

# TUMORES RAQUIMEDULARES

Recordatorio:

## SÍNDROME DE COMPRESIÓN MEDULAR

Los tumores raquimedulares, ya sean **malignos** o **benignos**, van a producir un cuadro clínico típico que es: “*sd de compresión medular*”, que se trata de una afectación medular, **aguda** o **progresiva**, como consecuencia del crecimiento de un proceso expansivo. Cursa principalmente con:

1. DOLOR (es el síntoma más característico)
2. SIGNOS MOTORES
3. ALTERACIÓN SENSORIAL
4. ALTERACIÓN DE ESFÍNTERES
5. TRASTORNOS VEGETATIVOS

### 1. DOLOR

- Dolor de espalda, **frecuente**, rebelde a analgésicos
- **Localizado** donde se encuentra el tumor. **Nocturno**. Osea que también duele en reposo.
- Aumenta con los movimientos de la columna y los Valsalvas. Los tumores que más duelen son las **metástasis** y los propiamente **intramedulares**, pues aunque el SNC “no duele” por tracción pueden irritar la aracnoides y producir dolor.
- Los **neurinomas** producen dolor **radicular**, localizado en un único dermatoma. También dolor irradiado (lumbalgias)
- Los cuadros dolorosos por afectación de vías largas provocan disestesias (*un estímulo “común” se hace doloroso*), son de localización difusa, sin patrón característico o reconocible.

### 2. SIGNOS MOTORES

- Aparecerán por debajo del nivel de la lesión o a su altura. (Si lesión cervical □ afectación de brazos y piernas; si lesión lumbar □ sólo afectación de piernas)
- Va a depender si el cuadro es agudo o no.
- Aparecerá pérdida de fuerza:
  - **flácida e hiporrefléxica** en cuadros **agudos**
  - **espástica e hiperrefléxica** en cuadros **progresivos**. (*como en una mielopatía cervical*)
  - Habrá alteración de 2ª motoneurona
- Cuando existe una lesión radicular aparecen:
  - hipotrofias musculares localizadas
  - fasciculaciones
  - hiporreflexia osteotendinosa segmentaria.

### 3. ALTERACIÓN SENSORIAL

- Si afecta a cordones posteriores habrá hipoestesia posicional, vibratoria y táctil discriminativa, y si afecta a las vías espinotalámicas habrá hipoestesia térmica y dolorosa.
- En las compresiones agudas es fácil delimitar el nivel sensitivo, el cual guarda relación con el nivel lesional.
- En las progresivas, el déficit sensitivo se inicia en las zonas más distales de las piernas (como ocurría en la diabetes) y va ascendiendo.
- Los tumores intramedulares causan hipoestesia termoalgésica suspendida (como la siringomielia que es una enfermedad caracterizada por la presencia de cavidades quísticas dentro del cordón espinal). Por ejemplo en los ependimomas, que van a alterar las vías espinotalámicas que se decusan a nivel de la medula eliminando la sensación térmica y dolorosa pero no las sensaciones que van por los cordones post.
- Puede existir déficit sensitivo radicular, si el tumor afecta sólo a la raíz, como el neurinoma. Ej. si la afectación está a nivel C6, la alteración sensorial será sólo dos dedos con hormigueo.

### 4. ALTERACIÓN ESFÍNTERES

- Si la compresión medular es brusca: provocará retención urinaria aguda; en los días siguientes, micción por rebosamiento.
- Si es progresiva, la retención aparece tardíamente.
- Aunque menos evidente, el estreñimiento y la impotencia aparecen con similar frecuencia.
- En las compresiones del cono medular y de la cola de caballo existe incontinencia desde los primeros momentos, y casi siempre acompañada de hipoestesia en silla de montar (periné y cara interior de los muslos) (recuerda a las hernias discales lumbares (altas; L1-L2) que son una urgencia quirúrgica si aparece ésto).

### 5. TRASTORNOS VEGETATIVOS

- Menos frecuentes. Cuando la instauración es muy lenta.
- Puede haber **hipersudoración** infralesional inicialmente para evolucionar luego a una **hiposudoración** (piel infralesional más seca que la supralesional). *En el shock medular era justamente al revés, primero hiposudoración infralesional y luego crisis de sudoración.*
- Excepcionalmente signos irritativos meníngeos por hemorragia subaracnoidea de origen tumoral.

Si la compresión es a nivel bulbomedular , ⇒ **TUMORES DEL FORAMEN MAGNO** ⇐, aparecen como síntomas característicos:

- Compresión medular alta.
- **Nistagmus horizontal** (*también se ve en el Arnold-Chiari*)
- **Hipotrofias** musculares **distales en brazos** (*más en manos*).
- Afectación de los pares craneales **XI** (*n. espinal, que inerva los músculos ECM y trapecio; cuando se afecta → inclinación de la cabeza hacia el lado sano y el mentón apunta hacia lado enfermo*) y **XII** (*n. hipogloso; la lengua se desvía (apunta) hacia el lado lesional*).

## **TUMORES RAQUIMEDULARES MÁS FRECUENTES**

### **I. PROPIOS DEL RAQUIS** (esqueleto óseo)

#### MALIGNOS

- **METÁSTASIS** (los más frecuentes) (pulmón, mama , próstata y riñon)
- MIELOMA
- CORDOMA (nace en el sacro y en el clivus)
- SARCOMAS

#### BENIGNOS (como son todos óseos los veremos el año que viene en trauma)

- OSTEOMAS (en gente joven, dolorosos pero característicamente cede con aspirina)
- OSTEOLASTOMAS
- CONDROMAS
- OSTEONDROMAS
- HEMANGIOMAS
- QUISTES ÓSEOS ANEURISMÁTICO

### **2. PROPIOS DEL SISTEMA NERVIOSO**

#### EXTRADURALES (son oseos que invaden el canal?)

#### INTRADURALES EXTRAMEDULARES

- NEURINOMAS
- MENINGIOMAS

#### INTRADURALES INTRAMEDULARES (puros)

- EPENDIMOMAS
- ASTROCITOMAS

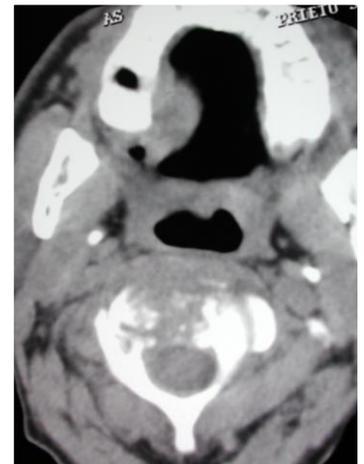
## **OTRA CLASIFICACIÓN**

TUMORES ÓSEOS      ↗ PRIMITIVOS: benignos y malignos  
                             ↘ SECUNDARIOS: **metástasis**

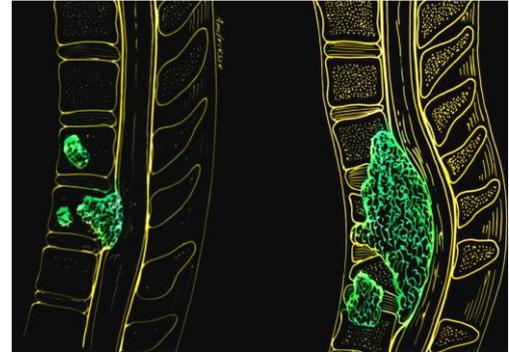
TUMORES INTRARRAQUÍDEOS      ↗ EXTRADURALES (suelen ser extensión de los anteriores (los óseos))  
   ↘ INTRADURALES → EXTRAMEDULARES: **neurinomas; meningiomas**  
   ↘ INTRAMEDULARES: **ependimomas, astrocitomas**

## **TUMORES PROPIOS DEL RAQUIS**

- **METÁSTASIS**
  - Son los tumores más frecuentes de todos los tumores raquimedulares.
  - Los tumores primitivos que con mayor frecuencia metastatizan en el raquis son (*porque son los tumores más frecuentes*):
    - Pulmón



- Mama
- Próstata
- Riñón
- Las metástasis de próstata y mama son **osteoblásticas** (se ven las vértebras más radiointensas), producen hueso.
- Y las de pulmón y riñón, **osteolíticas** (destruyen hueso y hacen agujeros).
- En pruebas de imagen se diferencia las metástasis de las infecciones: las MTX afectan exclusivamente al hueso, mientras que las infecciones van más allá y terminan afectando también al disco intervertebral.
- La MTX **no se operan** salvo que lleguen sin diagnóstico oncológico conocido y se dude con otro tipo de afectación.
- Por tanto, cirugía sólo en caso de:
  - Duda diagnóstica (no tenemos dx histopatológico)
  - Radio-resistencia (por ejemplo: sarcomas que comprimen), la qx es la única opción terapéutica. Los condrosarcomas, por definición, no responden a la radioterapia.
  - Radiación previa (en recidivas: tumores que anteriormente habían sido radiados y no pueden volver a radiarse)



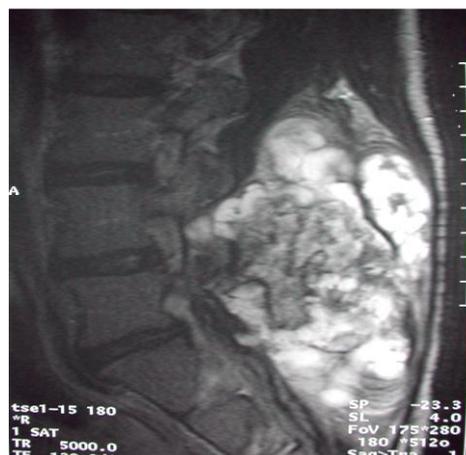
(LAS METÁSTASIS ES LO ÚNICO IMPORTANTE; DE LOS OTROS TIPOS DE LOS TUMORES PROPIOS DEL RAQUIS, PONGO LAS FOTOS QUE ESTABAN EN LA PRESENTACIÓN, PERO NO DIJO NADA...)

### • CORDOMA SACRO

Benigno histológicamente, pero se trata de un tumor muy invasivo con tendencia a recidivar.

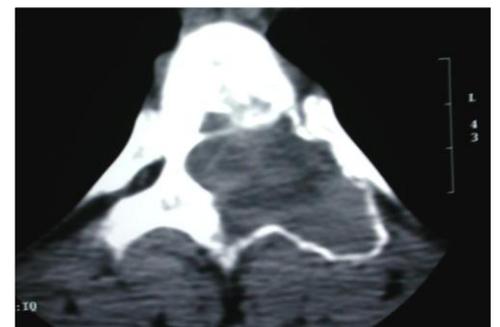


### • CONDROSARCOMA



### • QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO

Va adelgazando la cortical del hueso (Bg)



## TUMORES PROPIOS DEL SISTEMA NERVIOSO

- En orden de frecuencia encontramos: **neurinomas, meningiomas, ependimomas, astrocitomas.** (son iguales que en el cerebro). *Son más frecuentes que los tumores del SNC:*
- 1/10 respecto a los tumores primarios intracraneales.
- Histológicamente iguales a homónimos intracraneales.
- La mayoría son **benignos**: fundamental el diagnóstico precoz previo al deterioro neurológico irreversible debido a la compresión medular progresiva. El diagnóstico precoz permitirá la posibilidad de curación con cirugía.
- Los malignos son muy raros:
  - Se deben principalmente a siembras subaracnoideas de meduloblastomas, ependimomas, germinomas, pineoblastomas,... del cerebro. Ej. tumor maligno intracraneal cercano al ventrículo que asienta posteriormente en canal endodimario por siembra metastásicas.
  - Ependimomas anaplásicos.
  - Glioblastomas.
  - Metástasis intramedulares (pueden existir pero son muy raras, es más frecuente que sean del raquis).

### 1. NEURINOMAS Y NEUROFIBROMAS

- Son los más frecuentes: 30% de los tumores intrarraquídeos
  - 70% intradurales-extramedulares (la mayoría)
  - 15% extradurales puros
  - 14% intra y extradurales a la vez (reloj de arena)
  - 1% intramedulares puros
- Se originan de las raíces **sensitivas** (de la región torácica). Se desarrollan a partir de las células de **Schwan**, por ello también se denominan Schwannomas o neurofibromas (células que fabrican mielina).
- Son más frecuentes en la región **torácica**, seguida de la región cervical y lumbar.
- 30-50 años. Discreto predominio en la mujer.
- *Histológicamente los neurinomas y neurofibromas son idénticos, la diferencia radica en su disposición respecto al nervio:*
  - El **neurinoma** crece adornado a la raíz del nervio hacia el exterior*
  - El **neurofibroma** crece en el seno de la raíz del nervio.*

- Muy frecuentes en el seno de la **neurofibromatosis**, donde suelen aparecer múltiples neurofibromas cutáneos (de las raicillas nerviosas cutáneas terminales)
- Van produciendo una compresión medular lenta. Dolor irradiado por el territorio de la raíz donde se origina el tumor. Déficit sensitivo.

### Diagnóstico

- **RX simple:** alteraciones en el 50% de los casos:
  - Aumento de la distancia interpedicular
  - Asimetrías de los pedículos vertebrales
  - Ensanchamiento del agujero de conjunción\*\* correspondiente. (*Cuando se borra el pedículo es típico de MTX*)
- **TC:** crecimiento en reloj de arena, hacia fuera del canal raquídeo a través del agujero de conjunción. (crecen y se van haciendo extradurales y ocupan el agujero de conjunción)
- **RM de elección:** capta contraste.



(Pedículos vertebrales: zona de unión del cuerpo anterior y posterior de la vertebra)

### Tratamiento

- **Cirugía.** Pronóstico **excelente**. Normalmente en los neurinomas se intentan reseca dejando la raíz, excepto en la cola de caballo donde las raíces son tan pequeñas que no merece la pena.

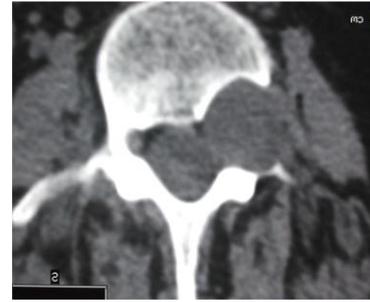
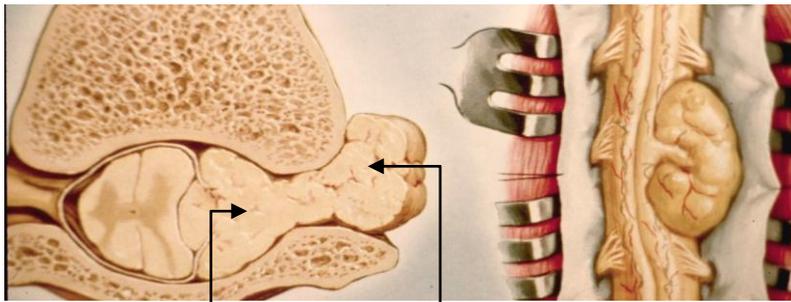
(Si por ejemplo el neurinoma esta en el cordón posterior, a veces hay que extirpar el nervio dejando al paciente con una hipoestesia que se ira recuperando con el paso del tiempo)

### Imágenes de tumores intrarraquídeos:

- Neurinoma: aunque sean benignos van adelgazando el hueso, en la imagen se observa como "roe" la parte posterior de la vértebra.
- Neurinoma de la cola de caballo



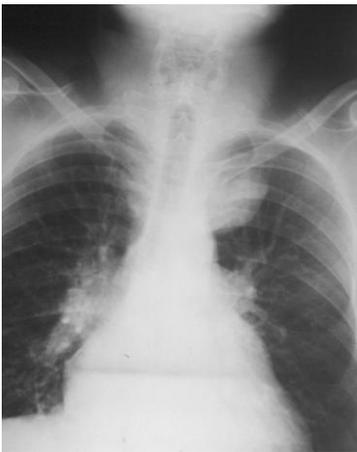
- Neurinoma en reloj de arena: se produce un ensanchamiento del agujero de conjunción y puede llegar a salir adoptando una forma de reloj de arena o “dumbbell” (como una pesa)



Porción intradural

Porción extradural

- Neurinomas extradurales e incluso extrarraqúdeos (en tórax)



## 2. MENINGIOMAS

- Se origina de células aracnoideas, aunque se vean adheridos a la duramadre. Son **EXTRAMEDULARES**
- 25% de los tumores intrarraquídeos
  - >50 años
  - 80% en mujeres
  - 2/3 en región **torácica**
- Un 10-15% tienen un crecimiento exclusivamente extradural. (o epidurales). Estos tumores nacen de la aracnoides pero se anclan a la duramadre. ¿¿?
- Difícil diagnóstico Son pacientes con larga historia de dificultad progresiva para la marcha en los que en ocasiones se realiza un diagnóstico e incluso cirugía **errónea** de artrosis vertebral o de hernia discal, debido a un crecimiento muy lento del tumor. Obviamente tras la cirugía no mejoran. Cuidado!

*(Cuando existe hiperreflexia y espasticidad en miembros inferiores nunca será por hernia, será por afectación medular\*\*\*\*\*)*

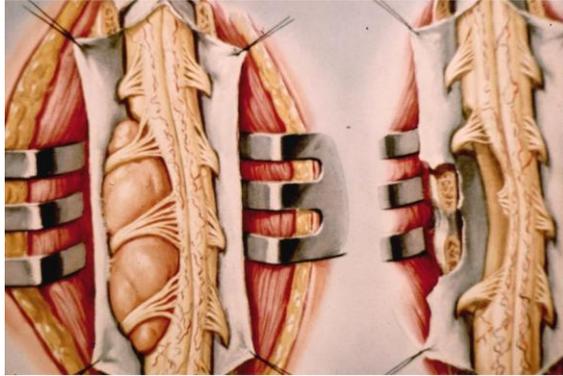
### Diagnóstico

RX simple: asimetrías en los pedículos vertebrales, calcificaciones en el seno del tumor.

RM de elección: **capta** contraste.

### Tratamiento

**Cirugía!!!!** incluso en pacientes ancianos con déficit motor grave, pues el pronóstico es excelente, proporciona una gran mejoría ( incluso en mujeres mayores es conveniente operarlo porque el pronóstico neurológico es bueno)



⇐Meningioma

## TUMORES INTRAMEDULARES PUROS

### 1. EPENDIMOMAS

- Son tumores intramedulares y por tanto intradurales también.
- Generalmente **benignos**. A más caudales, más benignos. (Cuando más craneal más malignos ( ejemplo ependimoma de cuarto ventrículo, los de la cola de caballo son los mas bg por lo tanto cuanto mas caudal mas benignos)
- Se originan de células ependimarias del canal central medular.
- Los que nacen en el **filum terminale** (es el vestigio ( cono medular acaba en L1 e inicia la cola de caballo) o *banda fibrosa conjuntiva que ancla el cono medular al hueso sacro, sin actividad eléctrica, a diferencia de la cola de caballo que si tiene actividad eléctrica*) son los más benignos de todos y se denominan **ependimomas mixopapilares**. *Esta estructura a pesar de ser anatómicamente extramedular contiene restos de células ependimarias y por ello histológicamente se considera intramedular.*
- Pueden aparecer en cualquier edad aunque hay un pico de máxima incidencia hacia los 50 años. Algo más frecuentes en el varón.
- Se ubican en las zonas de transición: **cérvico-dorsal** y **dorso-lumbar**.
- Es típico el dolor **local, continuo** ( en reposo) y **nocturno** (90%). Después, da clínica de lesión medular transversa lentamente progresiva.

### Diagnóstico

RX simple: Escoliosis (*ependimoma y escoliosis se asocian sobre todo en niños*) interrumpe el crecimiento vertebral.

Aumento de la distancia interpedicular ( escalope ¿¿)

Signos de erosión ósea

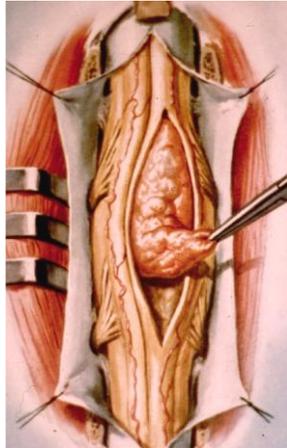
RM de elección: Típicamente la médula se ve **ensanchada** (gruesa) ( ya que cerce en el interior de la medula).

### Capta contraste

Pueden verse **quistes** asociados

### Tratamiento

- **Cirugía.** Se puede hacer resección completa gracias al buen plano de deslizamiento
- **Pronóstico** generalmente **excelente**, aunque casi siempre en función del déficit preoperatorio.
- *Son tumores con una discordancia histológica (malignos) - biológica (comportamiento benigno), por ello, aunque antes si se irradiaban, hoy, al contrario de los ependimomas intracraneales, **no** está indicada la radioterapia postoperatoria.*



Ependimomas⇒

## 2. **ASTROCITOMAS** (más frecuente en el NIÑO)

- **Tumor intramedular más frecuente en la infancia.** En el adulto, algo menos frecuente que el ependimoma.
- Se originan en los astrocitos (que están en la sustancia blanca).
- Suelen ser histológicamente **benignos (grados I y II)** (este es algo menos benigno, es de bajo grado).
- Asientan en:
  - Región **cervical**.
  - En neurofibromatosis, puede haber astrocitomas intramedulares a distintos niveles.
  - Pueden originarse dentro de la medula, *pero crecer, romper la dura y hacerse extradurales*
- **Infiltran** el tejido medular lo que hace **muy difícil su extirpación completa**, al contrario de los ependimomas que tienen plano de clivaje. (No tienen capsula como el ependimoma si no que infiltran el tejido medular por lo que la cirugía será mucho más complicada).
- Cuadro clínico superponible al de los ependimomas

### Diagnóstico

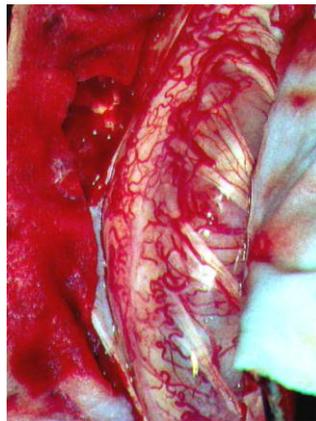
Radiología: superponible a la de los ependimomas:

- **Ensanchamiento medular** y ocasionalmente crecimiento exofítico, distendiendo las raíces nerviosas.
- Frecuentes los **quistes** en el seno del tumor (difícil diferenciar de siringomielia) pero los astrocitomas al hacer RM con contraste lo **captan** y la siringomielia **no**.

### Tratamiento

- Cirugía. Difícil delimitar el tumor de la médula (difícil resección): se hará **simple biopsia** o **extirpación parcial**, seguida de **radioterapia** (a pesar de ser histológicamente benignos...)
- Están descritas largas supervivencias (hasta de 20 y 30 años) con cirugía conservadora.
- El abordaje quirúrgico se hace por el surco medio posterior: para que haya menos repercusiones.

⇨ Astrocitomas medulares ⇨



También hay **MTX INTRAMEDURALES** que se pueden confundir con astrocitomas; y angiomas o angioblastomas intramedulares... (FIN)