

LESIONES INTRAMEDULARES QUE SIMULAN TUMORES

Mención al Premio Poster "Prof. Dr. Julio Gherzi" Sociedad de Neurocirugía de la Prov. de Buenos Aires

Carlos Routaboul, Jorge Botello, Vicente Cuccia, Graciela Zúccaro

Servicio de Neurocirugía Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" Buenos Aires, República Argentina

RESUMEN

Objetivo. Analizar las características clínicas y neurorradiológicas de las distintas lesiones intramedulares con la finalidad de poder diferenciar las lesiones no-tumorales de las tumorales y reservar la exploración quirúrgica sólo para aquellos pacientes sin diagnóstico y con sintomatología rápidamente progresiva.

Material y métodos. Se revisaron las historias clínicas de 44 pacientes operados consecutivamente con diagnóstico presuntivo de tumor intramedular entre enero de 1988 y diciembre de 2007. No se incluyeron en el análisis los tumores bulbomedulares ni los del cono y filum ni tampoco los lipomas, teratomas y quistes dermoides.

Resultados. Se identificaron 4 pacientes (9.1%), 3 masculinos y 1 femenino, con edad media de 9 años, que presentaban deterioro neurológico progresivo e IRM espinal compatible con tumor intramedular. El resultado histopatológico confirmó en los cuatro casos lesiones no tumorales: infiltrado inflamatorio inespecífico, edema, micosis y gliosis respectivamente.

Conclusiones. El minucioso análisis clínico, de laboratorio y el estudio de las imágenes en IRM puede ayudar a la correcta distinción entre tumores y lesiones no-tumorales evitando la exploración quirúrgica que sólo está justificada en los casos muy dudosos acompañados de rápido deterioro neurológico funcional del paciente.

Palabras clave: histoplasmoma intramedular, mielitis, tumor espinal intramedular.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones tumorales espinales intramedulares son muy poco frecuentes en pediatría siendo en su mayoría astrocitomas que pueden presentar forma nodular o difusa (Fig. 1) y menos comúnmente ependimomas, comprendiendo entre ambos alrededor del 90%^{1,2}. El 10% restante lo constituyen tumores inusuales como

hemangioblastomas, lipomas, teratomas, dermoides, Schwannomas y otros³. También existe un reducido grupo de lesiones expansivas atípicas, no neoplásicas, extremadamente raras (4%) que simulan tumores y provocan gran confusión en el diagnóstico diferencial y en la elección del correcto tratamiento².

Aunque la imagen en IRM proporciona un diagnóstico anatómicamente preciso, en muchos casos aún resul-



Fig. 1. A. IRM: imagen sagital en T1 que muestra un astrocitoma difuso en la médula espinal cervical (imagen parecida a los casos 1, 2 y 4). B. IRM: imagen sagital en T1 que muestra un astrocitoma nodular que refuerza el contraste en la médula espinal torácica (imagen similar al caso 3)

ta insuficiente para establecer con certeza el diagnóstico histológico entre los distintos procesos infecciosos, inflamatorios, vasculares o neoplásicos intramedulares⁴. Es precisamente en estos dudosos casos donde los neurocirujanos son frecuentemente consultados para la evaluación de una exploración y biopsia medular^{4,5}.

El objetivo de esta presentación es analizar retrospectivamente estas raras y atípicas lesiones de muy variada etiología que pueden confundirse con los tumores espinales intramedulares.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron 44 casos consecutivos de lesiones expansivas intramedulares operadas entre enero 1988 y julio 2007. La serie comprende 40 casos (90,9%) de lesiones tumorales (28 astrocitomas y 12 ependimomas) y 4 casos (9,1%) de lesiones expansivas no tumorales. Se analizan a continuación estos 4 atípicos y muy poco frecuentes casos de lesiones intramedulares no neoplásicas.

Caso 1

Niño de 13 años con historia de debilidad, parestesias de MMII, hiperreflexia y dificultad para la marcha de 5 meses de evolución. En el último mes se agrega espasticidad, paraplejía y disturbios vesicales que requieren sondaje intermitente. La IRM de cerebro era normal y la IRM espinal mostraba una expansión medular localizada a nivel T3-T4 sin refuerzo en T1 (Fig. 2) y con hiperintensidad heterogénea en T2. El paciente no pre-

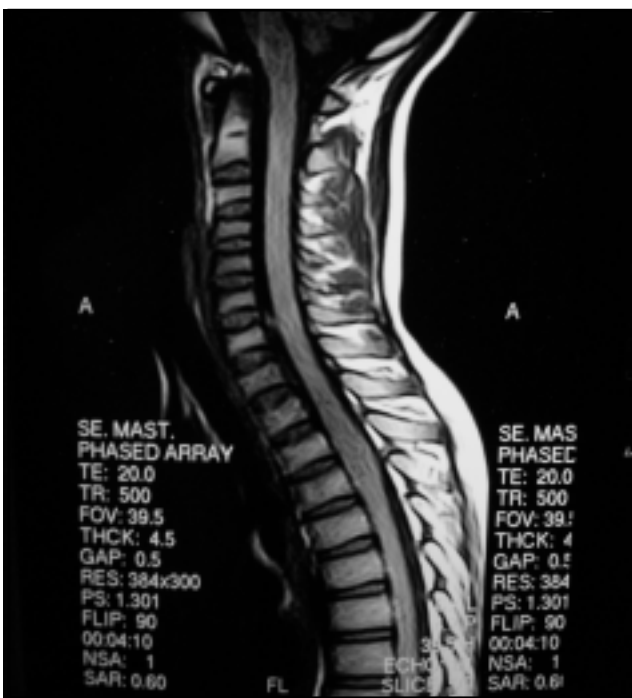


Fig 2. RM: imagen sagital en T1 que muestra leve expansión medular a nivel T3-T4

sentaba ningún compromiso sistémico, el LCR por PL fue normal y los estudios virológicos para HTLV(-), mycoplasma y EBV anticápside con IgM(-) e IgG(+) para ambos. Se planteó diagnóstico diferencial entre tumor y mielitis. Asumiéndose como mielitis se trata con corticoides y se repite la IRM espinal a las 3 semanas observándose disminución del diámetro medular y clínicamente mejoría de la fuerza muscular y recuperación del control de esfínteres. Al cabo de un mes los corticoides fueron suspendidos por decisión materna y el paciente empeora rápidamente requiriendo una nueva internación. El estudio fisicoquímico, cultivo y serología viral para búsqueda de herpes, enterovirus, células atípicas y otros neurotrofos en LCR fue normal. El rápido empeoramiento neurológico decidió la exploración quirúrgica y biopsia. El resultado de la anatomía patológica fue mielitis. El paciente se controló durante un año sin observar mayores cambios clínicos.

Caso 2

Niño de 9 años con historia de disminución de fuerza en ambos MMII con dificultad para caminar, parestesias, hiperreflexia y pérdida del control de esfínteres de 2 meses de evolución. La IRM de cerebro era normal y en la IRM de columna se observó una expansión medular localizada a nivel T2-T6, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 (Fig. 3). La rápida evolución y deterioro



Fig 3. IRM: imagen sagital en T2 que muestra leve expansión medular entre T2 y T6.

neurrológico del paciente obligan a una exploración quirúrgica sin completar los estudios clínicos y de laboratorio. El resultado histopatológico fue tejido medular edematoso sin evidencia de inflamación ni infiltración con células neoplásicas. Se administraron corticoides durante largo tiempo experimentando una notable mejoría con recuperación de la marcha y el control de esfínteres luego de un año de evolución.

Caso 3

Niño de 5 años con historia de lumbalgia con posterior irradiación hacia ambos MMII de 2 meses de evolución y progresiva paraparesia con hiperreflexia en las últimas 3 semanas, agregándose disfunción vesical en los últimos siete días. Se realiza TAC de cerebro que muestra leve dilatación ventricular. Se interna con diagnóstico presuntivo de mielitis transversa vs. tumor medular. Se realiza IRM craneoespinal observando una hidrocefalia triventricular con edema periependimario y una imagen nodular con edema perilesional en el polo temporal derecho, isointensa en T1, T2 y Flair que refuerza homogéneamente el contraste. A nivel espinal T4-T5 se observa una lesión expansiva nodular con refuerzo homogéneo del contraste y marcado edema medular (Fig. 4 A). Con diagnóstico presuntivo de astrocitoma se efectuó laminectomía T4-5 y resección completa de la lesión. El resultado histopatológico fue proceso inflamatorio granulomatoso giganteocelular con blastóforos. Sospechándose un granuloma micótico se inicia tratamiento con Anfotericina B. Se descarta TBC,

resultando también negativas la serología para HIV, Chagas y hepatitis A. El hemocultivo para mycobacterias también resulta negativo. El NBT-DHR es normal y se descarta enfermedad granulomatosa crónica. El cultivo y serología de LCR, BAAR e histoplasma resultan negativos. La serología en sangre para la detección de Paracoccidioides brasiliensis e Histoplasma capsulatum resulta positivo para este último. El control con I*RM craneoespinal mostró persistencia de ventriculomegalia pero sin signos de evolutividad y ausencia de lesiones cerebrales y la médula espinal sin evidencia de remanente tumoral (Fig. 4 B). Medicado con antimicóticos egresó del hospital con recuperación completa de la marcha y recuperación del control de esfínteres. Controlado 2 meses mas tarde mostró un examen normal.

Caso 4

Niña de 9 años con progresiva monoparesia braquial izquierda de 6 meses de evolución que le impedía vestirse y asearse por sus propios medios. Al ingreso presentaba diparesia proximal 3/5 con tono y trofismo disminuido pero con conservación distal de la fuerza en ambos MMSS. Sospechando miopatía o distrofia muscular se efectúa EMG que informó compromiso muscular primario y se realizó una biopsia de músculo deltoides izquierdo informándose un compromiso denervatorio. Se realiza IRM cervicotorácica donde se visualiza una expansión medular localizada a nivel C2-C6 sin refuerzo patológico

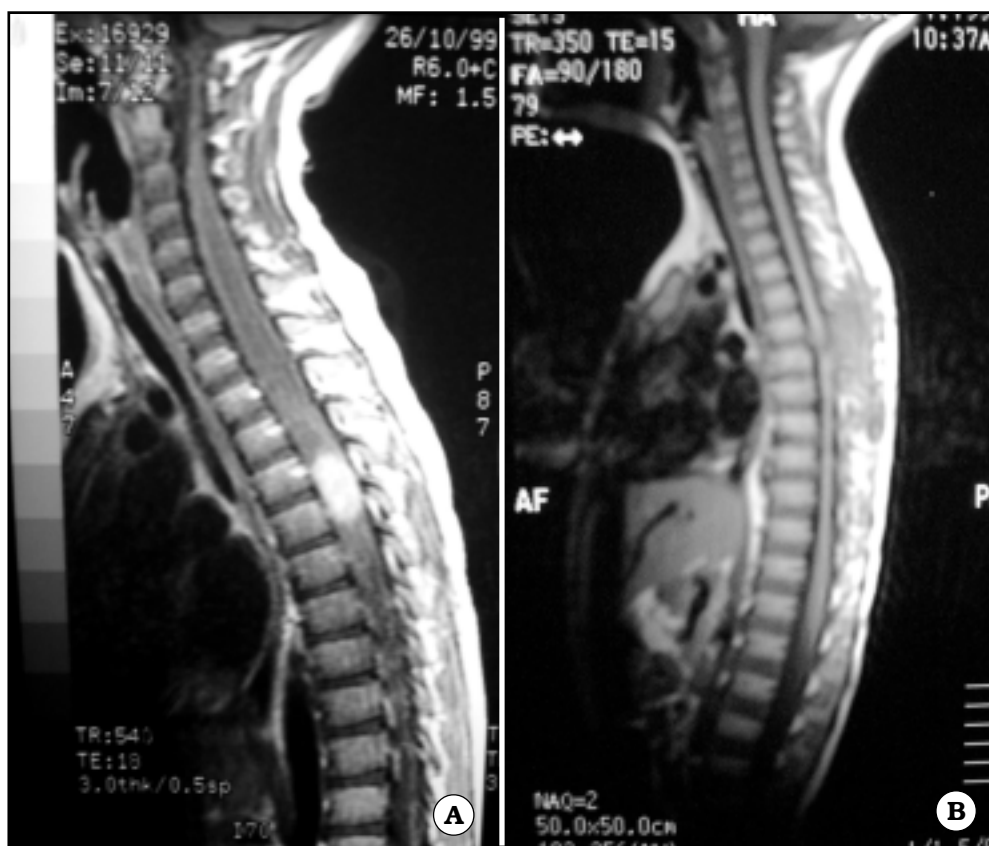


Fig. 4. A. IRM: imagen sagital en T1 que muestra lesión cervical intramedular a nivel T4-T5 con refuerzo del contraste y marcado edema medular que corresponde a un histoplasma. B. IRM: imagen sagital en T1 con gadolinio un mes después de la cirugía que muestra la resección completa del histoplasma

en T1 y con aumento de la intensidad en T2 (Fig. 5). Con sospecha de proceso expansivo crónico, compatible con un astrocitoma difuso se efectúa el abordaje de la lesión encontrándose un tejido de aspecto francamente anormal resultando por anatomía patológica: proliferación glial reaccional no tumoral. Evoluciona mejorando lenta y progresivamente persistiendo una mínima diparesia proximal que no requiere de ayuda externa para la realización de sus tareas habituales.

En la Tabla 1 se resumen las principales características de los cuatro pacientes arriba descriptos.

DISCUSIÓN

Los astrocitomas y ependimomas constituyen la gran mayoría de los tumores espinales intramedulares siendo los primeros predominantes en la infancia^{1,2}. Aunque por lo general estos tumores suelen tener una presentación clínica y neuroimágenes bastante características, en ocasiones resulta muy dificultoso poder diferenciarlos de otras lesiones no neoplásicas de variada etiología como: enfermedades granulomatosas (sarcoidosis, TBC, brucelosis, histoplasmosis)^{2,3,5-10}, enfer-

Tabla 1. Características de los cuatro pacientes con Pseudotumor intramedular

Caso	Sexo/Edad (años)	Nivel de la lesión	Presentación clínica	IRM	Hallazgos quirúrgicos	Hallazgos patológicos	Evolución
1	M/13	T2-T4	Paraparesia de 5 meses evolución	Engrosamiento focal-hiperintensidad en T2	Engrosamiento aracnoidal y medular	Infiltrado linfocitario inespecífico	Sin cambios
2	M/9	T1-T5	Paraparesia de 2 meses evolución	Engrosamiento focal-hiperintensidad en T2	Engrosamiento medular	Edema	Mejoría
3	M/15	T4-T5	Paraparesia de 2 meses de evolución	Nódulo con refuerzo homogéneo	Engrosamiento medular-nódulo duro	Granuloma micótico (histoplasma)	Mejoría
4	F/9	C3-C7	Monobraquialgia de 6 meses de evolución	Engrosamiento focal-hiperintensidad en T2	Engrosamiento medular	Gliosis	Mejoría

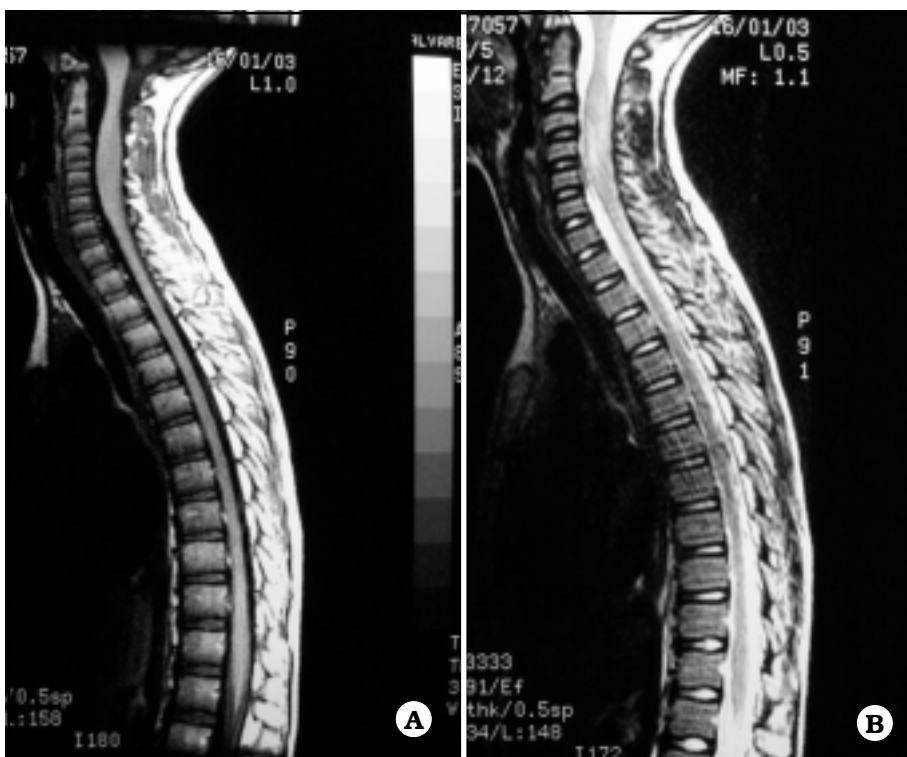


Fig. 5 A. IRM: imagen sagital en T1 que muestra una expansión medular cervical de C2 a C6. B. IRM: imagen sagital en T2 que muestra el aumento de señal dentro de la lesión medular cervical.

Tabla 2. Características que contribuyen al diagnóstico diferencial entre tumores y pseudotumores espinales

Tumores	Pseudotumores
Lenta evolución clínica	Rápida evolución clínica
Ausencia de compromiso sistémico	Frecuente compromiso sistémico
Escaso déficit neurológico	Marcado déficit neurológico
Marcado ensanchamiento medular en IRM	Leve ensanchamiento medular en IRM
Frecuente captación del contraste en IRM	Infrecuente captación del contraste en IRM
No se modifican con los corticoides	Disminuyen con los corticoides

medades inflamatorias (mielitis transversa, esclerosis múltiple)^{1,1.3.5-7}, infecciones bacterianas, micóticas o parasitarias (cisticercosis o actinomicosis)^{3,5}, lesiones vasculares (amiloidosis o infartos arteriales)^{2,3}, mielopatía por radioterapia³ y "pseudotumor inflamatorio" de origen desconocido¹⁻⁵.

Aunque la IRM espinal continúa siendo el estudio de elección que permite determinar con precisión anatómica la localización y extensión de la lesión medular resulta insuficiente para establecer el diagnóstico histológico de los distintos procesos infecciosos, inflamatorios, vasculares o neoplásicos que deben ser analizados en el contexto del cuadro clínico⁴. Zonas de desmielinización, edema o gliosis también pueden presentar igual ensanchamiento medular localizado y aumento de la intensidad en T2 como los observados en los astrocitomas difusos^{1,4,5}. Dependier sólo de la IRM para el diagnóstico suele ser insuficiente si no se complementa con una minuciosa información clínica y puede conducir al paciente a una innecesaria cirugía. Muchas de estas lesiones pueden sospecharse o diagnosticarse por los antecedentes, cuadro clínico y/o laboratorio sin necesidad de una biopsia. En casos muy dudosos y si la evolución clínica del paciente lo permite debe considerarse la posibilidad de una prueba terapéutica evaluada con IRM un mes más tarde^{1,5}. Si el laboratorio y las imágenes preoperatorios no resultaran concluyentes, la biopsia medular puede estar indicada en aquellos pacientes con sintomatología neurológica progresiva^{1,2,3,5}. Por otra parte, en algunos casos la resección

quirúrgica de la lesión forma parte del tratamiento^{3,5}.

El análisis retrospectivo de nuestros pacientes y la revisión de la bibliografía nos permitió observar ciertas características de estas atípicas lesiones que pueden contribuir al diagnóstico diferencial con los tumores: a) la rápida evolución clínica, excepto con los tumores de alto grado^{3,5}, b) ciertos casos pueden acompañarse de compromiso sistémico, c) suelen presentar mayor déficit neurológico, d) presentan leve expansión medular en la IRM^{2,3}, e) raramente captan el contraste en IRM excepto en los granulomas que pueden reforzar en forma anillada, f) con el tratamiento médico específico o con corticoides puede observarse reducción de la lesión en la IRM a diferencia de los tumores que además de no modificarse continúan su crecimiento. Las principales características que pueden ayudar al diagnóstico diferencial con los tumores se resumen en la tabla 2.

Seguramente en un futuro próximo, la experiencia clínica acumulada y la mejoría de las imágenes en IRM permitirán establecer con mayor seguridad las indicaciones para la exploración y biopsia de estas lesiones³.

CONCLUSIONES

La correcta distinción entre lesiones no-tumorales y tumores espinales intramedulares requiere de un cuidadoso análisis clínico, de laboratorio y de las imágenes de RM si se pretende evitar la exploración quirúrgica que sólo está justificada en los casos de difícil diagnóstico y con rápido deterioro neurológico funcional del paciente.

Bibliografía

1. Brinar M, Rados M, Habek M, Poser CM. Enlargement of the spinal cord: Inflammation or Neoplasms? **Clinical Neurology and Neurosurgery** 2006; 108: 284-9.
2. Lee M, Epstein FJ, Rezai AR, Zagzag D. Nonneoplastic Intramedullary Spinal Cord Lesions Mimicking Tumors. **Neurosurgery** 1998; 43: 788-95.
3. Schwartz TH, McCormick PC. Non-neoplastic Intramedullary Pathology. Diagnostic Dilemma: to Bx or not to Bx. **Journal of Neuro-Oncology** 2000; 47: 283-92.
4. Brunberg JA, DiPietro MA, Venes JL, Dauser RC, Muraszko KM, Berkey GS, D'Amato CJ, Rubin JM. Intramedullary Lesions of the Pediatric Spinal Cord: Correlation of Findings from MR Imaging, Intraoperative Sonography, Surgery and Histologic Study. **Radiology** 1991; 181: 573-9.
5. Cohen-Gadol AA, Zikel OM, Miller GM, Aksamit AJ, Scheithauer BW, Krauss WE. Spinal Cord Biopsy: A review of 38 cases. **Neurosurgery** 2003; 52: 806-16.
6. Zagzag D, Miller D, Kleinman G, Abati A, Donnenfeld H, Budzilovich G. Demyelinating disease versus tumor in surgical neuropathology: Clues to a correct pathological diagnosis. **Am J Surg Pathol** 1993; 17: 537-45.
7. Levivier M, Brotchi J, Balériaux D, Pirotte B, Flament-Durand J. Sarcoidosis presenting as an isolated intramedullary tumor. **Neurosurgery** 1991; 29: 271-6.
8. Jallo G, Zagzag D, Lee M, Deletis V, Morata N, Epstein F. Intraspinous sarcoidosis: diagnosis and management. **Surg Neurol** 48: 514-21, 1997.
9. Rhoton EL, Ballinger Jr. WE, Quisling R, Sybert GW. Intramedullary spinal tuberculoma. **Neurosurgery** 22: 733-6. 1988.
10. Voelker JL, Muller J, Worth RM. Intramedullary spinal histoplasma granuloma. Case report. **J Neurosurg** 70: 959-61. 1989.

ABSTRACT

Objective. To analyze the clinic and neuro-imaging characteristics of the intra spinal lesions in order to differentiate the non-neoplastic lesions from neoplastic lesions and to spare surgical exploration only for non-diagnosed patients with rapid deterioration.

Materials and method. Forty-four medical charts of patients operated on spinal cord lesions between January 1988 and December 2007 have been analyzed.

Results. In four patients (3 male, 1 female – mean age: 9 years) who were operated with diagnosis of intra-spinal tumor, their

lesions turned out to be non-neoplastic: non-specific inflammation, edema, mycosis and gliosis, respectively.

Conclusions. The thorough clinical and laboratory investigation together with the study of the imaging can help distinguish between non-neoplastic lesions from neoplastic lesions in order to avoid surgical exploration which is only suitable in very doubtful cases with rapid deterioration.

Key words. Intra spinal tumor, non-neoplastic intra spinal lesion, mycosis, non-specific inflammation