

G. Orejón de Luna¹, F. Mateos Beato¹,
R. Simón de las Heras¹, A. Muñoz
González², J. Esparza Rodríguez³

An Esp Pediatr 1996;45:293-295.

Introducción

La diseminación de un tumor intracraneal a través del líquido cefalorraquídeo (LCR) hacia el canal espinal, ha sido ampliamente descrita en la literatura. Ocurre con mayor frecuencia en los astrocitomas de alto grado de malignidad que infiltran el epéndimo^(1,2). En los astrocitomas diferenciados esta vía de diseminación es menos frecuente^(3,4). Grabb y cols.⁽⁵⁾ encuentran que un tercio de los niños con glioma maligno supratentorial tiene diseminación por vía del LCR.

La siembra intracraneal por vía del LCR de los tumores intramedulares, sin embargo, es muy inusual. A continuación presentamos y analizamos un paciente que ilustra este tipo de diseminación tumoral tan poco frecuente.

Caso clínico

Un niño de 14 años acude por primera vez a nuestro Hospital refiriendo una historia de 9 meses de evolución de pérdida de fuerza en miembro inferior izquierdo (MII) de carácter progresivo. Cinco meses después del inicio de la clínica, aparecieron los mismos síntomas en miembro inferior derecho (MID). No refería déficit sensitivos ni trastornos esfinterianos. La exploración demostraba una paraparesia flácida, con arreflexia en MII y espasticidad y reflejo cutáneo plantar extensor en MID. Tenía hipoestesia en territorio S1-S2. Un electromiograma (EMG) mostró signos de denervación sugestivos de multirradiculopatía lumbosacra. Una resonancia magnética (RM) de raquis evidenció una tumoración intrarraquídea que englobaba como medular y cola de caballo. El paciente fue intervenido, practicándose una laminectomía D11-D12-L1, extirpándose un tumor intramedular, aparentemente en su totalidad. El diagnóstico anatomopatológico fue de astrocitoma grado 4. Después de la intervención se realizó un estudio del LCR, no encontrándose infiltración por células malignas. Se inició tratamiento radioterápico con cobaltoterapia, administrándose una dosis de 4.000 CGy en columna (D9-L3), con sobreimpresión en cono medular hasta alcanzar 4.500 CGy.

Durante los meses siguientes, el paciente mejoró progresivamente, persistiendo una paraparesia de predominio distal, una

Diseminación intracraneal de gliomas malignos intramedulares. Presentación de un caso pediátrico

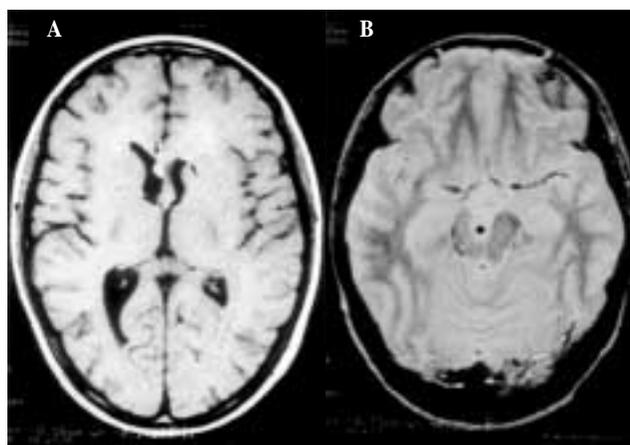


Figura 1. Imagen en RM axial mostrando diseminación subaracnoidea (leptomeningea) metastásica de un glioblastoma multiforme intramedular. **A:** Imagen axial en densidad protónica a nivel de los ventrículos laterales. Una lesión isointensa nodular se localiza a nivel subependimario en el asta anterior del ventrículo lateral derecho. El asta anterior del ventrículo lateral izquierdo está ocupada también por diseminación tumoral (flecha). Se aprecia un engrosamiento irregular del septum pellucidum. **B:** Imagen en T2, proyección axial a nivel del círculo de Willis. Las cisternas interpedunculares están ocupadas por una lesión hiperintensa (diseminación tumoral leptomeningea), que comprime ambos pedúnculos cerebrales (asterisco).

abolición de ambos reflejos aquileos y del reflejo rotuliano izquierdo y una hipoestesia en territorio S1 izquierdo.

A los 5 meses de la intervención comenzó con cefalea occipital y diplopía. En la exploración se constató una parálisis del III par craneal derecho, junto a los signos neurológicos citados previamente. Una tomografía computadorizada (TC) de cráneo con contraste demostró un cuestionable ensanchamiento e irregularidad del septum pellucidum. En una RM craneal se observaron nódulos metastásicos en el epéndimo de los ventrículos laterales y tercer ventrículo, así como en las leptomeninges de la convexidad parietoccipital de ambos hemisferios, margen posterior del tentorio, infundibulum selar y quiasma óptico (Fig. 1). Una RM medular puso de manifiesto una infiltración del filum terminale y de cono medular por masa tumoral.

Posteriormente el paciente presentó un empeoramiento progresivo, con afectación de otros nervios craneales y con signos y síntomas de hipertensión intracraneal, falleciendo a los 8 meses de la intervención. No fue posible el estudio necrópsico.

¹Unidad de Neurología Pediátrica. ²Unidad de Neuroradiología Pediátrica.

³Unidad de Neurocirugía Pediátrica. Hospital «Doce de Octubre». Madrid.

Correspondencia: Gloria Orejón de Luna. C/ Ibarra 9, 4º B. 28041 Madrid.

Recibido: Julio 1995

Aceptado: Abril 1996

Tabla I Casos publicados de astrocitoma medular con diseminación intracraneal

<i>Autor (año)</i>	<i>Edad</i>	<i>Localización tumor primitivo</i>	<i>Grado histológico*</i>	<i>Infiltración cisterna basal</i>	<i>Hidrocefalia</i>	<i>Intervalo: cirugía a diseminación</i>
Mallory (1908)	Niño	Lumbosacro	Grado 3-4	Sí	NE	NE
Eden (1938)	19 años	Toraco-lumbosacro	Grado 3	Sí	Sí	1 semana
O'Connell (1946)	16 años	Toraco-lumbosacro	Grado 4	Sí	Sí	NE
Perese (1959)	39 años	Lumbosacro	Grado 2	Sí	Sí	11 meses
Russell y Rubinstein (1959)	11 años	Cervical	Grado 4	Sí	Sí	NC
Eade y Ulrich (1971)	21 años	Toraco-lumbosacro	Grado 2	Sí	NE	4 meses
Eade y Ulrich (1971)	21 años	Torácico	Grado 2	Sí	Sí	3 meses
Eade y Ulrich (1971)	19 años	Toraco-lumbosacro	Grado 2	Sí	Sí	NE
Russell y Rubinstein (1971)	16 años	Lumbosacro	Grado 3-4	Sí	Sí	NE
Salazar y Rubin (1976)	NE	NE	Grado 4	NE	NE	NE
Tashiro (1976)	12 años	Toraco-lumbosacro	Grado 4	Sí	Sí	3 semanas
Andrews (1978)	45 años	Toraco-lumbosacro	Grado 4	NE	NE	11 meses
Simonati (1981)	19 años	Torácico	Grado 2	Sí	Sí	NE
Kopelson y Linggood (1982)	32 años	NE	Grado 2	NE	NE	NE
Hely (1985)	38 años	Torácico	Grado 3-4	Sí	Sí	NC
Hely (1985)	19 años	Toraco-lumbosacro	Grado 2	Sí	Sí	9 meses
Sarabia (1986)	54 años	Lumbar	Grado 3	Sí	Sí	7 meses
Johnson y Schwarz (1987)	9 años	Toraco-lumbosacro	Grado 3	Sí	Sí	4 meses
Mancini (1992)	20 meses	Cervical	Grado 2	Sí	Sí	NC
Umezu (1992)	40 años	Cervical	Grado 4	Sí	NE	6 meses
Orejón (1995)	14 años	Lumbar	Grado 4	Sí	Sí	5 meses

* *Grado histológico según Kernohan. NE: no especificado. NC: no cirugía.*

Discusión

Desde 1908 se han publicado 20 casos de diseminación intracraneal de tumores intramedulares primarios^(4,6-19) (Tabla I). De todos ellos, sólo cuatro pacientes tenían una edad inferior a 15 años.

Debido a la relativa rareza de esta diseminación, se han bajado diversas hipótesis para explicar el mecanismo patogénico de la misma^(3,16-18).

Una de ellas considera que el tumor primitivo sería un astrocitoma intracraneal que diseminaría a través del LCR hacia médula; en nuestro caso esto es muy poco probable, ya que existe una diferencia de 12 meses desde el inicio de la clínica de afectación medular hasta la aparición de los síntomas de diseminación intracraneal. En la literatura este intervalo oscila entre 1 semana y 11 meses. Otra hipótesis apunta la presencia de un astrocitoma multicéntrico. Por definición, los tumores multicéntricos son aquellos que se desarrollan independientemente en el tiempo y en el espacio. En nuestro paciente, así como en los publicados, existe una clara vía de unión entre los dos focos tumorales, que es el LCR, con lo que esta posibilidad también quedaría descartada. La explicación más probable, aunque sea la más infrecuente, es por lo tanto, la de la siembra intracraneal por vía del LCR, desde el tumor intramedular primitivo.

En los casos publicados^(4,6-19) se ha comprobado que tres hechos se repiten. El primero se refiere al grado de malignidad; todos los tumores intramedulares que diseminaron al comparti-

mento intracraneal fueron de alto grado de malignidad (grado 3-4). En ocho pacientes en los que los tumores intramedulares primarios fueron de grado 2 en un estudio por biopsia, sus metástasis fueron de grado 4⁽¹⁸⁾; esto probablemente se explique por la gran variabilidad histológica propia de los gliomas de alto grado. En segundo lugar, se ha visto que en todos los casos la diseminación tuvo lugar en localizaciones próximas a la circulación del LCR. Y por último, también se ha comprobado que en todos los pacientes hubo hidrocefalia. A este respecto, Rifkinson-Mann y cols.⁽²⁰⁾ presentan una serie de 25 pacientes con asociación de tumor intramedular e hidrocefalia, de los cuales 20 fueron gliomas malignos. El mecanismo de producción de la hidrocefalia en estos tumores intramedulares es a través de una infiltración meníngea y/o extensión directa del tumor.

A la vista de estos hallazgos se ha propuesto el siguiente mecanismo fisiopatológico para explicar la diseminación intracraneal en los tumores intramedulares. Primero existiría una dispersión de las células tumorales al espacio subaracnoideo, después se produciría la obstrucción de las cisternas basales, lo que provocaría una hidrocefalia comunicante y, por último, esta obstrucción generaría un reflujo ventricular de las células tumorales y secundariamente implantación del tumor en las paredes de los ventrículos.

Otro tema muy controvertido es el papel de la cirugía en este tipo de siembra tumoral. Aunque es cierto que existe una diseminación de células malignas durante la cirugía de tumores

intracraneales⁽²¹⁻²³⁾, en ningún caso se ha encontrado una correlación estadísticamente significativa entre la cirugía y la incidencia de diseminación tumoral. No hemos encontrado trabajos similares realizados en pacientes intervenidos de tumores intramedulares primarios. No obstante, resulta difícil pensar que la cirugía sea un factor predisponente para la diseminación tumoral que estamos tratando, ya que el intervalo entre cirugía y diseminación intracraneal fue muy variable en todos los casos y además este tipo de siembra se ha producido en pacientes que no fueron intervenidos. Lo que sí se puede concluir es que debido al riesgo de diseminación tumoral, en los pacientes con gliomas intramedulares de alto grado de malignidad, está indicado el tratamiento con radioterapia postoperatoria.

Bibliografía

- 1 Cairns H, Russel DS. Intracranial and spinal metastasis in gliomas of the brain. *Brain* 1931;**54**:377-420.
- 2 Rubinstein LJ. Current concepts in neuro-oncology. *Adv Neurol* 1976;**15**:1-25.
- 3 Batzdorf U, Gold V. Dispersion of central nervous system tumors. Correlation between clinical aspects and tissue culture studies. *J Neurosurg* 1974;**41**:691-698.
- 4 Salazar OM. Patterns of failure in intracranial astrocytomas after irradiation. *AJR* 1976;**126**:279-292.
- 5 Grabb PA, Albright AL, Pang D. Dissemination of supratentorial malignant gliomas via the cerebrospinal fluid in children. *Neurosurg* 1992;**30**:64-71.
- 6 Mallory EB. The results of the application of special histological methods to the study of tumors. *J Exp Med* 1908;**10**:575-593.
- 7 Eden KC. Dissemination of a glioma of the spinal cord in the leptomeninges. *Brain* 1938;**61**:298-310.
- 8 O'Connell JEA. The subarachnoid dissemination of spinal tumors. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1946;**9**:55-62.
- 9 Perese DM, Slepian A, Nigogosyan G. Postoperative dissemination of astrocytoma of the spinal cord along with ventricles of the brain. A case report. *J Neurosurg* 1959;**16**:114-119.
- 10 Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. 3ª ed. London: Edward Arnold, 1971.
- 11 Eade OE, Urich H. Metastasizing gliomas in young subjects. *J Pathol* 1971;**103**:245-256.
- 12 Tashiro K, Tachibana S, Tsuru M. Spinal cord tumors with probable intracranial dissemination presenting akinetic mutism. *Brain Nerve* 1976;**28**:1311-1318.
- 13 Andrews AA, Enriques L, Renaudin J y cols. Spinal intramedullary glioblastoma with intracranial seeding. *Arch Neurol* 1978;**35**:244-245.
- 14 Simonati A, Mazza C, Rizzuto N. An unusual case of meningeal gliomatosis. *Acta Neuropathol* 1981;**17**:97-100.
- 15 Kopelson G, Lingood RM, Kleinman GM y cols. Management of intramedullary spinal cord tumors. *Radiology* 1980;**135**:473-479.
- 16 Hely M, Fryer J, Selby G. Intramedullary spinal cord glioma with intracranial seeding. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985;**48**:302-309.
- 17 Johnson DL, Schwarz S. Intracranial metastases from malignant spinal cord astrocytoma. *J Neurosurg* 1987;**66**:621-625.
- 18 Sarabia M, Millán JM, Escudero L y cols. Intracranial seeding form an intramedullary malignant astrocytoma. *Surg Neurol* 1986;**26**:573-576.
- 19 Umezo H, Seki Y, Aiba T, Matsuya S. Intracranial seeding following surgery for spinal cord astrocytoma. Case report. *Neurol Med Chir Tokyo* 1992;**32**:281-284.
- 20 Rifkinson-Mann S, Wisoff JH, Epstein F. The association of hydrocephalus with intramedullary spinal cord tumors: A serie of 25 patients. *Neurosurg* 1990;**27**:749-754.
- 21 Smith RR, Thomas LB, Hilberg AW. Cancer cell contamination of operative wounds. *Cancer* 1958;**11**:53-62.
- 22 Wilkins RH, Odom GL. Cytological changes in cerebrospinal fluid associated with resections of intracranial neoplasm. *J Neurosurg* 1966;**25**:24-34.
- 23 Balhuizen JC, Bots GTh, Shaberg A y cols. Value of cerebrospinal fluid cytology for the diagnosis of malignancies in the central nervous system. *J Neurosurg* 1978;**48**:747-753.