

Tumores intrarraquídeos en el niño. Estudio clínico de 30 casos

Por los Dres.:

JORGE GARCIA TIGERA*, HUMBERTO HERNANDEZ ZAYAS*
JOAQUIN GALARRAGA INZA**, SALVADOR GONZALEZ PAL***
y LUISA PAZ SANDIN***

García Tigera, J. y otros. *Tumores intrarraquídeos en el niño. Estudio clínico de 30 casos.* Rev. Cub. Ped. 51: 6, 1979.

Se analiza la casuística del Instituto de Neurología y Neurocirugía durante un periodo de 16 años; se encuentran 30 tumores intrarraquídeos en niños menores de 15 años; de ellos 19 eran extramedulares y 11 intramedulares. La localización más frecuente fue cervicodorsal. La histología fue muy variada; los más frecuentes fueron los astrocitomas y linfosarcomas. El dolor fue el síntoma inicial más frecuente, y el déficit motor el signo más frecuente, fueron detectados en todos los casos. Los trastornos sensitivos se encontraron en 18 casos, y en 10 de ellos se pudo precisar un nivel sensitivo; se destaca que en los tumores intramedulares estas alteraciones fueron muy moderadas. Los trastornos esfinterianos estuvieron presentes en 15 casos, y el más frecuente fue la incontinencia vesical. Se destaca que esta localización tumoral es poco frecuente en el niño y su histología difiere notablemente de la del adulto.

INTRODUCCION

A juzgar por la literatura mundial, los tumores intrarraquídeos son de escasa frecuencia en el niño. No es hasta principios de este siglo en que comienza a dedicársele atención a éstos en el niño. En 1928 Stookey¹ publica 8 casos, que constituye una de las primeras revisiones que se hace de este problema. Esta comunicación fue seguida por la de Hamby² en 1933, quien reúne de la literatura mundial 100 tumores intrarraquídeos en niños menores de 15 años. En

1944 este mismo autor comunica 114 casos adicionales, reunidos de la literatura desde 1933 a 1942.

Ingraham³, en 1938, publica los casos de 16 niños con tumores intrarraquídeos, y en 1954 adiciona 61 casos a los ya publicados⁴. En 1953 Ross y Bailey⁵ publican 13 casos, y en ese mismo año Anderson y Carson⁶, 21 casos. Al año siguiente Svien y colaboradores⁷ publican 41 casos observados en la Clínica Mayo en un periodo de 20 años. En 1956, Grant y Austin⁸ comunican 30 casos y en 1959, Haft y colaboradores⁹, otros 30 pacientes atendidos en un periodo de 17 años.

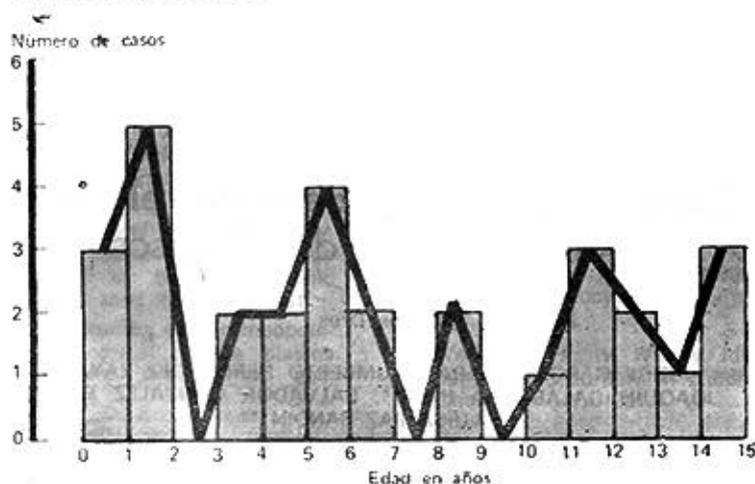
En nuestro país, en 1952, Valdés Rodríguez¹⁰, publica 11 casos; y en 1965 Karagiosov y Wood¹¹, otros 9 casos.

* Especialista de I grado en neurología. Instituto de neurología y neurocirugía.

** Especialista de I grado en patología. Instituto de neurología y neurocirugía.

*** Residente de primer año de neurología. Instituto de neurología y neurocirugía.

Grafico 1
 TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO. FRECUENCIA SEGUN
 LA EDAD.
 INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIROGIA.
 CIUDAD HABANA, 1978



CUADRO 1

TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO.
 CASOS ESTUDIADOS SEGUN SEXO Y RAZA

Sexo	Número de casos
Masculino	13
Femenino	17
<i>Raza</i>	
Blanca	27
Negra	2
Mestiza	1

Instituto de Neurología y Neurocirugía. Ciudad de La Habana, 1978.

Más recientemente, en 1975, *Rueda Franco y colaboradores*², comunican 24 pacientes atendidos en un período de 4 años y medio.

MATERIAL Y METODO

Se analiza la casuística del INN de La Habana durante un periodo de 16 años, y se encuentra que entre 20 300 pacientes ingresados de todas las edades había 30 pacientes menores de 15

años con tumores intrarraquideos para una frecuencia de 0,17%. Se realiza un estudio anatomoclínico de éstos. En 27 de los casos el diagnóstico se comprobó por el examen histico de las muestras tomadas para biopsia durante el acto quirúrgico y en los tres casos restantes del material de necropsia.

RESULTADOS

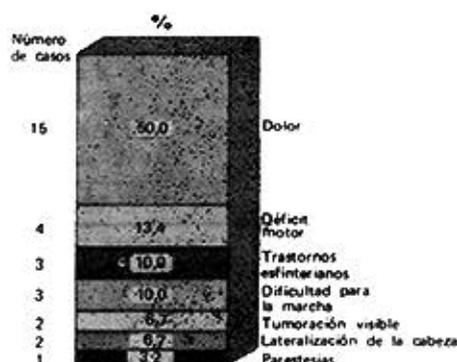
Como vemos en el gráfico 1, 16 de nuestros pacientes tenían menos de cinco años, y la mayor incidencia correspondía al año de edad, con cinco casos. De ellos, 13 pertenecían al sexo masculino y 17 al femenino. Había 27 pacientes blancos; 2 negros y uno mestizo (cuadro 1).

En el gráfico 2, podemos observar que el sintoma inicial más frecuente fue el dolor, en 15 casos (50%), seguido del déficit motor, en 4 casos (13,4%).

En el gráfico 3 podemos observar que el sintoma más frecuente fue la dificultad para la marcha, en 19 casos (63,3%), seguido en orden de frecuencia por el dolor, en 16 casos (53,3%).

Gráfico 2

TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO. CASOS ESTUDIADOS SEGUN EL SINTOMA INICIAL. INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA. CIUDAD HABANA, 1978



en 10 de estos casos, el dolor se presentó en forma difusa, sin una localización definida o como raquialgias; en los 6 casos restantes se presentó en forma de radicularias, sin que siguieran una irradiación precisa.

El déficit motor fue el tercer síntoma en frecuencia, en 4 casos (20%) seguido por los trastornos esfinterianos y los sensitivos, estos últimos fueron referidos como parestesias en 4 casos e hipoestesias en uno (el resto de los síntomas podemos observarlos en el gráfico 3).

Del análisis de la frecuencia de los signos que aparecen en el gráfico 4, vemos que el déficit motor fue el signo más frecuente en todos los casos (100%); en 20 de ellos se detectó el déficit motor en los miembros inferiores; y en los 10 restantes, en las 4 extremidades. En general, en la mayoría

Gráfico 3

TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO. FRECUENCIA DE LOS SINTOMAS. INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA. CIUDAD HABANA, 1978

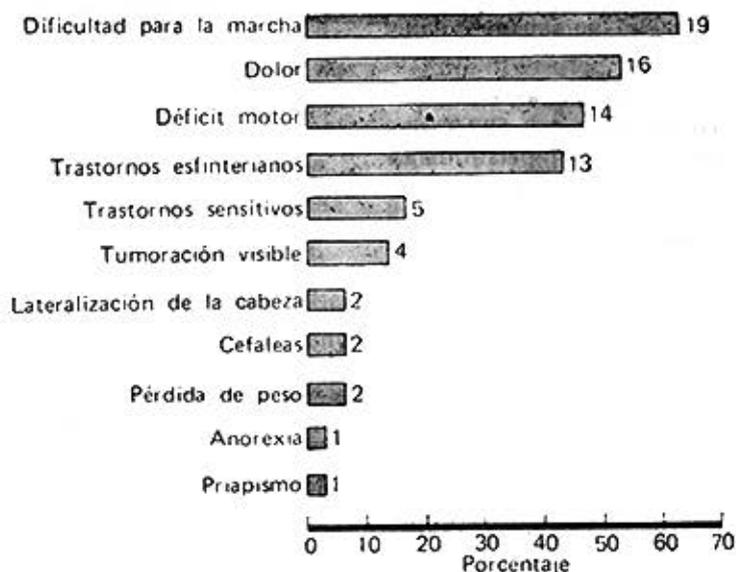
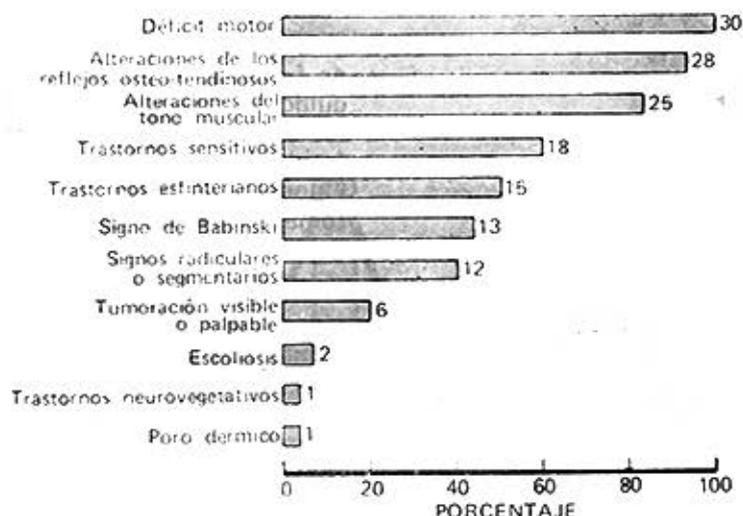


Gráfico 4
TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO. FRECUENCIA DE LOS SIGNOS.
 INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA.
 CIUDAD HABANA, 1978



de nuestros casos el déficit motor se manifestó bastante precozmente en forma de dificultades en la utilización de los miembros, por dificultades para correr, subir escaleras o tendencias a caminar poco debido a la fácil fatigabilidad, ya en un estadio más avanzado se pudo observar que cojeaban o que arrastraban los pies.

Los reflejos osteotendinosos estuvieron alterados en 28 pacientes (93,3%), generalmente en forma de hiperreflexia y solamente en 8 de ellos se pudo detectar alteraciones en los reflejos de carácter segmentario. En 10 casos se encontró *clonus* del pie.

En 25 pacientes (83,3%), se encontraron alteraciones del tono muscular; en 19 forma de hipertonia y en 6, hipotonia.

Los trastornos de la sensibilidad se comprobaron en 18 pacientes (60,0%); en 10 de ellos se pudo precisar un nivel sensitivo, y en 2 anestesia en silla de montar; en otros 4 pacientes había al-

teraciones de la sensibilidad profunda, en 3 dolor a la presión o percusión de las apófisis espinosas y en otros dos dolor a la movilización de la columna vertebral.

Los trastornos esfinterianos se detectaron en 15 pacientes (50%), en 7 de ellos en forma de incontinencia vesical; en 4, como constipación, en dos como retención urinaria, y en el caso restante incontinencia rectal.

El resto de los signos podemos observarlos en el gráfico 4.

En el cuadro II podemos observar el tiempo de evolución clínica, comprendido éste desde el inicio de los síntomas hasta su ingreso. El tiempo más corto fue de tres días, correspondiente a un paciente con un linfosarcoma; y el más largo de 6 años, a un paciente con astrocitoma grado I de la médula cervical.

En el cuadro III podemos observar la localización anatómica de la lesión; en

CUADRO II

TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO.
TIEMPO DE EVOLUCION CLINICA

Tiempo	Número de casos
Menos de 1 mes	5
De 1 a 3 meses	8
De 3 a 6 "	6
De 6 a 9 "	5
De 9 a 12 "	1
De 1 a 2 años	2
Más de 2 años	3
Total	30

Instituto de Neurología y Neurocirugía. Ciudad de La Habana, 1978.

CUADRO III

TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO.
CASOS ESTUDIADOS SEGUN LA
LOCALIZACION ANATOMICA DE LA LESION

Localización anatómica	No. de casos
Extradurales	12
Intradurales	18
Intramedulares	11
Extramedulares	7

Instituto de Neurología y Neurocirugía. Ciudad de La Habana, 1978.

12 casos fue extradural, y en 18 intradural, de éstos había 11 intramedulares y 7 extramedulares.

Como vemos en el gráfico 5 la localización tumoral más frecuente fue en la región cervicodorsal, con 7 casos; seguido en frecuencia por la dorsal, con 6 y la cervical con 5.

En el gráfico 6 podemos observar que los astrocitomas fueron el tipo histico más frecuente, seguido en frecuencia por los linfosarcomas, simpaticoblastomas y neurofibromas. En nuestra serie sólo encontramos un teratoma y un colosteato.

DISCUSION Y COMENTARIOS

Los tumores intrarraquideos en los niños son relativamente poco frecuentes si se les compara con los intracraneanos en esa misma época de la vida, o bien con la frecuencia de los mismos en la edad adulta.

En nuestro instituto, en 16 años fueron atendidos 352 niños con neoplasias intracraneales, lo cual nos da una proporción de 1: 11 y 71 adultos con tumores intrarraquideos, para una proporción de 1: 2, 3.

Una comparación de la presente serie con lo informado por los otros autores, como se muestra en el cuadro IV, nos revela una frecuencia bastante similar de los diferentes tipos histicos de tumores intrarraquideos en el niño.

La mayoría de los tumores en nuestra serie, como hemos visto, se encontraban situados en las regiones cervicodorsal, dorsal y cervical. *Elsberg*¹³ encuentra que más del 50% de sus tumores estaban en la región dorsal y *Haft*² en la cervicodorsal y dorsolumbar. *Ingraham* y *Matson*⁴ encuentran la mayoría de las lesiones en las regiones dorsal, lumbar y cervical; y en la serie de *Grant* y *Austin*⁸, los tumores se localizaban con mayor frecuencia en las regiones dorsal y cervical. Como vemos, esto coincide en gran medida con lo encontrado por nosotros.

Los tumores intramedulares constituyen $\frac{1}{3}$ de los tumores intrarraquideos en el niño; y los $\frac{2}{3}$ restantes son extramedulares con una localización extra o intradural, según ha sido señalado por la mayoría de los autores que han revisado este tema^{9,12,14-16}, y lo que coincide con lo encontrado por nosotros.

Una comparación entre los diferentes tipos histicos de tumores intrarraquideos encontrados en los adultos y niños revela una mayor incidencia de meningiomas y neurofibromas en los adultos y de gliomas, sarcomas y tumores congénitos en el niño.

En nuestra serie el cuadro clínico ini-

Gráfico 5
TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO. DISTRIBUCION SEGUN SU LOCALIZACION.
INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCI-
RUGIA.
CIUDAD HABANA, 1978

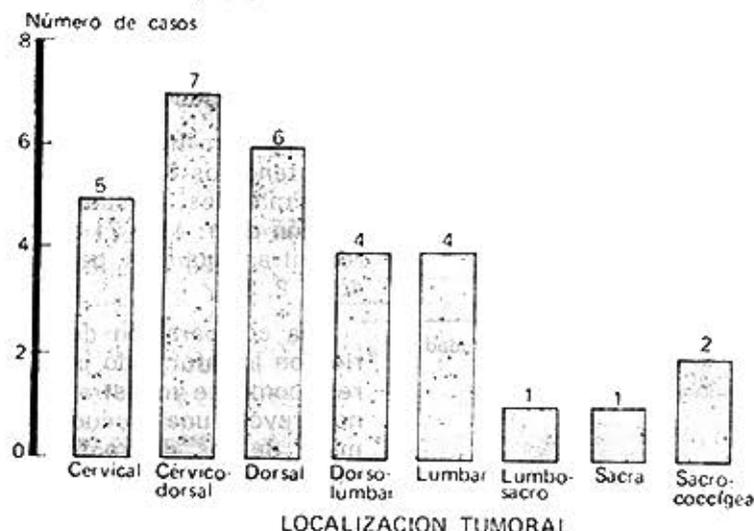
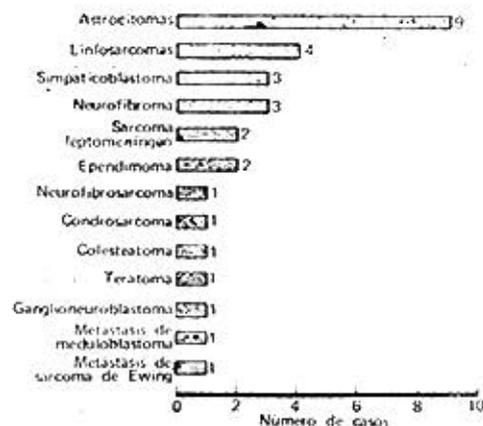


Gráfico 6
TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO. FRECUENCIA DE LOS DIFERENTES TIPOS HISTICOS.
INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCI-
RUGIA.
CIUDAD HABANA, 1978



cial de los tumores intramedulares no fue característico, generalmente comenzaron con dolor, sin localización ni características específicas, algunos fueron tratados erróneamente como si presentaran otra enfermedad y a uno inclu-

sive se le llegó a hacer laparotomía exploradora. En otros se inició con un déficit motor moderado que les fue evolucionando. En los tumores extramedulares, en cambio, el dolor generalmente presentó cierto carácter radicular o se manifestó en forma de raquialgias.

Es de destacar que en los tumores intramedulares los trastornos objetivos de la sensibilidad fueron muy moderados o no los hubo; así en 6 de ellos no se detectó ningún trastorno sensitivo; en otros 3 consistieron en zonas de hipoestésias o hipoalgesias con cierto carácter segmentario y solamente en dos se pudo precisar cierto nivel sensitivo. En la mayoría de los tumores extramedulares los trastornos sensitivos estuvieron presentes y en ocho se encontró un nivel sensitivo.

Los trastornos motores estuvieron presentes en todos los casos tanto en los tumores extramedulares como en los intramedulares.

Los trastornos esfinterianos se presentaron con una frecuencia similar tanto en los tumores intramedulares como

CUADRO IV

TUMORES INTRARRAQUIDEOS EN EL NIÑO. ESTUDIO COMPARATIVO DE LA FRECUENCIA DE LOS DIFERENTES TIPOS HISTICOS Y SU LOCALIZACION

Topografía y tipos hísticos	Hamby	Ingraham	Svien	Grant	Anderson	Ross	Halt	Rueda	Valdés Rdquez.	Nuestra	Total
I. Intradurales											
<i>A— Intramedulares</i>											
Gliomas	41	—	—	—	9	—	—	—	5	—	58
Astrocitoma	—	9	2	3	—	4	3	1	—	9	31
Ependimoma	—	1	4	3	—	1	1	2	—	2	14
Glioblastoma multiforme	—	—	—	1	—	—	—	—	—	—	1
No clasificado	—	—	2	—	—	—	5	—	—	—	7
<i>B— Extramedulares</i>											
Meningiomas	10	2	—	5	—	1	1	—	—	—	19
Neurofibromas	23	3	8	3	3	1	2	3	—	3	49
II. Extradurales											
Sarcomas	42	5	5	5	3	2	4	2	5	4	77
Linfomas	9	—	2	1	—	—	—	2	—	4	18
Carcinomas metastásicos	—	1	2	—	—	—	—	—	—	—	3
Neuroblastomas	6	6	—	2	2	—	6	3	—	4	29
Ganglioneuromas	—	1	—	1	—	—	3	—	—	—	5
Lipomas	10	3	6	—	—	1	—	—	—	—	20
Dermoides	37	9	—	—	—	—	1	3	—	—	50
Teratomas	—	12	—	—	—	2	—	5	—	1	20
Angiomas	7	1	3	1	3	1	1	—	—	—	17
III. Misceláneos											
	26	8	7	5	1	—	3	3	1	3	57
Total	214	61	41	30	21	13	30	24	11	30	475

Instituto de Neurología y Neurocirugía. Ciudad de La Habana. 1978.

en los extramedulares, siendo la incontinencia vesical el trastorno más frecuentemente detectado.

La inmensa mayoría de los tumores extramedulares mostraron características de malignidad.

Creemos de interés señalar que resulta muy difícil diferenciar la localización tumoral intra o extramedular si nos guiamos solamente por el cuadro clínico.

Podemos decir que el diagnóstico de un proceso expansivo intrarraquídeo en el niño no siempre es fácil, por las limitaciones inherentes a su examen neurológico, en la mayoría de las ocasiones debemos basarnos en evidencias objetivas para lograr hacer un diagnóstico topográfico. Las alteraciones esfinterianas, sobre todo en los niños pequeños, son difíciles de obtener y de evaluar. No obstante todo esto, la posibilidad de un tumor intrarraquídeo siempre debe sospecharse en aquellos niños que presentan alteraciones para la marcha, se quejan de dolores en la espalda o miembros inferiores, presentan alteraciones esfinterianas o déficit motor en las extremidades inferiores, asocia-

do con anomalías en los reflejos y alteraciones sensoriales.

De la revisión de la literatura^{9,12,17-20}, nos ha impresionado marcadamente la demora en establecer el diagnóstico y los numerosos errores de diagnóstico que se cometen en estos niños; las razones que se indican para esto son las ya señaladas anteriormente. En nuestra serie, en 5 casos la demora en hacer el diagnóstico fue de más de un año, y en uno de ellos la demora fue de 6 años. Se trataba de una paciente de 14 años con un astrocitoma grado I cervical, con síntomas poco floridos y lentamente evolutiva.

Opinamos que ante las limitaciones ya reconocidas para establecer el diagnóstico clínico de las neoplasias intrarraquídeas en los niños, resulta indispensable la realización de una exploración radiográfica lo más completa posible y, asimismo, consideramos que el estudio citoquímico del líquido cefalorraquídeo y la realización de maniobras hidrodinámicas, siempre que sea posible, deben ser efectuadas a todos estos pacientes, ya que en nuestra experiencia resultan de gran utilidad diagnóstica.

SUMMARY

García Tigera, J. et al. *Intraspinal tumors in the child. A clinical study of 30 cases.* Rev Cub Ped 51: 6, 1979.

The casuistry of the Institute of Neurology and Neurosurgery during a 16 year period is analyzed. Thirty cases of intraspinal tumor—19 extramedullary and 11 intramedullary—were found in children under 15 years old. Most frequent localization was the cervicodorsal region. Histological features were highly variable; astrocytomas and lymphosarcomas were the most frequent tumors. Most frequent initial symptom was pain and most frequent sign was motor deficit; these were evidenced in all patients. Eighteen patients had sensitive changes and a sensitive level could be precised in ten; these changes were markedly moderate in the case of intramedullary tumors. Fifteen patients had sphincter disturbances; the most frequent was vesical incontinence. It is stressed that this tumor localization is rare in children and also that the histological appearance markedly differs from the adult appearance.

RÉSUMÉ

García Tigera, J. et al. *Tumeurs intrarachidiennes chez l'enfant. Etude clinique de 30 cas.* Rev Cub Ped 51: 6, 1979.

Les auteurs analysent une série de cas de l'Institut de Neurologie et de Neurochirurgie pendant une période de 16 ans; ils ont trouvé 30 tumeurs intrarachidiennes chez des enfants âgés de moins de 15 ans, dont 19 étaient extramédullaires et 11 intramédullaires. Le siège le plus fréquent a été la région cervico-dorsale. L'histologie a été très variée; les tumeurs les plus fréquentes ont été les astrocytomes et les lymphosarcomes. La douleur a été le symptôme initial le plus fréquent, et le déficit moteur le signe le plus fréquent, lesquels ont été détectés dans tous les cas. Les troubles sensitifs se sont présentés chez 18 patients, et chez 10 d'entre eux on a pu préciser le niveau sensitif; il est à souligner que dans les tumeurs intramédullaires ces altérations ont été très modérées. Les troubles sphinctériennes ont été présents dans 15 cas, et le plus fréquent a été l'incontinence vésicale. Cette localisation tumorale est peu fréquente chez l'enfant et son histologie est très différente de celle de l'adulte.

РЕЗЮМЕ

Гарсия Техера, Х. и др. Внутриспинальные опухоли у детей. Клиническое исследование 30 случаев. Rev Cub Ped 51: 6, 1979.

Проводится анализ казуистики, имевшей место в течении шестнадцати летнего периода в Институте Неврологии и Нейрохирургии. — Во время исследования было обнаружено 30 случаев с внутриспинальными опухолями, имевшими место у детей моложе 15 лет, из которых 19 были внемозговыми и 11 внутримозговыми. Самой частой локализацией была спинальная локализация. Гистология была очень разнообразной; наиболее частыми являлись астроцитомы и лимфокарциномы. Острая боль являлась начальным и самым частым симптомом, а дефицит мотор, самым частым признаком, оба они, т.е. симптом и признак были обнаружены во всех тридцати случаях заболевания. Поражения чувствительности были обнаружены в 18 случаях и в 10 из них был точно определен уровень чувствительности. В работе подчеркивается, что во внутримозговых опухолях указанные изменения были незначительными. Поражения сфинтера имели место в 15 случаях и более частой было недержание мочевого пузыря. Указывается, что эта локализация опухоли очень редко встречается у детей и, что её гистология значительно отличается от гистологии этого заболевания у взрослого человека.

BIBLIOGRAFIA

1. Stookey, B. Tumors of the spinal cord in childhood. Am J Dischild 36: 1184, 1928.
2. Hamby, W.B. Tumors in the spinal canal in childhood. J Neuropath Exp Neurol 3: 397, 1944.
3. Ingraham, F.D. Intraspinial tumors in infancy and Children. Am J Surg 39: 342, 1938.
4. Ingraham, F.D.: D.D. Matson. Neurosurgery of infancy and childhood. Illinois. Charles C. Thomas, Publisher, Springfield, 1954. 345-368.
5. Ross, A.T.: O.T. Bailey. Tumors arising within the spinal canal in children. Neurology (Minn) 3: 922, 1953.
6. Anderson, F.M.: M.J. Carson. Spinal cord tumors in children. J Pediat 43: 190, 1953.
7. Svien, H.J. et al. Intraspinial tumors in children. JAMA 155: 959, 1954.
8. Grant, F.C.: G.M. Austin. The diagnosis, treatment, and prognosis of tumors affecting the spinal cord in children. J Neurosurg 13: 535, 1956.
9. Haft, H. et al. Spinal cord tumors in children. Pediatrics 23: 1152, 1959.
10. Valdés Rodríguez, A.G. Tumores intraespiniales primitivos en el niño. Tesis, 1952.
11. Karaguiov, L.: E. Wood Portuondo. Tumores intrarraquideos en la infancia. Rev Cub Ped 37: 320, 1965.
12. Rueda Franco, F. y otros. Tumores intraespiniales en los niños. Bol Med Hosp Infant 32: 1073, 1975.

13. *Elsberg, C.A.* Surgical diseases of the spinal cord, membrane and nerve roots. New York, Hoeber, 1941, P. 211.
14. *Vogelsang, H.; O. Busse.* Neuroradiological diagnosis of intraspinal tumors in children. *Neuropediatric* 7: 3, 1976.
15. *Banna, M.; G.L. Gryspeerdt.* Intraspinal tumors in children (excluding dysraphism). *Clin Radiol* 22: 17, 1971.
16. *Buchanan, D.N.* Tumors of the spinal cord in infancy. *Arch Neurol Psychiat* 63: 835, 1950.
17. *Campbell, E.H.; R.D. Whitfield.* Tumors of the spinal cord with a discussion of the diagnostic significance of back pain. *J Kansas Med Soc (supp.)* 52: 40, 1951.
18. *Cantu, R.C. et al.* Spinal cord tumors in children. Current status of early diagnosis in this potentially curable neoplasm. *C Pediat* 7: 726, 1968.
19. *Chambers, W.R.* Intraspinal tumors in children resembling anterior poliomyelitis. *J Pediat* 41, 288, 1952.
20. *Cohen, I.; A. Kaplan.* Tumors in the region of the cauda equina. Review of 25 cases. *Am J Surg* 60: 36, 1943.
21. *Graig, J.; A. Mitchell.* Spinal tumors in children. *Arch Dis Childhood* 6: 11, 1931.
22. *Dodge, H.W.; M.J. Campagna.* Intraspinal tumors in children. *J Internat Coll Surgeons* 26: 199, 1956.
23. *Mosberg, W.H.* Spinal tumors diagnosed during the first year of life. *J Neurosurg* 8: 220, 1951.
24. *Nisenson, A.; G.H. Patterson.* Spinal cord tumors in children: A study of three cases of ependymoma. *J Pediat* 27: 315, 1945.
25. *Rand, R. W.; C.W. Rand.* Intraspinal tumors of childhood. Charles C. Thomas Publisher. III ed. Springfield, 1960. P. 52.
26. *Richardson, F.L.* A report of 16 tumors of the spinal cord in children: the importance of spinal rigidity as an early sign of disease. *J Pediat* 57: 42, 1960.
27. *Siwe, S.* Spinal cord tumors in children. *Acta Paediat* 45: 407, 1956.
28. *Webb, J.H. et al.* Intraspinal neoplasms in the cervical region. *J Neurosurg* 10: 360, 1953.
29. *Woltman, H.W. et al.* Intramedullary tumors of spinal cord and gliomas of intradural portion of filum terminale. *Arch Neurol Psychiat* 65: 378, 1951.

Recibido: marzo 10, 1979.

Aprobado: agosto 5, 1979.