencias	76

RESUMEN

La incidencia de tumores espinales infantiles es baja y su sospecha diagnóstica difícil, los tumores intracraneales y raquimedulares en conjunto constituyen la segunda causa de cáncer infantil después de la leucemia. Suponen alrededor del 20% de todos los tumores pediátricos. Los tumores del canal raquídeo constituyen entre el 4 y el 10% de los tumores del sistema nervioso central –SNC- para todas las edades.

El abordaje quirúrgico de estas lesiones es en la actualidad la mejor alternativa que tiene esta patología; en la exéresis tumoral se pretende sea total en la mayor parte de los casos y el abordaje que se recomienda es la laminotomía transespinal, ya que evita gran cantidad de trastornos en el crecimiento y la estática vertebral. Investigamos 55 pacientes; de ellos, 30 (54 %) corresponden al sexo masculino y 25 (45%) al femenino. Los grupos etáreos más afectados fueron el escolar y adolescente, y la mayoría de las veces el cuadro clínico se presentó en una forma progresiva y fue marcado por el predominio de manifestaciones motoras. Los estudios paraclínicos de mayor utilidad y realizados con mayor frecuencia fueron la tomografía computada y la imagen por resonancia magnética; en cuanto al nivel segmentario, el más frecuentemente afectado fue el toracolumbar y torácico. Las neoplasias a nivel axial se encontraron con más frecuencia a nivel extradural e intracanal raquídeo (36%), intramedular (16%) y extramedular intradural (12%). Fueron abordadas principalmente por vía transespinal en una sola intervención en el 67% de los pacientes, obteniéndose mejoría en el posoperatorio inmediato hasta en el 69% del total de los casos; en 40 pacientes (71%) se llevó a cabo una exéresis superior al 90% del volumen tumoral.

Se ignora el tiempo de supervivencia en hasta un 43.6% de los pacientes debido a que se perdió su seguimiento en consulta externa. Esto fue secundario a la lejanía del lugar de origen, además de que, generalmente, estos pacientes eran de bajo nivel socioeconómico lo que les dificultaba el acudir a su control.

INTRODUCCIÓN

La incidencia de tumores espinales infantiles es baja y su sospecha diagnóstica difícil. Igual como sucede con los tumores cerebrales en los niños, la principal dificultad para el diagnóstico de los tumores raquimedulares radica en que no se tienen en cuenta como posibilidad diagnóstica. Se ha señalado que una proporción importante de niños con tumores espinales llega al hospital con diagnóstico equivocado y con un retraso evidente. Se atribuyen estos errores a tres factores: 1) una historia inadecuada que ignora los síntomas neurológicos; 2) una interpretación inadecuada de los hallazgos de la exploración neurológica, y 3) una valoración de los hallazgos de la radiografía simple que pasa por alto detalles como adelgazamiento de pedículos, erosión de los cuerpos vertebrales o ensanchamiento del canal espinal.

Los tumores intracraneales y raquimedulares en conjunto constituyen la segunda causa de cáncer infantil después de la leucemia. Suponen alrededor del 20% de todos los tumores pediátricos en la mayoría de las regiones del mundo. Según el estudio de Incidencia Internacional de Cáncer en la Infancia, coordinado por la Agencia Internacional para la Investigación del Cáncer, la tasa de tumores del SNC en países desarrollados oscila entre 24 y 27 por millón. La cifra más alta se ha encontrado en países nórdicos con una prevalencia de 31.4 por millón y las cifras más bajas en países de América del Sur, Asia y África, donde llega a ser de 15 por millón. Es probable que esta diferencia se deba a que los tumores no son ni debidamente diagnosticados ni registrados en países en vías de desarrollo.

ANTECEDENTES:

El primer informe bibliográfico conocido de una intervención sobre tumores medulares intraaxiales fue realizado en 1911, con la resección que Elsberg y Beer hicieron de dos tumores intramedulares –TIM-(1). En 1918, Frazier propone sus técnicas para la exéresis de tumores TIM encapsulados (2). La experiencia que siguió a estos intentos fue decepcionante y durante décadas se hicieron únicamente biopsias, cirugías descompresivas y tratamientos complementarios (radioterapia y quimioterapia), también con malos resultados (3, 4). Hacia mediados del siglo pasado, con la aparición de la coagulación bipolar y la magnificación de la visión, con lupas y microscopios en las décadas que siguieron, se pudieron operar estos tumores, con mejores expectativas y pronóstico (5, 6, 7). Actualmente, la cirugía en la mayor parte de estos casos es la mejor opción (8).

EPIDEMIOLOGÍA:

Los tumores del canal raquídeo constituyen entre el 4 y el 10% de los tumores del sistema nervioso central –SNC- para todas las edades.

1. Tumores medulares intraaxiales.

Los TIM son aproximadamente el 6% de los tumores del SNC en los niños (8). Mientras que en los adultos los TIM constituyen el 20% de todos los tumores raquímedulares, en el niño constituyen del 35 al 45%. Se informa una incidencia máxima de 1/100,000 en los niños. En éstos hay una discreta predominancia del sexo masculino (12).

En nuestro medio, Rueda informa de 24 casos de tumores raquídeos y medulares. De los 24 casos, 4 fueron intramedulares, lo que representaría un 15% del total (10).

Recientemente, en 1998, Quiroz-Cabrera y cols., del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, Manuel Velazco Suárez, publican una interesante serie con 41 casos de estas neoplasias en adultos. En ella se encontraron 26 astrocitomas y 15 ependimomas (11)

a. Cuadro clínico.

La duración del cuadro clínico antes de llegar al quirófano es en promedio de 9.2 meses (de 1.6 a 27). Los tumores malignos tienen en general una evolución más rápida, la que puede ser insidiosa y manifestarse únicamente por enuresis o trastornos de la marcha; regresión o retardo en las adquisiciones. La sintomatología puede desencadenarse con un trivial traumatismo raquídeo y en otras ocasiones los padres refieren exacerbaciones y remisiones del cuadro clínico (13)

a) Alteraciones de la estática vertebral:

En los TIM de lenta evolución, y en los que se acompañan de anclaje medular, es frecuente encontrar escoliosis de diversas magnitudes, hasta en un 32 % (8, 9). La tortícolis está presente en los de médula cervical y se encontrará de 10 a 32% (9, 12).

b) Dolor:

El dolor local, en la columna al nivel afectado, se ve entre 45 y 46% de los casos, hay series que lo encuentran hasta en un 80%. (8, 9, 13, 14) En ocasiones, puede dar irradiación radicular, en aproximadamente 10% del total, y tendrá mayor valor cuando más claro sea expresado. En estas circunstancias, se tendrá que llevar con cuidado cuando se manifiesta en niños pequeños que no pueden bien explicar el dolor (9). Es generalmente nocturno y en ocasiones mal diagnosticado.

b) Déficit motor y sensitivo:

1.- Motor: Las alteraciones motoras se refieren como las más comunes de las manifestaciones, junto al dolor, encontrándolas en el 65% de los casos. Los trastornos de la marcha, asimilados a los motores, están presentes en un 37%. (8, 9, 12). El déficit asimétrico en los miembros torácicos, es un dato que nos orienta en el diagnóstico. Cuando la evolución es crónica se encontrarán espasticidad, hiperreflexia, hipotrofia y liberación de reflejos piramidales

2.- Sensitivo: El déficit se manifiesta generalmente en uno de los miembros torácicos y, en casos avanzados, puede encontrarse algún nivel sensitivo. En los niveles cervicales, en algunos ependimomas, se pueden encontrar parestesias y disestesias, en ocasiones simétricas.

c) Trastornos urinarios:

Son, después del déficit motor y el dolor, los más frecuentes. Se ven en 37% de los casos. La incontinencia esfinteriana total se ve con más frecuencia en los tumores del cono medular. Las alteraciones esfinterianas pueden ser inespecíficas cuando el tumor está situado más arriba del cono. Hay también disminución o abolición del reflejo perianal. La enuresis puede orientar al diagnóstico (8, 9, 10, 12, 13, 14).

c) Hidrocefalia:

Esta entidad clínica puede verse asociada a tumores intramedulares en un 10 A 15% de los casos. Los pacientes pueden presentarse con cefaleas y edema de papila. Se invoca un aumento de las proteínas en el LCR, así como aracnoidítis y metástasis subaracnoideas como causa condicionante de la hidrocefalia. Se refiere que son más comunes en los tumores malignos (8, 13, 14, 15).

d) Datos de disrrafismo espinal oculto:

Presencia de nevos, vasculares u otros, de fosetas o senos, de hipertriosis

b. Estudios diagnósticos:

a) Imagen por resonancia magnética (IRM):

Es el examen de imagen más útil en el diagnóstico de estas neoplasias y el que primero debe de prescribirse delante de la sospecha de presencia de éstas (7, 8, 9, 12, 13, 14, 15). Los dos tiempos de relajación son útiles; en T1 se podrá ver la extensión de la neoplasia, la presencia o ausencia de quistes, su homogeneidad y el estado de los espacios aracnoideos; en T2 se podrá distinguir con claridad el edema, se confirmara y afinará el diagnóstico de los quistes, de la homogeneidad y de los espacios aracnoideos. Este tiempo además nos dará la imagen “mielográfica” de las estructuras. El gadolinio (medio de contraste para la IRM) será de gran ayuda para discernir sobre la vascularidad de los tumores, así como su homogeneidad. Aquellos que capten más homogéneamente el contraste nos harán pensar en ependimomas. En el astrocitoma puede o no haber este tipo de captación.

b) Tomografía axial computada (TAC):

Es de utilidad para observar los tejidos óseos o calcificaciones, que podrían tener importancia para planear el abordaje de la lesión. En los aparatos actuales, su sensibilidad no es de buena calidad para la valoración del tumor, en razón de los artefactos que provocan las estructuras óseas. Las ventanas óseas permiten la valoración cuidadosa de las modificaciones en el diámetro del canal raquídeo, las características de los pedículos y láminas y su íntima relación con la lesión, y/o erosión de estas.

c) Mielografía y radiculografía:

Estos estudios invasivos están indicados cuando la columna ha sido operada, con la colocación de instrumentación, con metales no inertes (el titanio causa mucho menos artefactos), que impiden la realización de la resonancia magnética y producen muchos artefactos en la tomografía. También se puede recurrir a ellos cuando no se

cuenta con IRM ni TAC. Estos estudios dan datos indirectos de los tejidos blandos, por los perfiles que dibujan, de las lesiones raquídeas.

d) Radiografías simples de la columna:

La utilidad de estos estudios tan simples es incuestionable. Permiten hacer una valoración al alcance de toda economía de las alteraciones en la estática y dinámica vertebrales, de la presencia o ausencia de una espina bífida oculta, de las alteraciones en el diámetro del canal raquídeo y de los cambios, generalmente adelgazamiento o desplazamiento, erosión u osificación, ocasionados en las estructuras vertebrales por la presencia de la lesión.

c. Otros exámenes complementarios.

Potenciales evocados somatosensoriales y motores:

Hay retraso o abolición en la conducción de los estímulos, de diversos grados, presentes en la mayoría de estos tumores. La realización de estos estudios es de utilidad para servir como base para la futura apreciación de la mejoría o la agravación de cada uno de los casos. Son éstos estudios inocuos y poco invasivos que podrán ser repetidos la cantidad de veces que se requieran y que servirán de complemento a las imágenes de IRM.

d. Clasificaciones anatomopatológicas:

Los astrocitomas son el tumor intramedular más frecuente en el niño: Estos son básicamente:

a) Los astrocitomas, con un total de 46% (n 164);

los astrocitomas benignos son el 35%,

los anaplásicos el 11% .

b) Los gliomas mixtos 6%.

c) Los gangliogliomas representan el 27%.

- d) Los ependimomas con un 12%.
- e) Los ganglioneurofibromas están representados con un 7%.
- f) Los glioneurofibromas con el 2%.
- g) Los tumores neuroectodérmicos primitivos con el 1% (8, 9, 12).

Algunos autores afirman que la proporción entre astrocitomas y ependimomas se invierte después de los 20 años (12). Sin embargo, en nuestro país continúan predominando los astrocitomas, en edades por arriba de los 18 años (11).

En esta revisión no se incluyeron los lipomas intramedulares, que consideramos más como patología malformativa que neoplásica.

e. Tratamiento.

i. Quirúrgico:

El abordaje quirúrgico de estas lesiones es en la actualidad la mejor alternativa que tiene esta patología. La cirugía se pretende total en la mayor parte de los casos, como nos lo han informado Epstein (8, 9, 12) y Brotchi (16), con series de 164 y 260 casos, respectivamente.

El paciente es preparado con metilprednisolona. El abordaje se aconseja sin pérdida de hueso, sea con laminotomía y ulterior recolocación del arco posterior de las vértebras o con incisión transespinal y fractura bi-laminar. Desde hace tiempo se sabe que la laminectomía es una de las causas de graves xifo-escoliosis que siguen a estas cirugías, deformidades más frecuentes e importantes en la edad pediátrica (17, 18), a pesar de la cura de la lesión, puesto que las estructuras posteriores parecen jugar un papel de sostén de la columna vertebral tan importante como los cuerpos y los macizos articulares.

El ultrasonido transoperatorio, antes de abrir la duramadre, es de gran valor, pero no imprescindible, puesto que nos orienta, ya sea sobre el campo operatorio, o sobre la

extensión y los límites de las lesiones y los eventuales quistes (19). Es también necesario palpar con delicadeza y suavidad sobre la duramadre, respecto a la extensión y consistencia de la lesión.

La mielotomía se realiza generalmente a nivel del surco medular medio dorsal, para lo cual es necesario distinguir la entrada de las raíces dorsales y así programar de la mejor manera la incisión, puesto que a veces la existencia del tumor borra todo otro tipo de referencias. La incisión se hace en zonas avasculares y con magnificación microscópica. La médula se suspenderá con puntos piales, para evitar manipulaciones innecesarias.

El color blanco grisáceo, con límites no muy claros, corresponderá al astrocitoma y el color gris oscuro o café oscuro, con mucho mejor plano de disección nos hará pensar en el ependimoma. La disección se hará con el mayor cuidado, sin lesionar la médula sana y con la ayuda de un bisturí ultrasónico (CUSA, Cavintron) (8, 9, 12, 16).

La coagulación monopolar no debe de ser utilizada. La bipolar raramente y nunca sobre la médula sana. El laser se utilizará también con extrema precaución y, en general, todo sistema de coagulación que despida calor deberá de acompañarse de irrigación con suero tibio.

En ocasiones, cuando los tumores son muy infiltrantes y la resección amenaza de agravar el cuadro clínico, se realiza la mielotomía posterior y se deja expuesto el tumor con una plastía dural. Se reintervendrá a las dos semanas y en la mayor parte de los casos el tumor ha sido parcialmente expulsado de la médula, teniendo una mejor posibilidad de exéresis.

1. Monitoreo con potenciales evocados:

El monitoreo con potenciales evocados somatosensoriales, para evitar un daño suplementario a la médula, ha probado largamente su eficiencia (20).

Lo ideal es poder realizar potenciales evocados motores, paralelamente a los sensitivos, en el pre-trans y postoperatorio. La deterioración de los potenciales evocados originará la interrupción temporal de la cirugía, hasta la recuperación de la morfología de estos, lo cual se obtiene en unos pocos minutos (21).

ii. Complementarios:

1. Quimioterapia:

Este tratamiento no ha demostrado mucha eficacia en los tumores benignos. En los anaplásicos ayuda temporalmente al control de la enfermedad (22, 23).

Sin embargo, dada la dificultad y complejidad en el tratamiento de estas neoplasias, se aconseja el tratamiento quimioterápico de todas las lesiones.

2. Radioterapia:

Este procedimiento, con o sin la quimioterapia, tampoco ha demostrado mucha utilidad para el control de los TIM residuales. Lo que es bien conocido son los efectos deletéreos sobre las estructuras medulares, que en ocasiones agravan el cuadro clínico; cuando ya existe déficit lo aumentan y, cuando éste no está presente, lo producen. Además de la posibilidad de una neoplasia radioinducida en seguimientos de hasta 30 años (24, 25, 26)

2. Tumores extramedulares intradurales y extradurales.

Extramedulares extradurales: Representan el 35% de los tumores intrarraquídeos.

Extramedulares intradurales: Representan aproximadamente el 25% de la totalidad de tumores intrarraquídeos (27)

a. Presentación clínica; intradurales y extradurales:

La instalación de los síntomas es en ocasiones insidiosa y pueden pasar meses e incluso años antes de que se llegue al diagnóstico, algunas veces después de un traumatismo raquídeo banal que se supone puede edematizar al tumor. Sin embargo, pueden también presentarse con evolución rápida, mimetizando una fractura, y con paraplegia aguda (27,28). Según el nivel en donde se encuentre la lesión serán las manifestaciones clínicas. En casos específicos, como las neurofibromatosis, las manifestaciones cutáneas pueden estar presentes desde el nacimiento.

a) Trastornos en la estática vertebral:

Es posible encontrar como un signo, en un cuarto de los pacientes, deformaciones en la columna vertebral del tipo de escoliosis, en un 25 a 28% (27, 28), y alteraciones

en las xifosis y lordosis fisiológicas, como manifestación de tumor raquídeo. Es interesante saber que se refieren como síntoma en únicamente 6% de los casos.

b) Dolor:

Es el segundo síntoma más frecuente después de la falta de fuerza. Se presenta en aproximadamente entre un 28 a 59%. A diferencia de los tumores intramedulares, en estos es frecuente encontrar dolor de tipo radicular. En los niños con alguna neoplasia diagnosticada, es muy importante la aparición de dolor, de espalda o radicular, puesto que puede tratarse de una metástasis (29).

c) Déficit motor:

Se presenta como síntoma en un 54% de los casos (27) y es el signo más frecuente de inicio de la enfermedad, con una presentación del 70%. Muchas veces se manifiesta como un retardo o regresión de las adquisiciones o un trastorno en la marcha. Generalmente se acompaña de espasticidad e hiperreflexia. Cuando el cono medular y la cauda equina están comprimidos, la parálisis puede ser flácida y acompañada de trastornos esfinterianos, el todo dentro de un síndrome de cono medular ó de la cola de caballo.

d) Déficit sensitivo:

Se refieren también como manifestaciones comunes en este tipo de problemas. Es de hacer notar que mientras se manifiestan como un síntoma en 4% de los casos, en el 36% es un hallazgo del examen clínico. Son manifestaciones que se presentan cuando existe ya una severa compresión medular y/o radicular (29, 30). Como en toda manifestación subjetiva, la edad del niño será un importante factor para poder evaluar las manifestaciones sensitivas; mientras en los niños grandes es relativamente simple, en los pequeños no lo es tanto.

e) Trastornos urinarios y fecales:

La incontinencia urinaria o fecal, debidos a vejiga neurogénica y/o trastornos esfinterianos urinarios, o una disfunción rectal también con trastornos de los esfínteres anales representan el 23% de los síntomas manifestados. Es también difícil de definir la existencia de este tipo de datos clínicos cuando el paciente es pequeño y aun no hay control esfinteriano, en estos casos los estudios urodinámicos son de gran ayuda, no así los de manometría ano-rectal los cuales se necesita la cooperación del paciente para poder realizarlos y ser confiables.

f) Hidrocefalia:

Al igual que en los tumores intramedulares, un pequeño porcentaje de estas neoplasias, 1.5% pueden acompañarse de hidrocefalia (27). Se aducen razones parecidas a las que provocan esta manifestación en los tumores intramedulares, es decir, un aumento de las proteínas del LCR que puede condicionar una absorción inadecuada de este líquido.

g) Manchas cutáneas:

Principalmente en la neurofibromatosis (NF) tipo I se las puede encontrar a las manchas “café con leche”. Son más raras en la (NF) tipo II. Es importante pensar en un neurofibroma o un schwannoma raquídeo cuando están presentes estas manchas. Ya que estas neoplasias conforman aproximadamente el 30% de los tumores extramedulares intradurales, hay que tenerlos en cuenta. Las pecas en las ingles y axilas son también signos de probable NF (27, 31, 32).

h) Presencia de masas subcutáneas:

Es referido en hasta un 2% de los pacientes y se encuentra al examen en un 11%. Cuando se trata de NF tipo I, es muy posible encontrar NF subcutáneos; los *Fibroma molluscum* son pequeños NF que se desarrollan en partes terminales de los nervios periféricos; los paquidermatocelos por NF plexiformes pueden llegar a constituirse en

verdaderas deformaciones monstruosas, tanto en cabeza como en extremidades; Los NF periféricos, siguen los trayectos de grandes nervios, como el radial, el mediano y otros (27, 31, 33).

Otras manifestaciones:

i) Hipotonía:

Se ha encontrado en 12% de los casos, y esta en relación con afección radicular y de neurona motora inferior en general.

j) Otras:

Atrofia muscular, meningitis, hemorragias subaracnoideas, y hasta una pequeña cantidad de pacientes asintomáticos (27, 33).

b. Estudios diagnósticos.

Imagenología:

a) Imagen por resonancia magnética (IRM):

Su aplicación a este tipo de neoplasias da un poco menos de información que para los tumores intramedulares, puesto que existen tumores del hueso en donde es necesario explorar con otros medios. Sin embargo continúa siendo el examen de elección en estos casos puesto que nos muestra el grado de compresión mielo-radicular, que condicionará la conducta terapéutica a seguir. Es éste además un estudio no invasivo, inocuo, que puede ser repetido la cantidad de veces que sea necesario. La inyección de gadolinio puede hacer resaltar de manera más nítida el tumor. Las estructuras blandas son visualizadas con extrema claridad, lo que no nos dan los estudios de contraste iodado o aéreo, con punción lumbar o de cisterna magna (27, 28, 33, 34,). La posibilidad de realizar angioresonancia, en el caso de sospecha de lesiones vasculares, hace también atractivo este estudio.

b) Tomografía axial computada de columna:

Es ésta, junto con las radiografías simples (Rx), otro complemento de la IRM. Las delicadas exploraciones del hueso, con la posibilidad de manejar ampliamente las densidades, en ventanas óseas y reconstrucciones tridimensionales en todas las proyecciones, han hecho de este examen uno de los pilares para el buen diagnóstico de las lesiones de raquis. A diferencia de las Rx, los diagnósticos de lesiones a nivel del hueso esponjoso pueden ser hechos desde etapas tempranas del padecimiento. Servirán para hacer un plan de abordaje de la neoplasia lo más completo posible (27, 28, 33, 34)

c) Radiografías simples de columna:

A pesar de ser exámenes tan simples y baratos, son un excelente complemento para la IRM y la TAC, puesto que nos muestran de buena manera las estructuras óseas, las cuales muchas veces no son perfectamente definidas en la IRM. En algunos tipos de tumor óseo pueden dar una orientación bastante certera del diagnóstico y del grado de malignidad. Sin embargo, es necesario aclarar que estos datos no aparecen sino hasta que el 30 a 40% del hueso trabecular ha sido destruido (33). Son también ideales para distinguir entre una infección y una neoplasia: en las neoplasias se puede ver con claridad la integridad de los discos intervertebrales, lo que no es común en las infecciones, que generalmente destruyen al disco.

Datos importantes a retener son: el signo de la “lechuza que guiña”, por la destrucción de un pedículo. El colapso de un cuerpo vertebral, sin causa aparente, debe de hacer sospechar una neoplasia.

d) Tomografía lineal de la columna:

Es en la actualidad poco usada, puesto que la TAC ha venido a sustituirlo. Sin embargo es un examen simple, poco costoso y que da excelentes imágenes de lesiones que no son visibles en las radiografías simples.

e) Mielografía y radiculografía:

Estos fueron los exámenes de primera indicación, junto con las Rx, hasta el advenimiento de la IRM y la TAC. Continúan rindiendo excelentes servicios en los casos en los cuales se ha instrumentado con material metálico que, en la mayoría de los casos, producirán artefactos en los exámenes mencionados, haciendo difícil su interpretación. Cuando la IRM está contraindicada, por marcapasos y sistemas protéticos parecidos, estos estudios son de gran ayuda. También facilitan la identificación de niveles de bloqueo del LCR, dados por las neoplasias.

f) La gamagrafía ósea con tecnecio 99:

Es de gran ayuda, puesto que la fijación del isótopo radioactivo en las zonas tumorales es de rigor, permitiendo hacer un repertorio rápido de las lesiones. Tiene como inconvenientes que da algunas falsas positivas y que no es posible diferenciar un problema inflamatorio o infeccioso de uno neoplásico (34).

g) Angiografía selectiva:

Este estudio es de rigor cuando se sospechan lesiones raquídeas de tipo vascular o neoplasias muy vascularizadas.

Electrofisiología:

a) Potenciales evocados medulares, somatosensoriales y motores.

Como para los tumores intramedulares, en el estudio preoperatorio son de gran utilidad para discernir el grado de afección medular, en el transoperatorio para monitorizar las estructuras neurales y, finalmente, en el postoperatorio servirán de base para medir el grado de recuperación así como después de algún tratamiento coadyuvante (radioterapia, quimioterapia).

b) Electromiografía.

Será de especial interés en el caso de cualquier neoplasia que comprima las raíces, en cualquiera de sus partes. Permite definir con precisión el nivel de compresión radicular y su magnitud.

c. Clasificaciones en cuanto al tipo de compresión neural:

a) Sin compresión: son los tumores óseos o de tejidos blandos que no comprimen ni médula ni raíces.

b) Con discreta compresión, medular o radicular.

c) Con gran compresión medular o radicular y con pocas manifestaciones clínicas y electrofisiológicas.

d) Con gran compresión medular o radicular y grandes manifestaciones clínicas y electrofisiológicas.

e) Con gran compresión medular y tetraplegia, paraplegia o hemiplegia. Afección total segmentaria: por gran compresión radicular, con diversos tipo de déficit radicular, generalmente completos.

Es importante saber que dentro de los tumores óseos es muy frecuente la presentación de fracturas patológicas y que muchas de las veces el cuadro clínico inicial es el de una compresión aguda por un fragmento óseo fracturario dentro del canal raquídeo. En este mismo tipo de tumores en ocasiones la compresión conlleva una lenta evolución, tratándose de deformaciones en la estática vertebral, con escoliosis, lordosis y xifosis extremas que ocasionan la compresión crónica.

d. Clasificación en cuanto a la región vertebral afectada:

Se consideran varias regiones anatómicas de la columna vertebral, las cuales pueden superponerse entre sí.

Nivel	No.	%
-------	-----	---

vertebral	pacientes	
Cervical	80	19
Cervicotorácica	23	6
Torácica	109	26
Toracolumbar	48	12
Lumbar	87	21
Lumbosacra	29	7
Sacra	27	7
Toda la columna	10	2

(N 413, (27)).

e. Clasificaciones anatomopatológicas:

a) Tumores óseos:

Son tumores raros y representan apenas el 1% de todos los tumores raquídeos (34).

Se sabe que de las localizaciones en el cuerpo vertebral el 75% son malignas, y de las localizaciones en el arco posterior de la vértebra, únicamente el 35% son malignas. En el siguiente cuadro se muestra la frecuencia en pacientes por debajo de los 18 años:

1.- Benignos:

Osteoblastoma	4	Quiste óseo aneurismático	4
Osteocondroma	4	Tumor de células gigantes (TCG)	3
Granuloma eosinófilo	2	Hemangioma	1

Osteoma osteoide	2	Angiolipoma	1
------------------	---	-------------	---

2.- Malignos

Sarcoma de Ewing	3	Osteosarcoma	1
TCG maligno	1	Cordoma	1
Condrosarcoma	1		

(N 31, (35)).

Algunas características de los tumores óseos:

Benignos (28, 34, 36, 37):

El osteoma osteoide representa un 10% de los tumores de hueso en los niños y 1% se presentan en la columna vertebral. Los osteblastomas serán un poco más frecuentes en los niños mayores de 10 años y su porcentaje de presentación vertebral es mayor que en el osteoma osteoide; los 2 son lesiones osteoblásticas, usualmente atacando el arco posterior de la vértebra y se diferencian por el tamaño. Los osteblastomas son habitualmente más grandes y fáciles de discernir en las imágenes.

Para el osteoma osteoide en ocasiones es más laborioso el diagnóstico, puesto que pueden ser lesiones de aproximadamente 1.5 cm., de diámetro, no bien visibles en las placas simples y que pueden escapar al nivel de corte en la TC, además de que pueden tener varias densidades dentro, lo que ayuda a sobreponer sombras y hacerlo más confuso.

Los 2 son tumores que producen escoliosis, entre 50 y 63%. Habrá una regresión de ésta si la cirugía se hace antes de los 15 meses de iniciados los síntomas. Las radiaciones en el osteoblastoma residual pueden producir malignización del tumor.

Los osteocondromas de la columna vertebral representan aproximadamente entre el 3 y 7% del total. Siendo tumores con un componente cartilaginoso importante, en ocasiones no son visibles en las placas simples, los exámenes de lección son la TC y la IRM. Se sitúa principalmente en la columna torácica y lumbar y menos frecuente en la cervical; las manifestaciones de la compresión medular y radicular suelen ser regresivas después de la descompresión. Cuando son múltiples en el 10% existe la posibilidad de transformación maligna.

Los quistes óseos aneurismáticos se presentan principalmente en la segunda década de la vida, hasta en un 50% en la columna vertebral, donde son más frecuentes en la lumbar y en un 60% en los elementos posteriores de la vértebra; con la tendencia a extenderse, hacia delante o atrás y a varios niveles vertebrales. Son lesiones osteolíticas, en ocasiones multilobuladas, con una delgada capa de hueso alrededor, El colapso del cuerpo vertebral puede producir una *vértebra plana*. Con una cirugía de exéresis total, curan generalmente.

El TCG, también llamado osteoclastoma, a pesar de su agresividad local no metastatiza, pero debe de ser radicalmente extirpado, puesto que las recidivas pueden llevar a un desenlace fatal. Representa el 2% de todos los tumores vertebrales en el niño. La evolución, generalmente insidiosa, comporta muchos meses antes de llevar al diagnóstico. Generalmente atacan a los cuerpos vertebrales y tienen una apariencia de rarefacción local, con zonas líticas y en ocasiones esclerosis marginal, en las placas simples. Los mejores métodos de Dx son la IRM y

la TC. A diferencia de otras lesiones consideradas benignas, requiere en ocasiones de quimio y radioterapia.

El granuloma eosinófilo producirá destrucción focal del hueso, aunque no es una neoplasia derivada de éste y procede del sistema reticuloendotelial. Lo encontraremos en las enfermedades de Hand-Schüller- Christian y la de Letterer-Siwe. Se presentará prioritariamente en niños de menos de 10 años de edad, aunque también se presenta en la adolescencia. Siendo el cráneo el sitio más frecuente de elección de estas neoplasias, la columna estará afectada en un 10 a 15% de los casos. Predominan en el cuerpo vertebral, generalmente en la columna torácica o lumbar. Puede producir colapso vertebral, siendo este uno de los datos más característico de este tumor, *vértebra plana*. Espasmo y trastornos de la estática vertebral con tortícolis y/o xifo-escoliosis son la consecuencia del colapso. También es una lesión corporal lítica, con sus contornos pobremente definidos, en donde el diagnóstico será establecido por TC e IRM. Puede requerir tratamiento complementario de quimio y radioterapia.

Los hemangiomas, que más que tumores son malformaciones vasculares, pueden llegar a producir compresión neural, lo que hará necesaria una descompresión. Las placas simples muestran un aumento de la trama vertical de los cuerpos vertebrales. En éstos estaría indicada una arteriografía selectiva, tanto para un diagnóstico preciso como para embolizaciones. En los niños que ya terminaron su desarrollo y en los adultos, el tratamiento radioterápico puede ser suficiente.

Malignos:

El sarcoma de Ewing es un tumor derivado del sistema retículo endotelial o de estirpe neuroectodérmico, con histología de tumor maligno parecida a los tumores neuroectodérmicos primitivos. Corresponde al 10% de los tumores óseos. Las Rx

simples pueden mostrar diversos grados de lesiones osteolíticas, generalmente en cuerpos vertebrales. La IRM da la información precisa y las pautas de tratamiento. La TC, TC con tercera dimensión (3D) y ventanas óseas, confirmará y afinará los hallazgos de las Rx simples y dará precisiones para tejido óseo. La gammagrafía ósea permitirá hacer un repertorio de las lesiones. En el caso de todos los tumores malignos se pedirán cuando menos los estudios mencionados. La supervivencia a 5 años se estima en el 5%. Predomina en las regiones sacras y con menor frecuencia en las lumbares y torácicas. No se han consignado casos en la región cervical. Aparte de una cirugía para obtener el diagnóstico preciso, la quimio y radioterapia serán obligadas, sabiéndose que alargan discretamente la supervivencia. No se recomienda una cirugía extrema, que únicamente produce una desestabilización de la columna sin beneficiar en el pronóstico de vida.

El osteosarcoma representa el 2% de los tumores de la columna, en todas las edades. Este es raro en los niños y visto con más frecuencia como metástasis de un osteosarcoma en otra parte del cuerpo. Se le ha puesto en relación con la enfermedad de Paget o con un status post-radiación. Predomina en la localización

lumbosacra y en los cuerpos vertebrales y a pesar de la cirugía y los tratamientos complementarios, su pronóstico es pobre.

El cordoma es poco frecuente en la edad pediátrica. Sus sitios más frecuentes de presentación son el clivus y la región sacrocoxigea. Es un derivado de la notocorda. En las Rx simples tenemos una imagen intercorporal o a nivel de cartílagos del clivus, que puede tener diversos grados de invasión a los cuerpos vertebrales vecinos. En estos casos se realizarán los mismos estudios que para los tumores precedentes, y siempre se tenderá a discernir el grado de compromiso neural. A

pesar de su malignidad y su capacidad de metastatizar, si se realiza una exéresis lo más completa la curación se vuelve posible. En el caso de los cordomas sacros, a pesar de la cirugía radical se han notado pocas secuelas. Se debe de intentar la exéresis en bloque y en un solo tiempo quirúrgico.

Condrosarcoma: raro en los niños. El 10% de estas neoplasias se presentan en la columna vertebral, en series de todas las edades. Son lesiones radiolúcidas a las placas simples, que en ocasiones destruyen gran cantidad de hueso y que presentan ocasionalmente calcificaciones dentro y márgenes escleróticos. Son tumores recalcitrantes, resistentes a quimio y radioterapia y con gran facilidad a las recurrencias locales después de la cirugía. Sin embargo, las cirugías más radicales son las que mejor evolucionan.

b) Tumores extradurales óseos y de tejidos blandos:

Representan el 34.5 % de los tumores raquídeos. En el análisis de 4 grandes series, n 246, tenemos las siguientes frecuencias (27):

Neuroblastoma	26%	Sarcoma de Swing	21%
Rabdomiosarcoma	13	Osteosarcoma	12
Linfomas	8	Sarcoma indiferenciado	5
Tumor células germinales	5	Leucemia	3
Tumor de Wilms	2	Otros	7

Ya se han tratado, párrafos arriba, el sarcoma de Ewing y el osteosarcoma. Enseguida veremos el resto de los tumores extradurales, que son todos ellos de tejidos blandos (28, 34, 37, 38, 39).

El neuroblastoma: Es uno de los más comunes tumores raquídeos del niño, se ha considerado entre el 10 y el 30% de todos los tumores del raquí y hasta el 50% de los tumores malignos del neonato. Tiene tendencia a metastatizar y ocasionar fracturas espontáneas patológicas, con compresión neural en el 10% de los casos. Hasta el 40% tiene relación con las glándulas suprarrenales. Siendo su origen las crestas neurales, es frecuente encontrar una gran masa retroperitoneal únicamente, en niños de hasta 4 años; o cuando se origina en los ganglios paraespinales puede dar la imagen de un “reloj de arena”, que tendrá un componente dentro del canal raquídeo, generalmente con compresión medular, y otro de magnitudes variables en los espacios retroperitoneales. La compresión, además de poder causar un síndrome de compresión radicular, puede causar mielopatías de diversos grados. Los cambios

radiológicos serán los de una masa intrarraquídea que puede alargar la distancia interpeduncular y también pueden producir un agrandamiento de los agujeros de conjugación, cuando se encuentran en disposición de “reloj de arena”. Evidentemente los grados de extensión y de compresión podrán ser detectados con la IRM. El tumor es sensible a la quimioterapia y la intervención de la columna vertebral debe de circunscribirse a una buena descompresión neural, dejando la columna con todos sus elementos óseos, lo que redundará en una buena estabilidad y calibración del canal raquídeo.

Linfoma: Se presenta como el 10% de todas las neoplasias malignas pediátricas. El linfoma no Hodgkin es más frecuente en los niños pequeños y el Hodgkin se empieza a incrementar con la edad. Las células de las cuales deriva el linfoma en el niño son las células T. Las manifestaciones de compresión neural, medular principalmente, se presentan en estadios avanzados de la enfermedad y se ven entre el 1 al 7%. Aparte de las compresiones por hueso invadido, tenemos la infiltración neoplásica de la médula, que generalmente es leptomenígea. Los linfomas primarios del raquis, tanto de médula como de tejidos blandos circundantes son raros, son más frecuentes en los niños de sexo masculino y se encuentran en nivel torácico hacia el 40 a 50% de los casos. Estos tienen mejor pronóstico que los linfomas metastásicos. Es también un tumor sensible a la quimioterapia, por lo cual las maniobras quirúrgicas se limitarán a una buena descompresión. La radioterapia es discutida, dadas las edades en las cuales se presenta primordialmente este tumor.

Rabdomiosarcoma: es un tumor de origen mesenquimatoso, de células que se diferenciarían en músculo esquelético. Tiene cierta preferencia por las regiones

tóraco-lumbares. Se hará la resección lo más amplia posible y es un tumor sensible a la quimio y radioterapia.

Leucemia: en 6% de los niños con leucemia se puede encontrar un colapso vertebral, con dolor lumbar, que puede ser el signo inicial de la leucemia. En el curso de la enfermedad hasta el 10% de los pacientes presenta fracturas vertebrales patológicas, en ocasiones a múltiples niveles. Lo que nos demuestran las Rx simples puede ser lesiones líticas o escleróticas, además de las eventuales fracturas, pero pueden ser normales. Toda la batería de estudios diagnósticos debe de ser empleada para aclarar el diagnóstico de estas neoplasias, que en ocasiones no son diagnosticadas a tiempo. Una simple biometría hemática, delante de un paciente anémico, que muestre leucopenia y células inmaduras, así como una buena gamagrafía ósea, aclaran suficientemente el diagnóstico.

El tumor de células germinales es una neoplasia que deriva de las células germinales gonadales del niño. Predomina en el sexo masculino y se ha reportado con mucho más frecuencia en pacientes japoneses. Mientras que en EUA y Europa constituyen el 1% de todas las neoplasias intra-axiales, en el Japón tiene una frecuencia de presentación que va de 4 a 19%. La más común es la localización intracraneana.

Existe como tumor primario del raquis, que se encontrará en ocasiones intramedular; no tiene en estas regiones predominancia de sexo. Es necesario descartar la presencia de un germinoma intracraneano para poder afirmar que se trata de un primario del raquis.

Es frecuente encontrar al germinoma como una metástasis, con compresión medular que requerirá cirugía y tratamiento complementario de radio y quimioterapia (41).

c) Tumores intradurales extramedulares:

Representan el 24.6%, dentro de la misma revisión de 10 grandes series que nos presenta Yamamoto, n 156 (27)

Quistes dermoides	25%	Neuroectodérmico primitivo	19%
.Neurofibroma	18	Schwannoma	13
Meningioma	11	Quiste epidermoide	9
Hemangioepitelioma	5		

Dentro de esta estadística se incluyen masas expansivas que no son necesariamente un tumor, tales como los quistes dermoides y epidermoides, que si bien es cierto pueden comportarse como una neoplasia, pertenecen más bien a la patología malformativa y con ella deben ser revisados.

Neurofibroma y schwannoma: La neurofibromatosis se divide en tipo I, llamada también periférica y tipo II o central. En la primera es posible encontrar todo tipo de neurofibromas y schwannomas, en diversas partes del organismo, pero no en los nervios vestibulares, en localización intracraneana; ésta será característica *si ne qua non* de la tipo II (31, 32, 33, 40).

Nosotros nos ocuparemos de ambos tipos de neurofibromatosis, puesto que en la de tipo I encontramos frecuentemente neurofibromas raquídeos y en la de tipo 2 schwannomas raquídeos (40). El neurofibroma es un tumor de la vaina del nervio, pero cuando este abandona cráneo o columna vertebral y, por consiguiente, adquiere cubiertas en donde habrá tejido fibroso, que formará parte del tumor; el schwannoma está constituido únicamente de las vainas de mielina de las células de Schwann, que, como recordamos, son las encargadas de la mielinización de los nervios, cuando estos abandonan cerebro o médula y antes de salir de cráneo o columna vertebral.

Aparte de las características primordiales de las neurofibromatosis, enunciadas arriba, encontramos una buena cantidad de diferencias entre la I y la II:

Característica	NFI	NFII
Incidencia	1 en 3000-4000	1 en 40,000-100,000
Herencia	autosómico dominante	autosómico dominante
Locus del cromosoma	17q11.2	22q12
Proteína	neurofibromina	Merlín / schwannomin
Función de la proteína	función semejante a GAP*/ baja membranas de células de unión	regulación de la proto-oncogénesis al citoesqueleto
Penetrancia	100%	95% para schwannoma vestibular (SV)
Expresividad	Variable	no variable para SV
Inicio clínico	Primera década	segunda o tercera década
Déficit intelectual	> 25%	no
Manchas café con leche	99%, en el adulto	no comunes
Pecas axilares	Común	raro
Neurofibromas cutáneos	frecuentes	Pocos
Paquidermatoceles	infrecuentes	no
Nódulos de Lisch	100% > 20 años de edad	no
Bufoftalmos	infrecuente	no

Opacidades posteriores del cristalino	No	> 85%
Deformidad esquelética	no rara	rara

Tumores del sistema nervioso

SV	ocasional	95%
Glioma de nervio óptico	15%	muy raro
Glioma cerebral	Común	ocasional
Meningioma	pocos	> 50%, 30% múltiple
Neurofibroma raquídeo	Común	no
Neurofibroma plexiforme	Común	infrecuente
hamartoma, leucemia Sarcoma	no raro	raro

Condiciones varias

Macrocefalia	Común	rara
Estenosis del acueducto	frecuente	no
Endocrinas (pubertad Precoz, diabetes insípida)	Común	rara
Retraso en el desarrollo	Común	raro
Anormalidades vasculares (aneurisma fusiforme, estenosis arterial)	Común	raro

(* GAP: Proteína activadora del trifosfato de guanosina)

Goodrich (31).

La forma de presentación de los neurofibromas raquídeos puede ser única o múltiple. Generalmente toma la conocida forma en “reloj de arena”, puesto que es generalmente a nivel del agujero de conjugación en donde nace el tumor, pudiendo desarrollarse hacia el canal y hacia fuera. Cuando son múltiples y bilaterales los niveles afectados, la médula y la columna toman forma de un “cirio con escurrimientos de cera”.

La neurofibromatosis de las raíces espinales es actualmente un problema de difícil solución, puesto que se trata en ocasiones de cientos, si no es que miles de pequeños neurofibromas y en donde no se puede pensar que la cirugía pueda ser curativa. Esta estará indicada únicamente en casos sintomáticos, con dolor rebelde

al tratamiento médico y/o déficit motor, sensitivo o en el control de los esfínteres (31, 40). Se ha encontrado que estos tumores pueden quedar por muy largo tiempo quiescentes, que pueden coexistir con una buena calidad de vida. La cirugía comporta riesgos de agravación del déficit y en la mayor parte de los casos requerirá múltiples intervenciones.

Meningiomas: Representan, en todas las edades, el 7% de los meningiomas tratados. Para la población pediátrica significa el 15% de todos los meningiomas; 3 de 21 casos (42). Presenta, como para los intracraneanos, una imagenología caracterizada por exostosis en el lugar de la implantación, pero puede presentar también lesiones líticas (34). Pueden tomar la apariencia de metástasis y producir también compresión medular. Los efectos causados por la compresión medular generalmente regresan después de la intervención descompresiva. Pero la lesión tiene tendencia a recidivar, no importando que se hubiere realizado un exéresis total, tipo Simpson I.

f. Tratamientos:

El objetivo primordial del abordaje de estas neoplasias es la preservación de la función neurológica, de la función del sistema músculo-esquelético y la liberación, si esto es posible, de la enfermedad neoplásica. Es preferible realizar una buena descompresión medular y de raíces, aunque no se haga una exéresis completa de la lesión, que podrá ser abordada más tarde, ya sin la urgencia que comporta una compresión neural aguda.

Ha sido bastante estudiada la evolución que sigue a una descompresión en los tumores de la columna vertebral y extra-axiales en general, en todas las edades, sea anterior o posterior es la siguiente: evolución favorable a la descompresión anterior, entre 71 a 80%. Descompresión por vía posterior entre 37 y 72% presentó una

evolución satisfactoria, en cuanto a la mejoría de la función motora (34, 39). Las dos vías dan una semejante mejoría del dolor, con 85% en la descompresión anterior y 83% en la posterior (39).

En cuanto a la columna vertebral, se deberán de seguir los lineamientos que permiten operar de la mejor manera esta región: descompresión, calibración del canal raquídeo y estabilización de la columna vertebral, con el método que se domine y se tenga a la mano. El no llevar la progresión que se acaba de mencionar, es posible que no solo no se resuelva el problema sino que se ocasione más daño.

i. Quirúrgico:

1. Biopsias y descompresión de estructuras neurales:

a) Biopsias por punción:

Este tipo de procedimientos está indicado cuando el tumor se localiza exclusivamente en estructuras vertebrales o para-raquídeas, pero sin compresión de médula o raíces. Es bien conocido que este tipo de biopsias requiere de un equipo experto, en un medio hospitalario completo y que aun así existe una cierta posibilidad de falsas negativas o de errores en el diagnóstico. Tiene como atractivos el hecho de no requerir grandes incisiones con importante sangrado y abordajes extensos, que en ocasiones comportan mayores riesgos.

b) Biopsia incisional:

Estará indicada cuando la biopsia por punción falló o en cualquier tipo de tumor que no requiera una exéresis completa, por ser sensible a los tratamientos complementarios de quimio y radioterapia. También se hará cuando no sea posible quitar todo el tumor sin dejar grandes secuelas, agravando las condiciones del enfermo.

c) Biopsia exéresis.

Cuando es posible se realizará la ablación total de la neoplasia. Esto está en relación a la naturaleza del tumor: cuando es un tumor benigno, más sencillo será erradicar completamente el problema. Una exéresis lo más completa posible, en el caso de los malignos, dejará mejores oportunidades para controlar la enfermedad con los tratamientos complementarios.

De una forma u otra, el objetivo será siempre realizar una descompresión lo más completa posible.

2. Calibración del canal raquídeo y estabilización de la columna vertebral:

a) Calibración del canal raquídeo.

La descompresión de las estructuras neurales no basta para una adecuada evolución. Esta debe de contemplar la recuperación de las medidas adecuadas tanto del mencionado canal como de los agujeros de conjugación, así como la posibilidad de una correcta alineación en el espacio.

b) Estabilización de la columna vertebral

Siendo la columna del niño una estructura en evolución, no es aconsejable la implantación de sistemas protéticos metálicos, que se usarán solo cuando no exista otro medio para estabilizar la columna. Generalmente se busca la colocación de hueso homólogo, que se solidariza con lazadas de alambre, o material de sutura grueso que no ocasionará artefactos para la TC y la IRM. La aplicación de estos injertos homólogos puede realizarse entre un cuerpo vertebral y otro, como fijación sobre macizos articulares o sobre láminas vertebrales de trozos de costilla o cresta iliaca. La aplicación de materiales modernos, ya sea hueso heterólogo u otros materiales sintéticos actualmente en el mercado, será sensatamente valorada y su utilización podrá resultar de gran ayuda en algunos casos (38, 43).

También en este tipo de cirugía se deberá de tender a la preservación de los puntos de sostén de la columna vertebral: el nivel anterior, corporal y sus elementos, los apoyos laterales, que son las articulares y por fin, el apoyo posterior, constituido por las láminas y las apófisis articulares. La falta de cualquiera de estos elementos condicionará una deformidad de la columna vertebral, de grados variables y que podrá resultar tan invalidante como la enfermedad misma. La aplicación de injerto deberá de ser razonada en relación a este imperativo, además del de protección de las estructuras neurales, conservación del calibre del canal raquídeo y fijación + estabilización de la columna.

ANÁLISIS DE LA SERIE DE NEOPLASIAS RAQUIMEDULARES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

JUSTIFICACIÓN

Este estudio se justifica ante la necesidad de establecer una base de datos sobre la cual sea posible realizar un análisis adecuado, así como también perfeccionar el manejo de los tumores raquimedulares y disminuir la morbi-mortalidad en dichos pacientes. Además se buscará estudiar el estado actual en el diagnóstico, manejo y resultados quirúrgicos de los mismos en la población pediátrica que es atendida en nuestro medio. Esto es importante si tomamos en cuenta que nuestro Hospital es un centro de referencia nacional de tercer nivel en el cual se lleva a cabo una constante búsqueda en la mejora de la atención y actualización médica, y así ofrecer un servicio de calidad, y ser la vanguardia en investigación.

También, nuestra investigación se justifica debido a que sólo existe un trabajo semejante en el país relacionado a tumores intraespinales publicado por el Dr. Fernando Rueda Franco en el Boletín Médico del Hospital Infantil en 1975. No existe, así, ningún estudio nacional sobre una serie neuroquirúrgica extensa de tratamiento en los tumores raquimedulares de la edad pediátrica.

HIPÓTESIS GENERAL

Consideramos que los pacientes con neoplasia raquimedular tratados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez entre los años 1988 y 2006 presentan las mismas características en cuanto a epidemiología, métodos diagnósticos, tratamiento así como sobrevivencia que las consignadas en la literatura Universal.

HIPOTESIS NEGATIVA

Consideramos que los pacientes con neoplasia raquimedular tratados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez entre los años 1988 y 2006 no presentan las mismas características en cuanto a epidemiología, métodos diagnósticos, tratamiento así como sobrevivencia que las consignadas en la literatura Universal.

HIPOTESIS PARTICULAR

El tratamiento quirúrgico lo más completo posible es la mejor opción.

HIPOTESIS NEGATIVA

El tratamiento quirúrgico reducido en exéresis es la mejor opción.

OBJETIVOS

1) Describir los casos de tumores raquimedulares que fueron atendidos por primera vez, en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México Federico Gómez en un periodo de 18 años, del 1 de enero de 1988 al 30 de junio del 2006.

2) Describir la frecuencia, características clínicas, método diagnóstico utilizado, tratamiento comparando resultados con las diferentes técnicas quirúrgicas, evolución y sobrevivencia de estos casos.

- 3) Elaborar un trabajo para ser publicado en una revista médica.
- 4) Analizar los resultados de los tratamientos aplicados, que servirán de base para definir el tratamiento óptimo para cada caso en el futuro y mejorar la calidad de vida y sobrevivencia de los pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

1. MODELO DEL TRABAJO

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y longitudinal.

2. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes menores de 18 años

Ambos sexos.

Atendidos por primera vez en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" entre el 1 de Enero de 1988 al 30 de junio del 2006, y con expediente clínico-radiológico completo.

Sometidos a tratamiento neuroquirúrgico.

Con diagnóstico histopatológico de tumoración neoplásica localizada a nivel raquimedular confirmada por el Departamento de Patología del Hospital Infantil e México Federico Gómez.

3. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Se excluyeron todos los expedientes en los cuales no se corroboró el diagnóstico histopatológico de algún tipo de neoplasia a nivel raquimedular, así como aquellos

que no estaban completos en cuanto a los datos de interés para el estudio, los cuales se mencionan en la metodología.

Se excluyeron todos los pacientes con diagnóstico de tumoración no neoplásica raquimedular (tumoraciones infecciosas, vasculares, quísticas, malformaciones congénitas).

Se excluyeron todos aquellos pacientes quienes habían sido intervenidos quirúrgicamente en otro hospital.

4. METODOLOGÍA

Se revisaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de tumoración (neoplasia) raquimedular, atendidos por primera vez y sometidos a tratamiento quirúrgico en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México, en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1988 a el 30 de Junio del 2006.

Se analizaron 86 casos de los cuales 55 cumplieron con los criterios de inclusión. De ellos se clasificó la edad, el sexo, la localización segmentaria de la lesión, la localización axial, el cuadro clínico, la forma de presentación, los estudios paraclínicos realizados (de imagen y la fisiología sensitivo-motora), el tipo de abordaje quirúrgico, el número de cirugías, el porcentaje de resección de la lesión, el tipo histológico reportado por el Departamento de Patología, el estado posoperatorio inmediato, las complicaciones posoperatorias inmediatas, la presencia o la ausencia de metástasis, el tiempo de seguimiento y la sobrevivencia así como el tratamiento coadyuvante empleado.

Los datos se tabularon, graficaron y analizaron con el programa SPSS 12.0.1 para Windows.

RESULTADOS Y ANÁLISIS

Se analizó un total de 55 expedientes clínicos y radiológicos de pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión. De éstos, se obtuvieron los siguientes resultados.

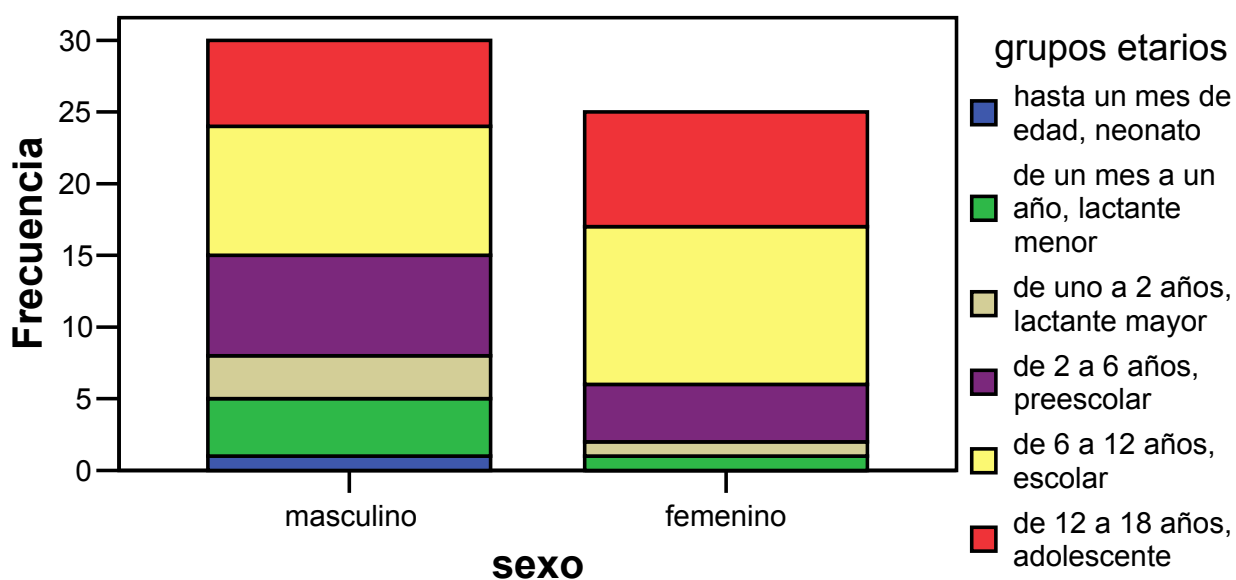
En cuanto a la distribución por edad y sexo, se encuentra que, de los 55 pacientes, 30 (54 %) corresponden al sexo masculino y 25 (45%) al femenino no existiendo una diferencia importante referente a la presentación de esta enfermedad. Por otro lado, en referencia a la edad de presentación, se incluyeron pacientes de todos los grupos para la clasificación pediátrica, si bien encontramos un marcado predominio de los pacientes en edad escolar y adolescente en donde el grupo neonatal era el menos afectado.

DISTRIBUCION POR SEXO

SEXO	Frecuencia	Porcentaje
masculino	30	54.5
femenino	25	45.5
Total	55	100.0

DISTRIBUCION POR EDAD

Edad	Frecuencia	Porcentaje
hasta un mes de edad, neonato	1	1.8
de un mes a un año, lactante menor	5	9.1
de uno a 2 años, lactante mayor	4	7.3
de 2 a 6 años, preescolar	11	20.0
de 6 a 12 años, escolar	20	36.4
de 12 a 18 años, adolescente	14	25.5
Total	55	100.0



En cuanto a la frecuencia por edad, llama la atención que el tumor raquimedular fue más frecuente en los niños hasta la edad pre-escolar y que esta frecuencia se invirtió en la edad escolar y la adolescencia con predominio de las niñas.

GRUPOS ETAREOS						
sexo	< de un mes de edad, neonato	un mes a un año, lactante menor	1 a 2 años, lactante mayor	2 a 6 años, preescolar	6 a 12 años, escolar	12 a 18 años, adolescente
masculino	1	4	3	7	9	6
femenino		1	1	4	11	8

Situación axial

En cuanto a la situación axial de la tumoración, encontramos un predominio de las neoplasias extradurales que se limitan al canal raquídeo (36%); le siguen en frecuencia las lesiones extramedulares que involucran la duramadre, y se extienden por dentro y fuera de ella pero que están limitadas al canal raquídeo(20%); en cuanto a las lesiones intramedulares puras, éstas sólo se encontraron en 9 pacientes (16%) aunque existieron 8 pacientes más, en los cuales la lesión se localizó a nivel intramedular y se extendió hacia tejidos adyacentes (14%).

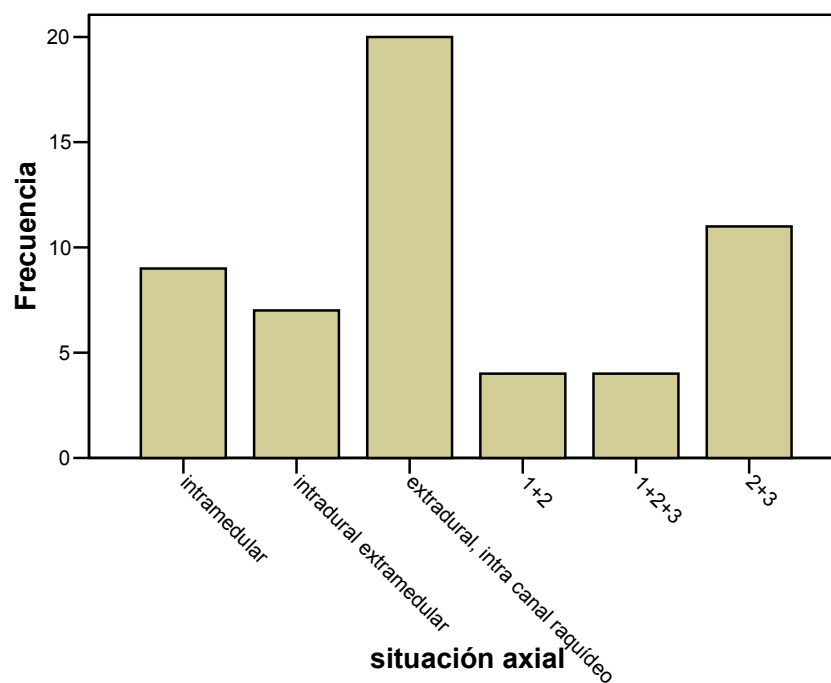
Situación axial

Situación axial	Frecuencia	Porcentaje
intramedular	9	16.4
intradural extramedular	7	12.7
extradural, intra canal raquídeo	20	36.4
1+2	4	7.3
1+2+3	4	7.3
2+3	11	20.0
Total	55	100.0

1+2: Intramedular, extramedular e intradural.

2+3: Extramedular, intra y extradural e intracanal raquídeo.

1+2+3: Intramedular, extramedular, intra y extradural e intracanal raquídeo.

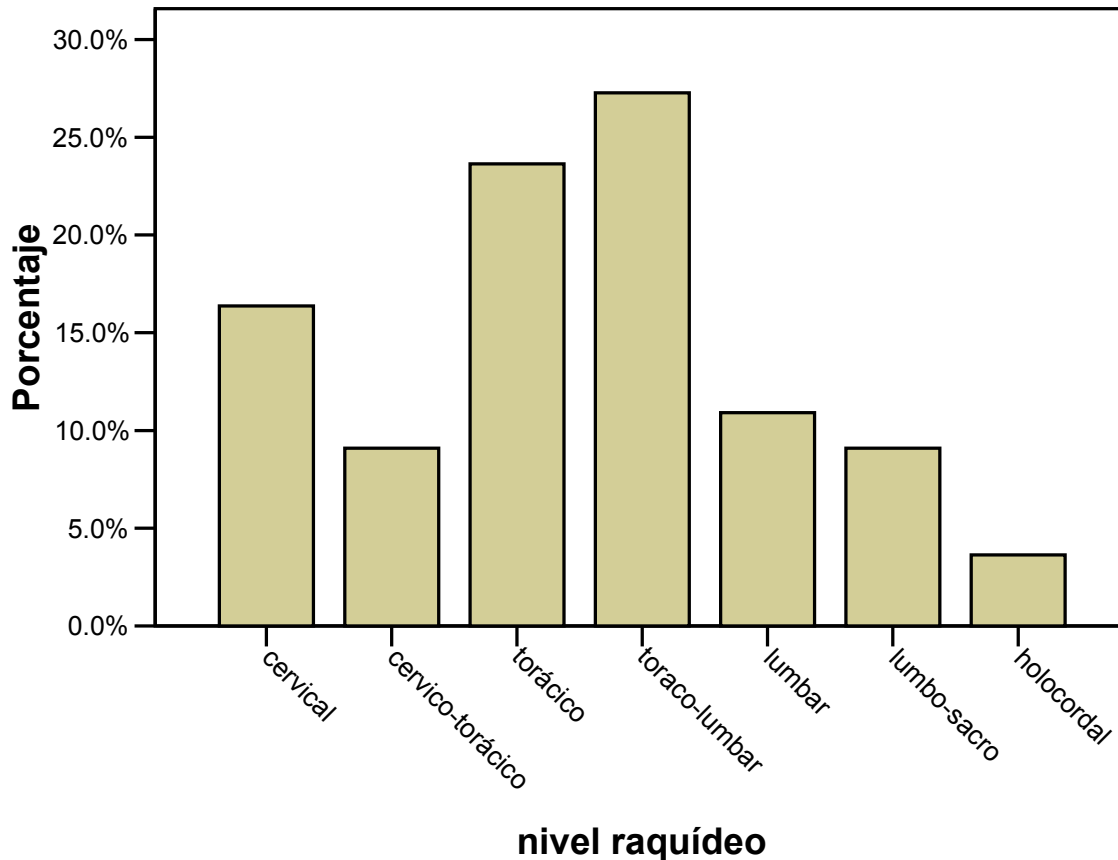


Distribución segmentaria

La distribución segmentaria mostró un claro predominio de afección a nivel de la región toracolumbar (27%) y torácica (23%), en la cual la neoplasia holocordal fue la de menor frecuencia de presentación.

Nivel raquídeo

	Frecuencia	Porcentaje
cervical	9	16.4
cervico-torácico	5	9.1
torácico	13	23.6
toraco-lumbar	15	27.3
lumbar	6	10.9
lumbo-sacro	5	9.1
holocordal	2	3.6
Total	55	100.0

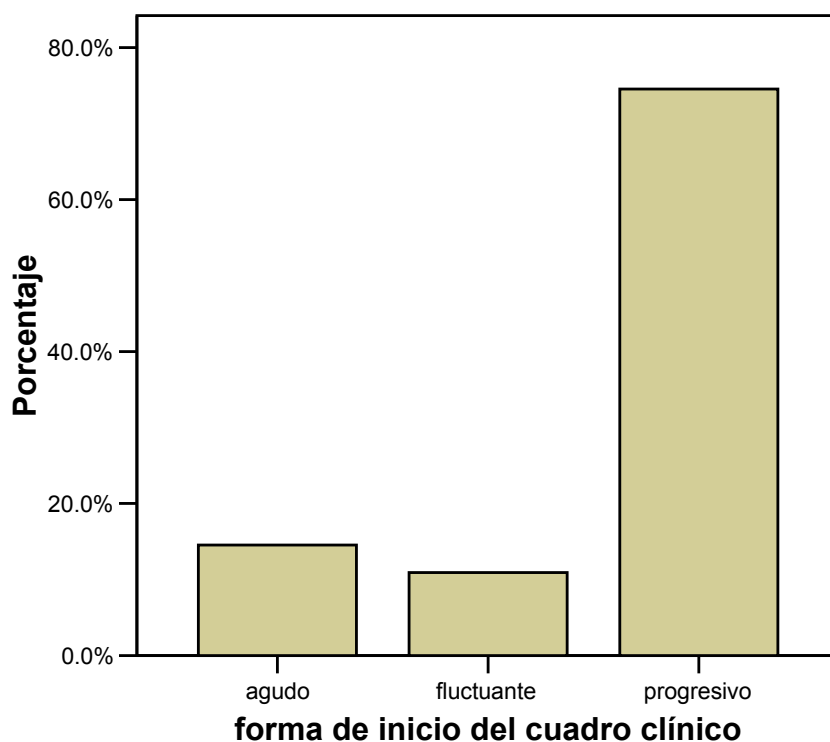


Cuadro clínico

La evolución del cuadro clínico en cuanto a su forma de inicio lo dividimos en agudo, fluctuante y progresivo; llama la atención que hasta el 14% de los pacientes presentó un cuadro agudo desencadenado o relacionado generalmente a un traumatismo o al levantar objetos “pesados”; por otro lado, la presencia de síntomas y signos que se suman y aumentan en intensidad y lleva hacia la progresión del padecimiento fue la más frecuente (74%), como se consigna en la literatura mundial.

Forma de inicio del cuadro clínico

		Frecuencia	Porcentaje
Válidos	agudo	8	14.5
	fluctuante	6	10.9
	progresivo	41	74.5
	Total	55	100.0



Las manifestaciones clínicas que motivaron la consulta estuvieron marcadas por el predominio de afección del sistema motor (alteraciones en fuerza, tono, trefismo, movilidad, reflejos, etc.). En combinación con algunas otras afecciones, esto se analiza en el siguiente cuadro y gráfica.

Cuadro clínico

	Frecuencia	Porcentaje
déficit motor	11	20.0
estigma cutáneo y déficit motor	8	14.5
déficit sensitivo-motor	6	10.9
déficit sensitivo-motor y dolor	5	9.1
trastorno de esfínteres y sensitivo-motor	5	9.1
2,3,4,5	5	9.1
Estigma cutáneo	3	5.5
Déficit motor-sensitivo y alteración en la estática vert.	3	5.5
Déficit motor y dolor	3	5.5
1,2,3,4,5	2	3.6
1,3,4,6	2	3.6
Alteración en la estática vertebral	1	1.8
1,2,3,4	1	1.8
Total	55	100.0

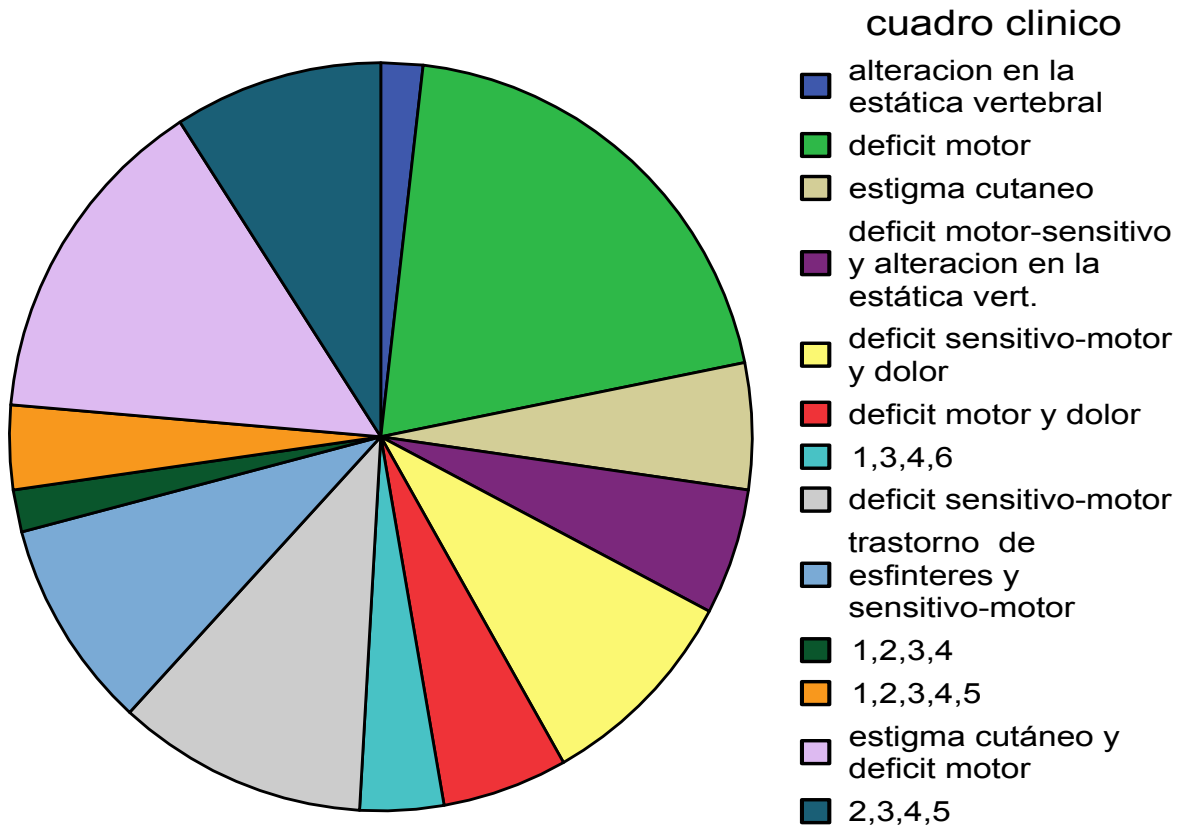
1, 2, 3, 4: Alteraciones en la estática vertebral, déficit sensitivo-motor y dolor.

1, 2, 3, 4, 5: Alteraciones en la estática vertebral, déficit sensitivo-motor, dolor y trastorno de esfínteres.

2, 3, 4, 5: Déficit sensitivo-motor, dolor y trastorno de esfínteres.

1, 3, 4, 6: Alteraciones en la estática vertebral, déficit sensitivo-motor y estigma cutáneo

GRÁFICA DE CUADRO CLÍNICO.



1, 2, 3, 4: Alteraciones en la estática vertebral, déficit sensitivo-motor y dolor.

1, 2, 3, 4, 5: Alteraciones en la estática vertebral, déficit sensitivo-motor, dolor y trastorno de esfínteres.

2, 3, 4, 5: Déficit sensitivo-motor, dolor y trastorno de esfínteres.

1, 3, 4, 6: Alteraciones en la estática vertebral, déficit sensitivo-motor y estigma cutáneo.

El paciente con neoplasia raquimedular se estudio primordialmente con radiografías simples, tomografía e imagen por resonancia magnética con medio de contraste.

Estos métodos de imagen definieron, junto con la clínica y estudios fisiológicos, el plan terapéutico o procedimiento operatorio a seguir. La mielografía cae actualmente en desuso para el estudio de la enfermedad neoplásica del raquis por sus limitantes.

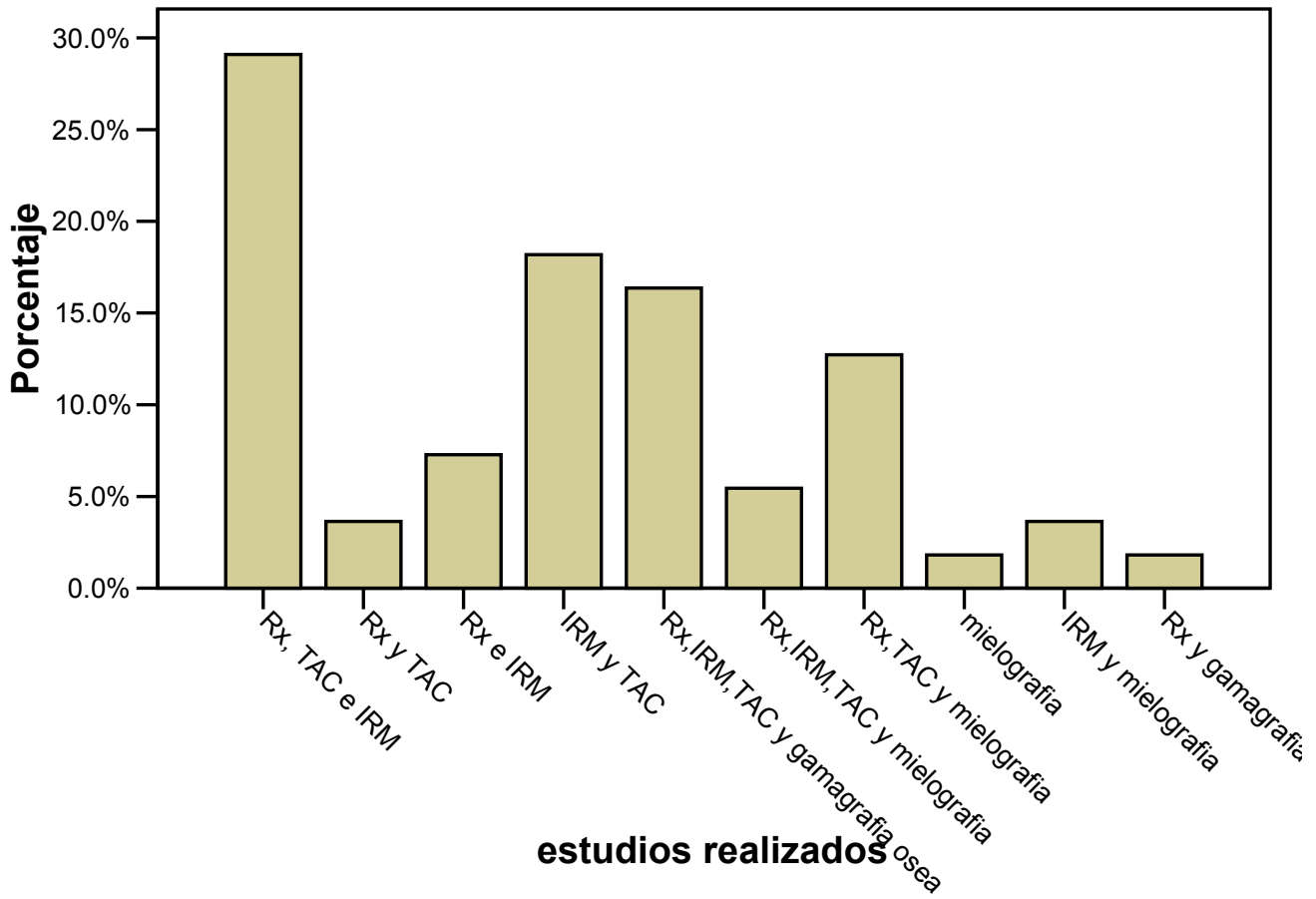
Estudios paraclínicos realizados

	Frecuencia	Porcentaje
Rx, TAC e IRM	16	29.1
Rx y TAC	2	3.6
Rx e IRM	4	7.3
IRM y TAC	10	18.2
Rx,IRM,TAC y gamagrafía ósea	9	16.4
Rx,IRM,TAC y mielografía	3	5.5
Rx,TAC y mielografía	7	12.7
mielografía	1	1.8
IRM y mielografía	2	3.6
Rx y gamagrafía	1	1.8
Total	55	100.0

Rx: Radiografías simples

TAC: Tomografía axial computada simple y contrastada.

IRM: Imagen por resonancia magnética contrastada con gadolinio.



Rx: Radiografías simples

TAC: Tomografía axial computada simple y contrastada

IRM: Imagen por resonancia magnética con gadolínico

Pruebas neurofisiológicas

Se realizaron PESS (Potenciales evocados somatosensoriales) sólo en 31 pacientes (56%) de los cuales se encontró un predominio de la afección sensitiva.

		Frecuencia	Porcentaje
alteración en vía sensitiva		17	30.9
alteración sensitivo-motora		14	25.5
	Total	31	56.4
Perdidos	Sistema	24	43.6
Total		55	100.0

Aspirado de médula ósea

Sólo se realizó en 11 pacientes resultando negativo en 10.

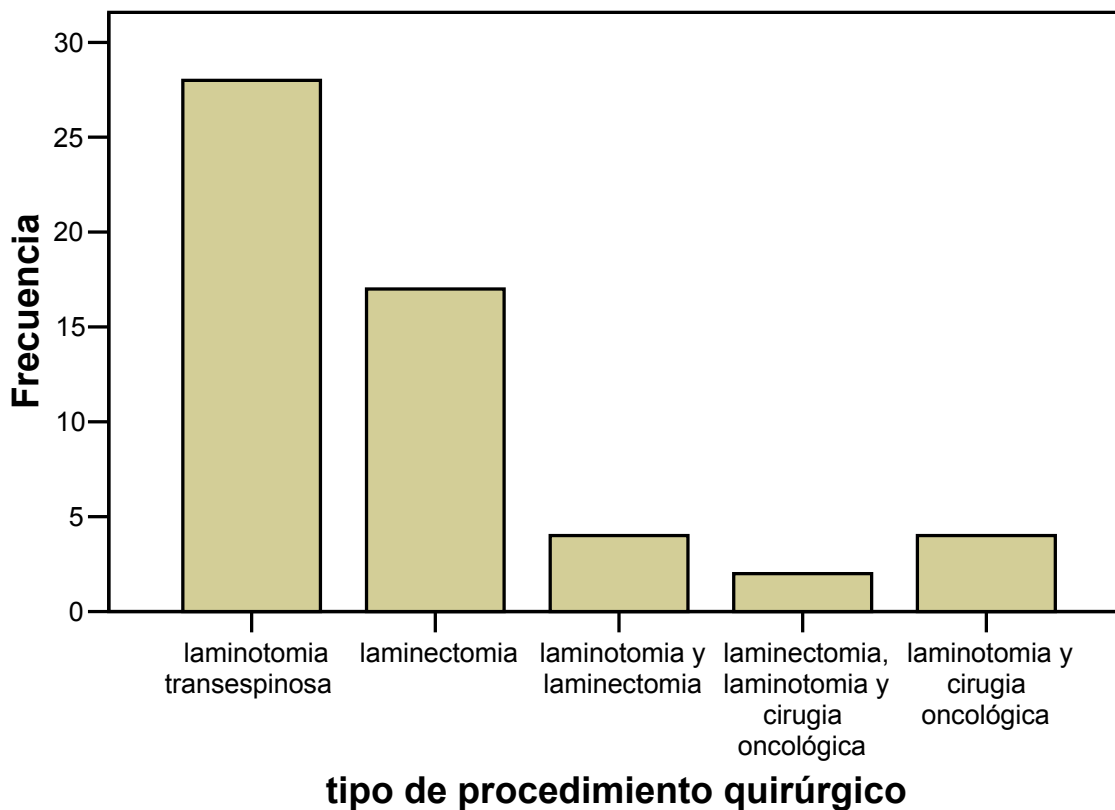
	Frecuencia	Porcentaje
negativo	10	18.2
positivo	1	1.8
no se realizó	44	80.0
Total	55	100.0

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

En cuanto al procedimiento quirúrgico para exéresis tumoral, se realizaron diferentes técnicas de abordaje: laminotomía transespinal, laminectomía, combinación de ambas, y en asociación a procedimientos radicales de cirugía oncológica. Esta última fue la técnica menos frecuente en razón de que nuestra serie era eminentemente neuroquirúrgica.

Tipo de procedimiento quirúrgico

	Frecuencia	Porcentaje
laminotomia transespinal	28	50.9
Laminectomia	17	30.9
laminotomia y laminectomia	4	7.3
laminectomia, laminotomia y cirugía oncológica	2	3.6
laminotomia y cirugía oncológica	4	7.3
Total	55	100.0



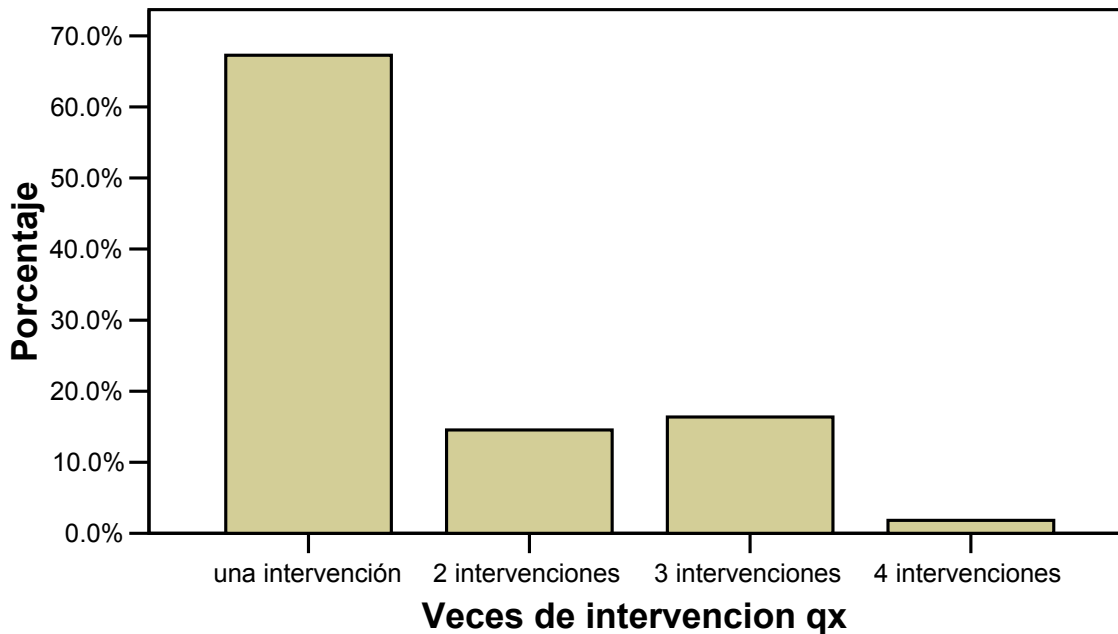
Frecuencia de Intervención quirúrgica

El paciente con neoplasia raquimedular tiene características muy peculiares; que lo hacen especial más aún en relación con los resultados del procedimiento quirúrgico. Este último es dinámico debido a su variabilidad requiriendo en ocasiones de varias

intervenciones y diferentes abordajes. En nuestra serie encontramos que el 32 % de nuestros pacientes requirió de más de dos intervenciones y una sola cirugía fue llevada a cabo en el 67% de ellos.

No. de intervención quirúrgica

	Frecuencia	Porcentaje
una intervención	37	67.3
2 intervenciones	8	14.5
3 intervenciones	9	16.4
4 intervenciones	1	1.8
Total	55	100.0

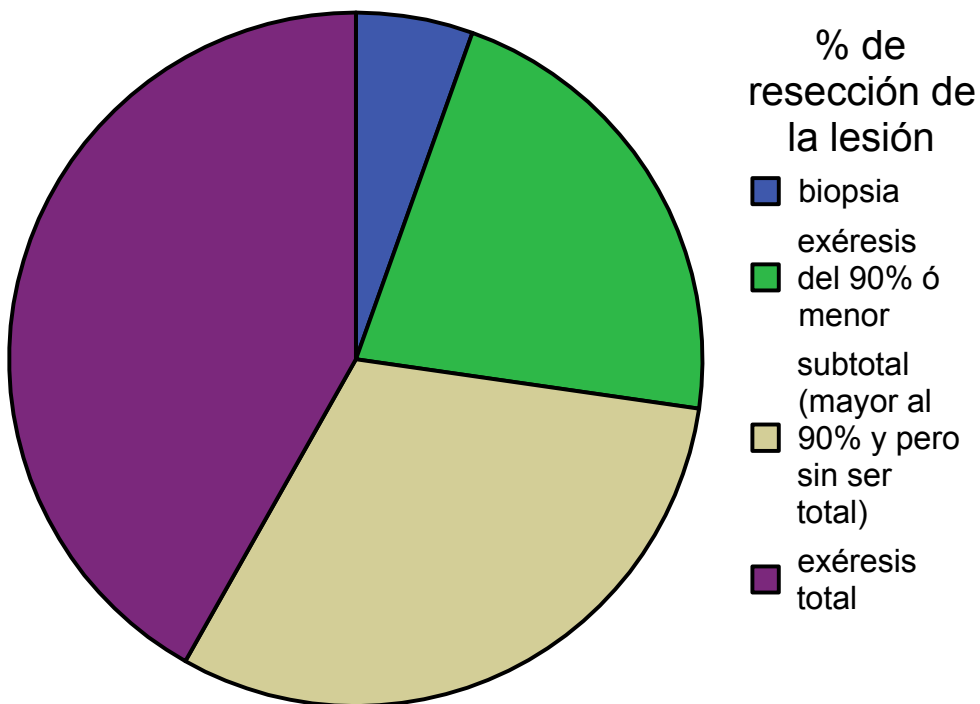


Extensión de la exéresis tumoral.

Sólo en 23 pacientes de los 55 se logró realizar una exéresis total en forma macroscópica (41%) y subtotal en el 30% (resección mayor al 90%). El impedimento para lograr una exéresis total se debió a las características propias de la lesión

(grado de infiltración, extensión, relación a estructuras importantes, vascularidad, consistencia, etc.)

	Frecuencia	Porcentaje
biopsia	3	5.5
exéresis del 90% ó menor	12	21.8
subtotal (mayor al 90% y pero sin ser total)	17	30.9
exéresis total	23	41.8
Total	55	100.0



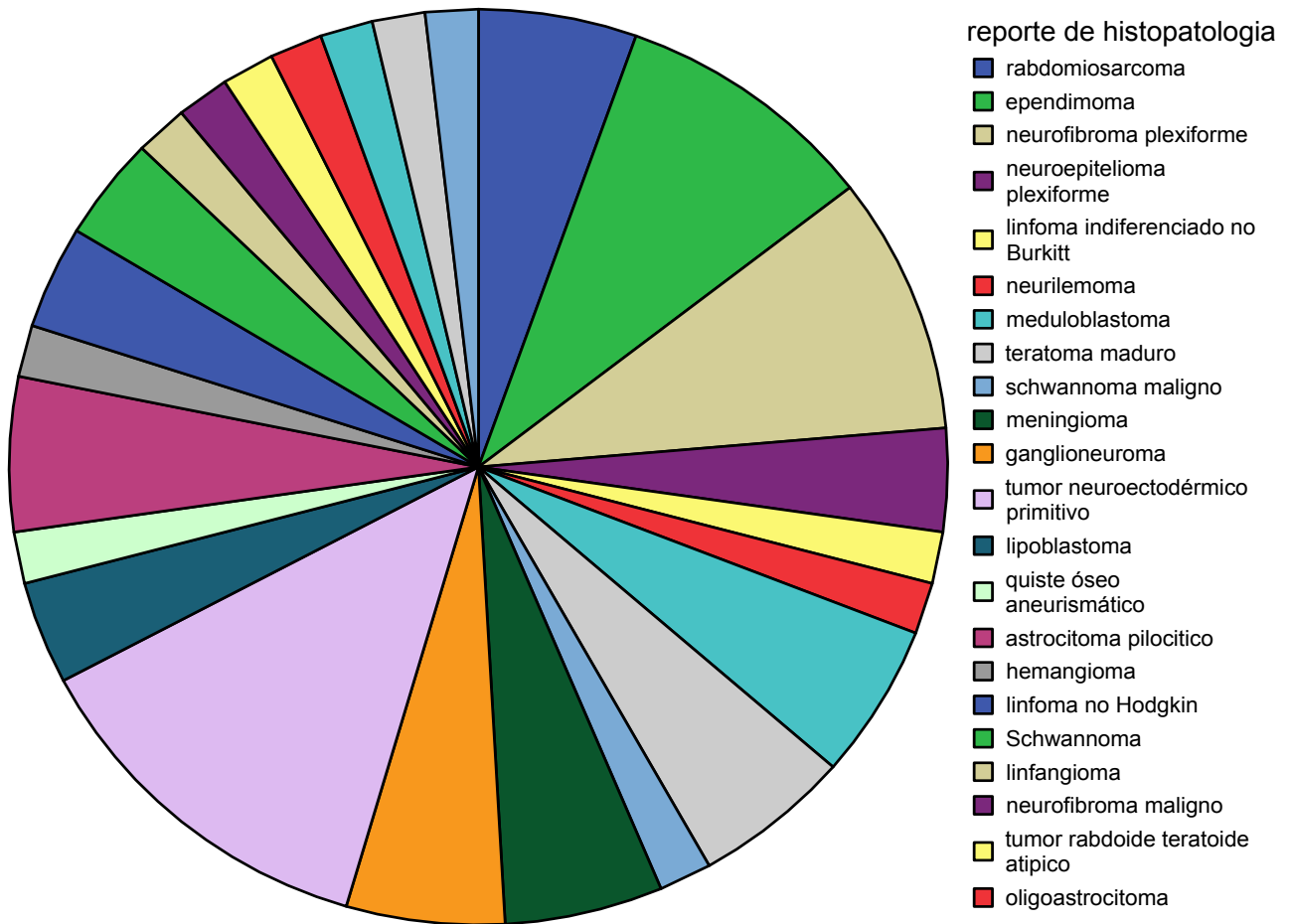
PATOLOGIA

Informe histológico

El informe histopatológico de las lesiones estudiadas fue muy variable. En nuestra serie, el más frecuente fue el tumor glial -20% de los casos- (ependimoma, 9.1%, astrocitoma pilocítico, 5.5%, oligoastrocitoma, 1.8%, glioblastoma multiforme, 1.8%, astrocitoma fibrilar, 1.8%); seguido por el tumor neuroectodérmico primitivo con el 12.7%.

	Frecuencia	Porcentaje
Rabdomiosarcoma	3	5.5
Ependimoma	5	9.1
neurofibroma plexiforme	5	9.1
neuroepitelioma plexiforme	2	3.6
linfoma indiferenciado no Burkitt	1	1.8
Neurilemoma	1	1.8
Meduloblastoma	3	5.5
teratoma maduro	3	5.5
schwannoma maligno	1	1.8
Meningioma	3	5.5
Ganglioneuroma	3	5.5
tumor neuroectodérmico primitivo	7	12.7
Lipoblastoma	2	3.6
quiste óseo aneurismático	1	1.8
astrocitoma pilocítico	3	5.5
Hemangioma	1	1.8
linfoma no Hodgkin	2	3.6
Schwannoma	2	3.6
Linfangioma	1	1.8
neurofibroma maligno	1	1.8
tumor rabdoide teratoide atípico	1	1.8
Oligoastrocitoma	1	1.8
glioblastoma multiforme	1	1.8
sarcoma de Ewing	1	1.8
Astrocitoma fibrilar	1	1.8
Total	55	100.0

GRÁFICA DE VARIEDAD HISTOLÓGICA

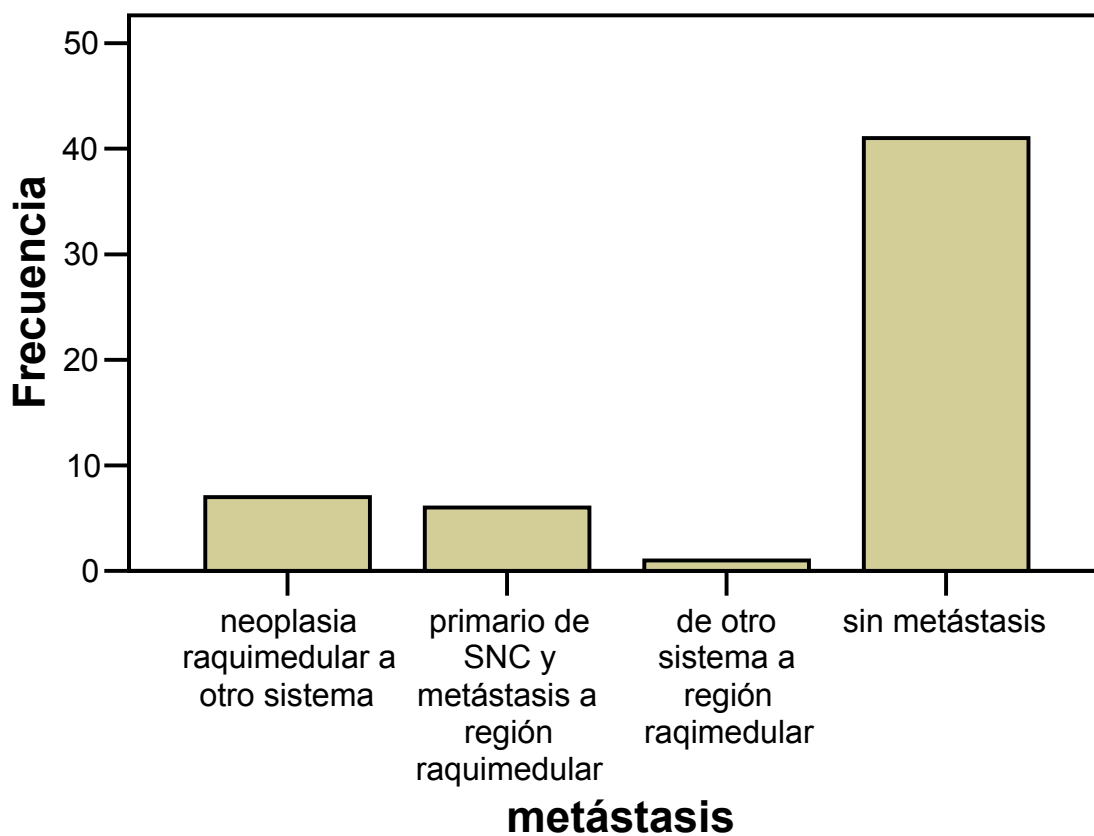


Metástasis

Las metástasis a región raquimedular fueron muy escasas y, de ellas, la más frecuente la afección proveniente del mismo SNC hacia el área raquimedular 10.9% (ependimoma y meduloblastoma); en la neoplasia primaria de la región raquimedular el porcentaje de metástasis fue de 12.7%.

	Frecuencia	Porcentaje
neoplasia raquimedular a otro sistema	7	12.7
primario de SNC y metástasis a región raquimedular	6	10.9
de otro sistema a región raquimedular	1	1.8
sin metástasis	41	74.5
Total	55	100.0

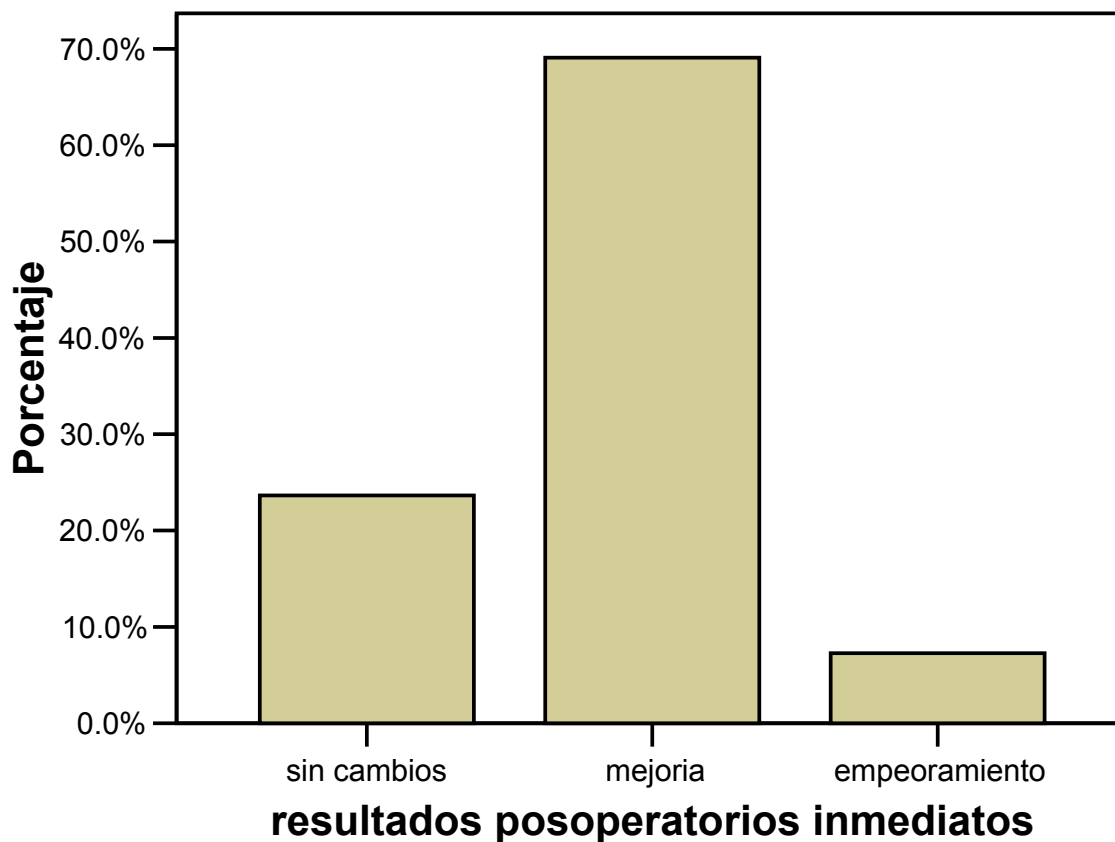
GRÁFICA



Resultados posoperatorios inmediatos

El resultado posoperatorio se evaluó en forma clínica dentro de las primeras 24 horas y se obtuvo el siguiente resultado:

	Frecuencia	Porcentaje
sin cambios	13	23.6
mejoría	38	69.1
empeoramiento	4	7.3
Total	55	100.0

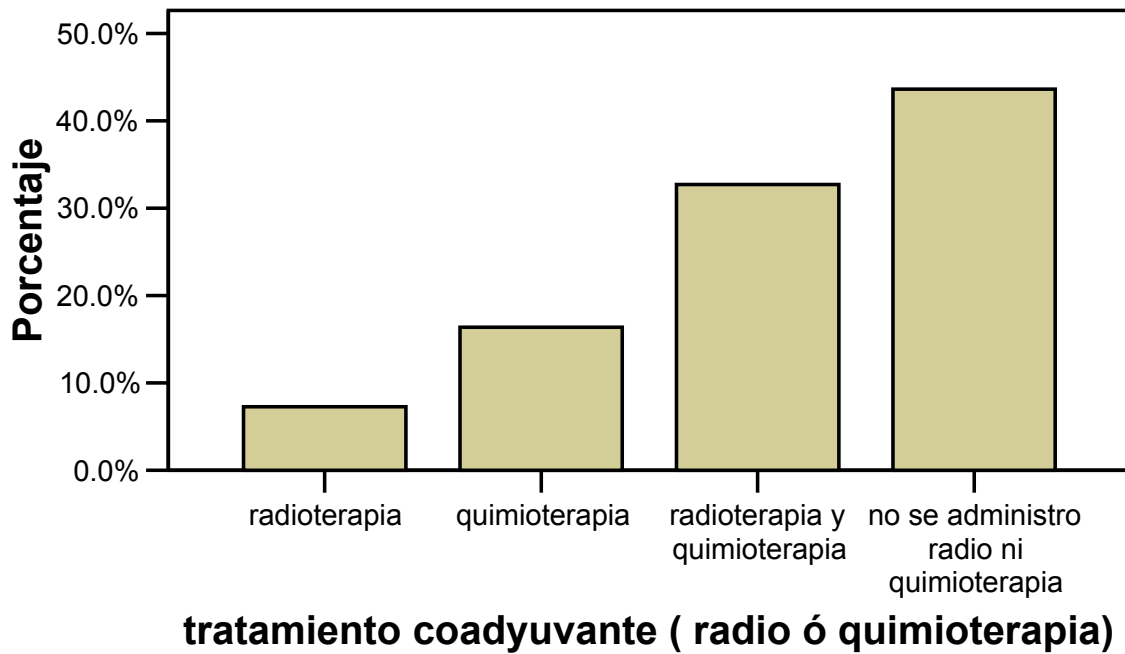


El 69% de los pacientes presentaron franca mejoría en comparación a su estado preoperatorio; sólo 4 pacientes presentaron empeoramiento del cuadro.

Tratamiento coadyuvante (radio ó quimioterapia)

En el 56.4% de los casos se administró tratamiento coadyuvante.

		Frecuencia	Porcentaje
V á l i d o s	radioterapia	4	7.3
	quimioterapia	9	16.4
	radioterapia y quimioterapia	18	32.7
	no se administro radio ni quimioterapia	24	43.6
	Total	55	100.0



Complicaciones posoperatorias inmediatas

	Frecuencia	Porcentaje
ninguna	37	67.3
fístula de LCR	2	3.6
Trastorno motor agregado	1	1.8
trastorno de esfínteres	1	1.8
complicación pulmonar	2	3.6
1,2	3	5.5
3,4	1	1.8
otra	8	14.5
Total	55	100.0

1,2: Fístula de LCR y trastorno motor agregado

3,4: Trastorno de esfínteres y complicación pulmonar

Mortalidad

En el tiempo de seguimiento de nuestro universo fallecieron 9 pacientes no relacionados al procedimiento quirúrgico sino en relación al padecimiento de base, metástasis y efectos secundarios del tratamiento coadyuvante, lo que nos da un 16% de mortalidad a los 6 años y en el primer año la mayor incidencia de mortalidad con un 10.9%.

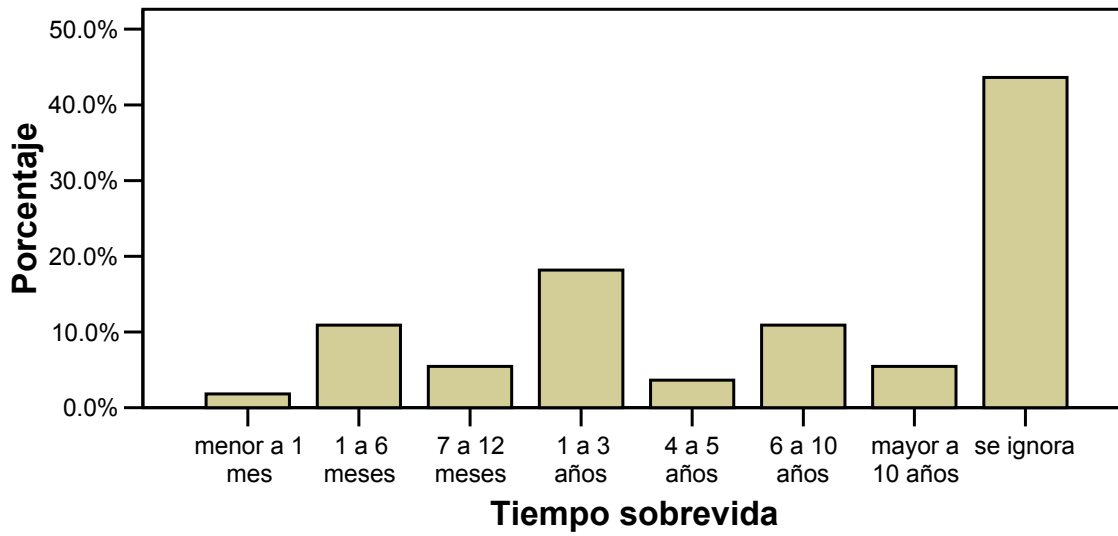
	Frecuencia	Porcentaje
no	46	83.6
si	9	16.4
Total	55	100.0

		Frecuencia	Porcentaje
Muertos	menor a un mes	1	1.8
	1 a 3 meses	3	5.5
	7 a 12 meses	2	3.6
	1 a 3 años	2	3.6
	4 a 6 años	1	1.8
	Total	9	16.4
Vivos	Sistema	46	83.6
Total		55	100.0

Tiempo sobrevida

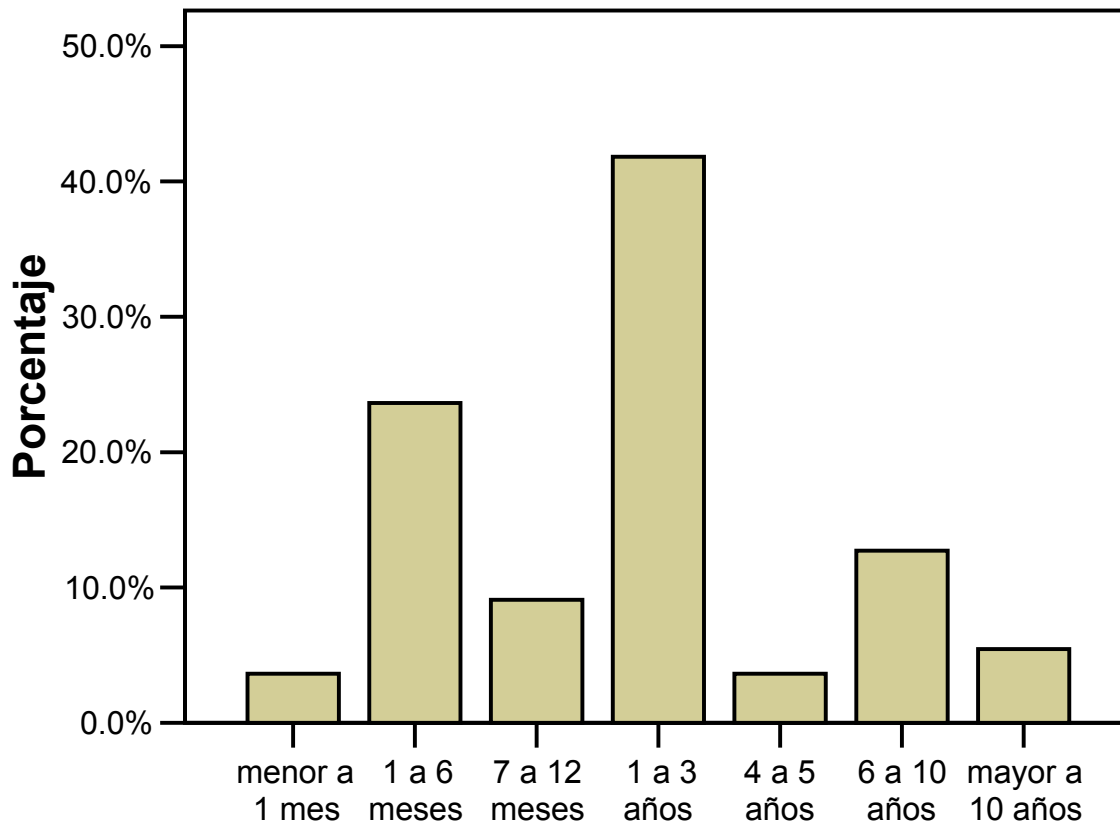
Desgraciadamente en el 43% de los pacientes se ignore su evolución, esto por lo referido anteriormente en ésta tesis y relacionado al tiempo de seguimiento.

Sobrevida	Frecuencia	Porcentaje
menor a 1 mes	1	1.8
1 a 6 meses	6	10.9
7 a 12 meses	3	5.5
1 a 3 años	10	18.2
4 a 5 años	2	3.6
6 a 10 años	6	10.9
mayor a 10 años	3	5.5
se ignora	24	43.6
Total	55	100.0



Seguimiento del paciente

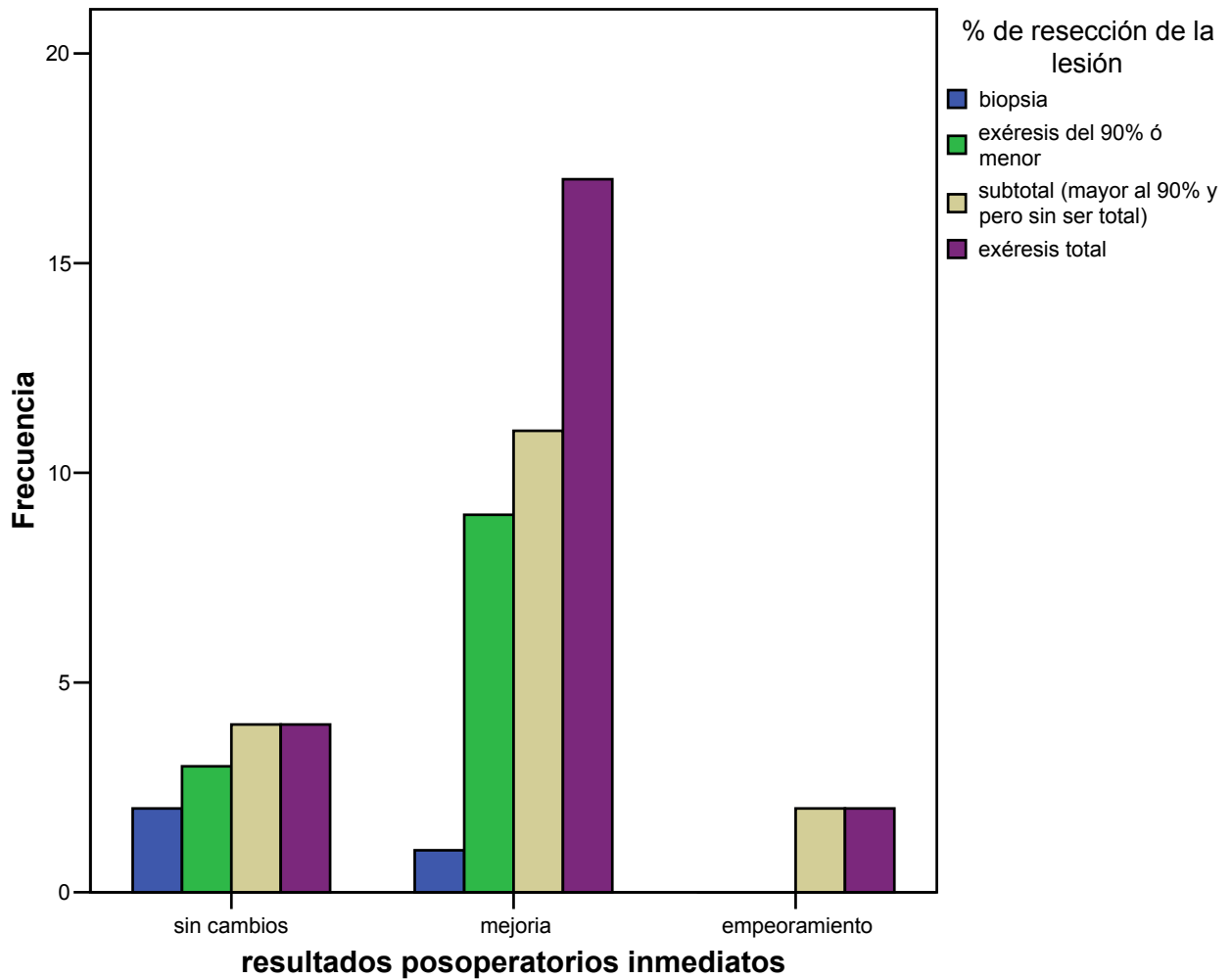
	Frecuencia	Porcentaje
menor a 1 mes	2	3.6
1 a 6 meses	13	23.6
7 a 12 meses	5	9.1
1 a 3 años	23	41.8
4 a 5 años	2	3.6
6 a 10 años	7	12.7
mayor a 10 años	3	5.5
Total	55	100.0



Seguimiento del paciente

RESULTADOS POSOPERATORIOS

		resultados posoperatorios inmediatos			Total
		sin cambios	mejoría	empeoramiento	
% de resección de la lesión	biopsia	2	1	0	3
	exéresis del 90% ó menor	3	9	0	12
	subtotal (mayor al 90% y pero sin ser total)	4	11	2	17
	exéresis total	4	17	2	23
Total		13	38	4	55



En la gráfica y cuadro anteriores se puede apreciar la relación que existe entre porcentaje de resección y los resultados posoperatorios inmediatos. Se obtiene un resultado estupendo cuando se es más radical en la exéresis tumoral, a pesar de que exista un pequeño porcentaje de empeoramiento que habrá que ser tomado en cuenta.

DISCUSION

En la realización del análisis, nuestra serie se comparó con lo publicado al respecto en la literatura internacional, y se tuvieron en cuenta los factores propios de nuestro tipo de población así como las características de la institución donde se llevó a cabo la investigación.

La incidencia de neoplasias raquimedulares infantiles es baja y su sospecha diagnóstica difícil. La principal dificultad para el diagnóstico de estos tumores radica en que no se tienen en cuenta como posibilidad diagnóstica, en base a la pobre clínica y exploración neurológica realizada en el primer nivel de contacto.

Nuestra serie es la más extensa del país y se basa en un periodo de 18 años de pacientes atendidos por neoplasia raquimedular de enero de 1988 a junio de 2006 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

La mayoría de los autores señala una incidencia igual para ambos sexos, aunque algunos destacan un discreto predominio en los varones. En nuestro análisis encontramos resultados semejantes, ya que el 54% correspondió al sexo masculino y el resto al femenino.

En relación a la edad, nuestra muestra incluyó pacientes neonatos hasta adolescentes, entre los que los niños más frecuentemente afectados fueron aquellos en edad escolar y adolescente, o sea, 61.9 % de los pacientes. Existen series que concuerdan con nuestro resultado; sin embargo, hay otras que mencionan un claro predominio de esta afección en los primeros tres años de vida. Este dato es quizá debido a que algunos autores incluyen en sus respectivos estudios a los tumores congénitos (lipomas, dermoides, epidermoides) los que no se analizaron en nuestra serie, ya que, más que neoplasia, la consideramos patología malformativa.

En cuanto a la distribución axial de la neoplasia, encontramos un porcentaje semejante para las neoplasias intramedulares al informado por Rueda, quien encuentra un 15% para esta localización, mientras que nosotros hallamos un 16%. Asimismo, podemos decir de lo mencionado por Yamamoto para las neoplasias extramedulares extradurales (35%) y la nuestra (36%), no así para las neoplasias extramedulares intradurales, en donde se consigna 25%, mientras que nosotros encontramos un 12%.

La literatura refiere que los procesos compresivos que afectan la columna y la médula espinal son más frecuentes en la región torácica, probablemente por la mayor longitud de éste segmento vertebral, lo que supone entre el 40% y 60%. En nuestra revisión encontramos un 23% para el segmento torácico y 27% para el segmento toracolumbar, lo que suma un total del 50% que concuerda con lo mencionado por otros autores.

De manera habitual, el curso de un tumor raquimedular suele ser lento y progresivo. En nuestra revisión llama la atención que hasta el 14% de los pacientes presentaron un cuadro agudo desencadenado o relacionado generalmente a un traumatismo o al levantar objetos “pesados”; sin embargo, se encontró con más frecuencia la presencia de síntomas y signos que se suman y aumentan en intensidad, lo que lleva hacia la progresión del padecimiento (74%).

El cuadro clínico por el cual acudieron los pacientes a nuestra institución estuvo marcado por un predominio importante de manifestaciones relacionadas a trastornos motores (92%), ya fueran paresia, plejía o trastornos en la marcha secundarios a disminución de la fuerza. Esto llama la atención, ya que otros autores mencionan como síntoma predominante al dolor. El mayor porcentaje de niños afectados de nuestra serie se encontraba en la edad escolar y la adolescencia, y ya que a estas

edades comienzan a manifestarse en forma adecuada los síntomas, y se puede precisar si hay dolor o no, pensamos que nuestros hallazgos son correctos.

En cuanto a diagnóstico y planeación terapéutica, en nuestra institución se lleva a cabo el mismo protocolo recomendado por otros centros hospitalarios, y en ellos el estudio de elección es la radiografía simple apoyada en tomografía e imagen por resonancia magnética ya que estos tiene numerosas ventajas sobre las técnicas de estudio invasivas. Estas últimas caen actualmente en desuso y sólo tienen indicaciones muy precisas. También se realizaron potenciales provocados somatosensoriales y motores en el 56% de los pacientes, los que mostraron un discreto predominio en afección sensitiva. Esto es parte del protocolo de estudio, ya que no contamos con el recurso para el acto operatorio. Es importante observar que no a todos los pacientes se les realizó el estudio, así como que los niños o sus familiares dan más importancia a los trastornos motores, pues éstos fueron el principal motivo de consulta. A últimas fechas es obligatorio; por el contrario, en un principio era menos utilizado el recurso o no se le consideraba dentro del protocolo de manejo.

Se llevó a cabo biopsia de médula ósea en 11 pacientes (20%) de los que sólo 1 fue positivo para células neoplásicas. En vista de este resultado, y que se trata de un proceso invasivo así como molesto para los niños y que representa, además, el gasto de recursos materiales y humanos, es conveniente que se revalore su uso de acuerdo al diagnóstico histológico en el futuro, ya que al parecer no es de gran trascendencia para el manejo de la enfermedad.

El estudio del paciente en forma temprana es de gran importancia ya que cualquier retraso en el diagnóstico aumenta considerablemente la morbimortalidad; la imagen por resonancia magnética con gadolinio juega un rol trascendental en este proceder.

El tratamiento quirúrgico se llevó a cabo básicamente por medio de un abordaje posterior a base de laminotomía trasespinal. Este se realizó en el 50% de los casos ya que es el que se ha recomendado recientemente (44) en la literatura debido que disminuye el riesgo de lesión a las estructuras posteriores pues forma parte del soporte espinal, tanto como el que proveen los cuerpos articulares y masas laterales. Con este tratamiento disminuye el riesgo de xifoesciosis posoperatoria. Este tipo de abordaje, en el que somos pioneros en nuestro medio, debe ser llevado a cabo con la finalidad de preservar el arco vertebral posterior tanto como sea posible (Chico y cols, 2006). El resto de los pacientes fue manejado con laminectomía (30%) y abordaje combinado de laminotomía, laminectomía y/o cirugía oncológica. Este proceder fue mandatorio debido a la naturaleza de la lesión, aunque en los últimos años se opta preferentemente por laminotomía.

Idealmente, la cirugía debe ser realizada en una sola fase, previniendo la diseminación eventual de la neoplasia y eliminando la necesidad de intervenciones subsecuentes. Si la neoplasia es muy extensa o con un alto grado de dificultad técnica en su abordaje puede ser posible su exéresis en intervenciones subsecuentes lo que permite la recuperación del paciente. La cirugía extensa mejora los resultados aunque algunas veces deteriora al paciente en el resultado temprano si bien mejora en forma paulatina (Chico y cols., 2006). Nuestros procedimientos se ajustan a los recomendados en la literatura, ya que, aproximadamente en el 70% de los pacientes, se llevó a cabo un solo procedimiento operatorio y, en el 30% restante, dos o más procedimientos. El porcentaje de exéresis tumoral pretende ser total en la mayor parte de los casos, como lo informa Epstein; sin embargo, debemos valorar cada caso en particular y someter a juicio el riesgo-beneficio de lograr una ablación tumoral completa, ya que en ocasiones el daño puede ser mayor. Nuestra

serie encuentra una resección tumoral superior a 90% del volumen en el 71% de los pacientes. De este porcentaje, en 23 pacientes (41%) se llevó a cabo una ablación total; esta técnica aumenta la expectativa de vida y la preservación de la función. Los resultados posoperatorios inmediatos en nuestro hospital son satisfactorios ya que algunos autores consignan una mortalidad operatoria de hasta el 2.5% y morbilidad de 5%, las que para nosotros fueron de 0% y 7%, respectivamente. A pesar de los buenos resultados, es de gran importancia mantener informados a los padres de los niños sobre los altos riesgos de la cirugía, así como acerca del pronóstico. Las complicaciones más frecuentemente presentadas son el trastorno motor agregado y la fístula de LCR los que generalmente se resuelven en la primera semana del período posoperatorio.

En cuanto al tratamiento coadyuvante a base de radio y quimioterapia, tenemos que sólo en el 43.6 % de nuestros pacientes no se aplicó; en el resto se utilizó uno u otro o ambos. Esto fue debido a la naturaleza de las neoplasias informadas: el uso de este recurso debe valorarse adecuadamente ya que existe controversia en cuanto a la quimioterapia. La radioterapia no debe ser utilizada en menores de 3 años por los riesgos de toxicidad directa, vasculopatía, trastornos en el crecimiento óseo así como neoplasia radioinducida, que debe ser valorada muy cuidadosamente en los mayores de 3 años. A últimas fechas se ha abogado a favor de la radiocirugía que, según sus resultados, es un método que promete mejorar las expectativas con una baja morbimortalidad.

Nuestra serie de neoplasias raquimedulares muestra una gran variedad en cuanto al diagnóstico y las frecuencias relativas al tipo histológico informados por el Departamento de Patología, en especial cuando se compara con lo mencionado por otros autores, ya que nosotros tenemos inclusive casos de neoplasias

extremadamente raras para esta localización (intradural-extramedular), como en el caso del lipoblastoma que encontramos en dos pacientes. Los tumores de la estirpe glial correspondieron a un 20% de la muestra, y de ellos el más frecuente fue el ependimoma, que se encontró en 5 pacientes (9.1%), seguido por el astrocitoma pilocítico (5.5%), el astrocitoma fibrilar (1.8%), el oligoastrocitoma (1.8%) y un solo glioblastoma multiforme (1.8%). Además, consignamos dos pacientes con neoplasia holocordal en quienes se encontró un astrocitoma fibrilar y uno pilocítico, ambos casos del sexo femenino, en edad escolar, en quienes se llevó a cabo la exéresis total por medio de más de dos operaciones, con mejoría después del procedimiento. La literatura menciona que el tumor astrocítico es más frecuente que el ependimoma en la edad pediátrica, relación que se invierte en la edad adulta o al menos se iguala (Quiroz, 1998). Nosotros encontramos el mismo número de pacientes con uno y otro diagnóstico histológico. Llama la atención la gran frecuencia del tumor neuroectodérmico primitivo, el diagnóstico histológico más frecuente obtenido, con 7 casos (12.7%), de los que sólo uno se localizó a nivel intramedular y el resto a nivel intra y extradural.

En cuanto a metástasis, encontramos que el 74.5% de los pacientes no presentaron este fenómeno. El 12.7% de las neoplasias raquimedulares se diseminaron a otros sistemas, y de origen primario de sistema nervioso central a región raquimedular en el 10.9%. La metástasis de otro sistema a la región raquimedular solamente se presentó en un caso; las neoplasias que metastatizaron fueron el rhabdomyosarcoma, neuroepitelioma, el tumor neuroectodérmico primitivo, el neurofibroma maligno y el tumor rabdoide teratoide. Las metástasis de SNC craneal a región raquimedular fueron el meduloblastoma y el ependimoma con alta frecuencia, lo que se explica por la facilidad de diseminación a través de las vías de circulación de LCR. Las

metástasis desde raquis a otros sistemas se explican por la alta malignidad de los tumores mencionados.

En nuestro hospital tenemos desconocimiento de cuál fue la sobrevivencia de hasta un 43% de los pacientes, lo cual es debido a un defectuoso seguimiento de los pacientes, lo que generalmente se ve en nuestro medio. El 41% de los pacientes se ha seguido por un período de 1 a 3 años, el 21.8% por más de 4 años, aunque existe un 36.3% de los pacientes que se ha perdido después de 12 meses de seguimiento. Esta observación es de gran importancia ya que para tener un tratamiento óptimo del paciente posoperado de exéresis de neoplasia raquimedular debe existir un adecuado seguimiento del caso y realizarse un manejo multidisciplinario, lo que se necesita por la complejidad en la evolución natural de la patología. El paciente debe ser atendido en consulta externa por los servicios de neurocirugía, oncología, rehabilitación, ortopedia, urología, etc. Para lograr lo anterior, se debe tener contacto con el paciente por medio de trabajo social y así evitar un defectuoso seguimiento.

CONCLUSIONES

La serie de tumores raquimedulares del Hospital Infantil de México Federico Gómez atendidos entre 1988 a 2006 no muestra diferencias específicas en términos epidemiológicos generales, terapéuticos y de morbimortalidad con lo informado en la literatura universal. El método de estudio ideal para diagnóstico, planeación quirúrgica así como seguimiento de esta patología es la imagen por resonancia magnética nuclear; su tratamiento es esencialmente quirúrgico y nosotros obtuvimos una mejoría en el posoperatorio inmediato de hasta un 70% de los casos. Pensamos que estos datos confirman nuestra hipótesis.

La principal dificultad a que se enfrenta el Departamento de Neurocirugía de nuestro Hospital es la pérdida de los pacientes por falta de seguimiento adecuado en consulta externa. Esto, sin ninguna duda, empobrece el pronóstico de nuestros pacientes.

REFERENCIAS

- 1.- Elsberg CA, Beer E. The operation of intramedullary tumors of the spinal cord: a report of two operations with remarks upon the extension of intraspinal tumors. *Am J Med Sci* 1911; 142:636-647.
- 2.- Frazier CH. *Surgery of the Spine and Spinal Cord*. New York. D. Appleton & C0; 1918:37.
- 3.- Coxe WS. Tumors of the spinal canal in children. *Am J Surg*. 1961; 27:62-73.
- 4.- Guidetti B. Intramedullary tumors of the spinal cord. *Acta Neurochir (Wien)*. 1967;17:7-23.
- 5.- Stein B. Surgery of intramedullary spinal cord tumors. *Clin Neurosurg*. 1979;26:529-542.
- 6.- Epstein F, Epstein N. Surgical management of extensive intramedullary spinal cord astrocytomas in children. In: A.F.I.P. *Neurosurgery, Pediatric Neurosurgery*. Basel: Karger, 1982: 29-44.
- 7.- Ahyai A, Woerner U, Markakis E. Surgical treatment of intramedullary tumors (spinal cord and medulla oblongata). Analysis of 16 cases. *Neurosurg Rev*. 1990;13:45-52.
- 8.- Jallo GI, Freed D, Epstein F. Intramedullary spinal cord tumors in children. *Child's Nerv Syst*. 2003;19(9):641-9.
- 9.- Constantini S, Epstein F. Pediatric intraspinal tumors. In *Pediatric Neurosurgery*, Ed. Choux M, Di Rocco C, Hockley AD, Walker ML. Editorial Churchill-Livingstone, London, 1999.

- 10.- Rueda-Franco F, Monson-de Souza MB, Takenaga-Mesquida R. Tumores intraespinales en los niños. Revisión de 24 casos. Bol. Med. Hosp.. Infant. Vol. XXXII- Num. 6, nov.-dic. 1975.
- 11.- Quiroz-Cabrera JM, Gómez-Llata S, Mateos-Gómez JH. Tumores intramedulares. Arch Neurocién (Mex), Vol 3, No 4:1998;191-197.
- 12.- Muszynski CA, Constantini S, Epstein F. Intraspinal intramedullary neoplasm. In Pediatric Neurosurgery. Ed. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD. Thieme, New-York, 1999.
- 13.- Muszynski CA, Constantini S, Epstein F. Astrocitoma, Spinal Cord Tumors, III. In Tumors of the Pediatric Central Nervous System. Ed. Keating RF, Goodrich JT, Packer RJ. Thieme, New-York, 2001.
- 14.- Schneider SJ, Rosenthal AD. Ependymoma, Spinal Cord Tumors, III. In Tumors of the Pediatric Central Nervous System. Ed. Keating RF, Goodrich JT, Packer RJ. Thieme, New-York, 2001.
- 15.- Rikinson-Mann S, Wishoff JH, Epstein FJ. The association of hydrocephalus with intramedullary spinal cord tumors: a series of 25 patients. Neurosurgery 1990;27:749-754.
- 16.- Brotchi J. Intrinsic spinal cord tumor resection. Neurosurgery. 2000 May;50(5):1059-63.
- 17.- Sim FH, Svien HJ, Bickett WH, y cols. Swan neck deformity following extensive laminectomy. J Bone Joint Surg. 1974; 56: 564-80.
- 18.- Yasuoka S, Peterson H, MacArty CS. Incidence of spinal column deformity after multilevel laminectomy in children and adults. J Neurosurg. 1982; 47:441-45.
- 19.- Epstein F, Farmer JP, Schneider SJ. Intraoperative ultrasonography: an important adjunct for intramedullary tumors. J Neurosurgery 1991; 74:729-733.

- 20.- Koyanaggi I, Iwasak Y, Isu T, y cols. Spinal cord evoked potentials monitoring after spinal cord stimulation during surgery o spinal cord tumors. *Neurosurgery*. 1993; 33: 451-60.
- 21.- Deletis V. Intraoperatived monitoring of the functional integrity of the motor pathways. In : Devinsky O, Beric A Dogaliu M, eds. *Advances in Neurology*. New York: Raven Press, 1994: 201-214.
- 22.- Eyre HJ, Crowley JJ, Eltringham JR. A randomized trial of radiotherapy versus radiotherapy plus CCNU for incompletely resected low-grade gliomas: a southwest Oncology Group Study. *J Neurosurg*. 1993; 78:909-914.
- 23.- Morantz TA. The management of the patient with a low grade cerebral astrocytoma. In: Morantz RA, Walsh JW, eds. *Brain Tumors*. New York: Dekker, 1994; 387.
- 24.- Clayton PE, Shalet SM. The evolution of spinal growth after irradiation. *Clin Oncol*. 1991; 3:229-222.
- 25.- Goldwein JW, Corn BW, Finlay JL, y cols. Is craniospinal irradiation required to cure children with malignant (anaplastic) intracranial ependimomas? *Cancer*. 1991; 67:2766-2771.
- 26.- Dirks PB, Jay V, Becker LE, y cols. Development of anaplastic changes in low-grade astrocytoma of childhood. *Neurosurgery*. 1994; 34: 68-78.
- 27.- Yamamoto Y, Raffel C. Spinal extradural neoplasms and intradural extramedullary neoplasm. In *Pediatric Neurosurgery*. Ed. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD. Thieme, New-York, 1999.
- 28.- Kanos CC, Muhlbauer MS. Extramadullary, Intradural, and Extradural Spinal Cord Tumors. In *Pediatric Neurosurgery. Surgery of the Developing Nervous System*.

American Society of Pediatric Neurosurgeons. Ed. McLone D., W.B. Saunders Company, Philadelphia, 2001.

29.- Baten M, Vanucci RC. Intraspinal metastatic disease in childhood cancer. *J Pediatr* 1977; 90:207-212.

30.- Raffel C, Neave VCD, Lavine S, McComb JG. Treatment of spinal cord compression by epidural malignancy in childhood. *Neurosurgery*. 1991;28:349-352.

31.- Goodrich JT. Neurofibromatosis. . In *Tumors of the Pediatric Central Nervous System*. Ed. Keating RF, Goodrich JT, Packer RJ. Thieme, New-York, 2001.

32.- Macckool BT, Fitzpatrick TP. Diagnosis of neurofibromatosis by cutaneous examination. *Semin Neurol* 1992;12:358.

33.- Pollack IF, Mulvihill JJ. Neurofibromatosis. In *Pediatric Neurosurgery*. Ed. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD. Thieme, New-York, 1999.

34.- Weinstein JN, McLain RF. Tumors of the spine. In *The Spine*, third edition. Ed Rothman S, Herkowitz HN, Garfin Sr et al. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1992.

35.- Weinstein JN, McLain RF. Primary tumors of the spine. *Spine*, 1987;12:843-851.

36.- Storrs BB. Spinal Column Tumors. In *The Spine*, third edition. Ed Rothman S, Herkowitz HN, Garfin Sr et al. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1992.

37.- Beer SJ, Menezes AH. Primary tumors of the spine in children. Natural history, management and long-term follow-up. *Spine*. 1997;22:6;649-659.

38.- Sundaresan N, Steinberg AA, Moor F, Arginteanu M. Surgical Management of Primary and Metastatic Tumors of the Spine. In *Operative Neurosurgical Techniques. Indications, Methods, and Results*, fourth edition. Ed. Schmidek HH, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 2000.

- 39.- Siegal T, Siegal T. Surgical Management of Malignant Epidural Tumors Compressing the Spinal Cord. In Operative Neurosurgical Techniques. Indications, Methods, and Results, fourth edition. Ed. Schmidek HH, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 2000.
- 40.- Dirks PB, Rutka JT. The genetic basis of neurosurgical disorders. In Neurological surgery, Ed. Ypoumans J, 4th. Ed., W.B. Saunders, Philadelphia, 1966.
- 41.- Spence CA, Buchanan R, Keating R. Uncomun Pediatric Spinal Cord Tumors. In Tumors of the Pediatric Central Nervous System. Ed. Keating RF, Goodrich JT, Packer RJ. Thieme, New-York, 2001.
- 42.- Chico-Ponce de León F, Pérezpeña-Díazconti M, Peñaloza-González JG y cols. Características clínico-patológicas de los meningiomas del niño: experiencia de 30 años (1970-1999) en el Hospital Infantil de México Federico Gómez. Bol Med Hosp Infant Mex 2000, vol. 57-No.11;608-618.
- 43.- Stener B. Technique of Complete Spondylectomy in the Thoracic and Lumbar Spine. In Operative Neurosurgical Techniques. Indications, Methods, and Results, fourth edition. Ed. Schmidek HH, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 2000.
- 44.- Chico-Ponce de León, Gordillo Dominguez, Castro Sierra. Intramedullary Spinal Cord Tumors in Children: Part II. Contemporary Neurosurgery 2006, vol.28, No. 11.