

TUMORES BULBOMEDULARES

V. Cuccia y J. Monges

Servicio de neurocirugía - Hospital Nacional de Pediatría Prof. Juan P. Garrahan
- Buenos Aires

RESUMEN

Los tumores bulbomedulares se originan en la médula cervical en lugar cercano a la unión bulbomedular.

Constituyen un grupo pequeño (6 casos sobre un total de 79 tumores medulares y de 920 tumores del SNC) pero muy bien definido.

Son tumores de crecimiento lento ubicados en la región bulbo-cervical (no se extienden más allá del bulbo ni más bajo que D1). La IRM muestra una imagen característica (tumor sólido y heterogéneo que contrasta en forma heterogénea y que frecuentemente presenta cavidades en su extremo craneal, caudal o en ambos). Histológicamente son tumores benignos. Presentan signos motores en todos los casos y frecuentemente compromiso de pares craneales bajos y dolor cervical.

La exéresis ha sido más conservadora en la región bulbar que en la médula cervical y lo habitual es una exéresis subtotal. Hemos observado que el deterioro es lento pero paulatino y la sobrevida es prolongada.

Palabras clave: tumores bulbomedulares, tumores medulares, astrocitomas de bajo grado.

ABSTRACT

Cervicomedullary tumors probably originate in the cervical spinal cord near the cervico-medullary junction. They are a very small group (6 cases of 79 spinal cord tumors and of 920 CNS tumors) but a well defined one.

They have slow growth. They are located in the cervicomedullary region (not above the medulla, not below D1). They have a characteristic MRI (heterogeneous solid tumour with heterogeneous enhancement and, frequently, with rostral, caudal or rostral-caudal cavities). Histologically they are benign tumors. They present motor deficits in all cases and frequent lower cranial nerve dysfunction and severe pain in the neck.

Removal is more conservative in the brain stem than in the cervical region. We observed that deterioration is slow but progressive, and survival is long.

Key words: Cervicomedullary tumors - Spinal cord tumors - Low grade astrocytomas.

INTRODUCCIÓN

Los tumores bulbomedulares constituyen una entidad muy particular desde el punto de vista anatómico, clínico, histológico, evolutivo y de po-

sibilidad quirúrgica.

Se los ha considerado como tumores que nacen en la unión bulbomedular y se extienden rostralmente hacia el bulbo y caudalmente hacia la médula. Creemos más apropiado ubicarlos como un subgrupo dentro de los tumores medulares, con proyección intracraneana.

MATERIAL Y MÉTODOS

Analizamos 6 pacientes con tumores bulbomedulares.

Entre el 1 de enero de 1988 y el 31 de diciembre de 1995 se operaron 841 tumores intracraneales y 79 tumores medulares (intradurales). Los tumores de tronco cerebral operados en ese período fueron 56 casos. Así, si los tumores bulbomedulares son incluidos como parte de los del tronco cerebral, constituyen el 10,7% de los mismos; y si los consideramos como parte de los tumores medulares, constituyen el 7,6% de los mismos. En general, los tumores bulbomedulares representan el 0,6% de la totalidad de tumores del SNC.

La edad de los pacientes varió entre 6,5 y 17,6 años, con un promedio de 13 años y una mediana de 14,3 años. Los 6 casos fueron masculinos. El tiempo de evolución promedio fue de 5,6 meses. El síntoma de comienzo fue disminución de fuerza en 5 casos (1 hemiparesia braquiocrural, 1 diaparesia braquial y 3 monoparesias de miembro superior), y veloplejía en 1 caso.

En el desarrollo de la enfermedad todos los pacientes presentaron alteraciones motoras (3 hemiparesias braquicrurales, 1 cuadriparesia, 1 diaparesia braquial de miembros superiores y 1 monoparesia de miembro superior). En tres pa-

cientes hubo compromiso de pares craneales bajos (IX, X, XI y XII). Tres pacientes presentaron precozmente dolor cervical. Dos casos se asociaron a neurofibromatosis.

Dos casos se estudiaron con TAC, que no resultó confiable para delinear el tumor (excepto por mostrar un tumor en fosa posterior); los 6 casos se estudiaron con IRM. La IRM mostró en 4 casos (figs. 1 y 2A) la presencia de cavidades quísticas o siringomiélicas que acompañaban a una porción sólida y en 2 casos (fig. 3A) un tumor enteramente sólido (los 2 casos asociados a neurofibromatosis); en los 6 casos la parte sólida fue heterogénea y tomó contraste también en forma heterogénea; de los 4 casos que presentaron cavidades siringomiélicas, en 2 las cavidades se ubicaron exclusivamente en la parte superior del tumor y eran diferenciables del IV ventrículo, y en los 2 las cavidades estuvieron tanto en la parte superior como en la inferior del tumor. La extensión del tumor fue desde el bulbo en todos los casos (no comprometiendo nunca la protuberancia) hasta C6 (2 casos), C7 (1 caso) o D1 (3 casos); nunca se extendió más allá de D1.

Todos los pacientes fueron operados: en uno de ellos se logró la exéresis total (fig. 2) en dos pacientes fue subtotal (60%) y en 3 pacientes biopsia o < 30%.

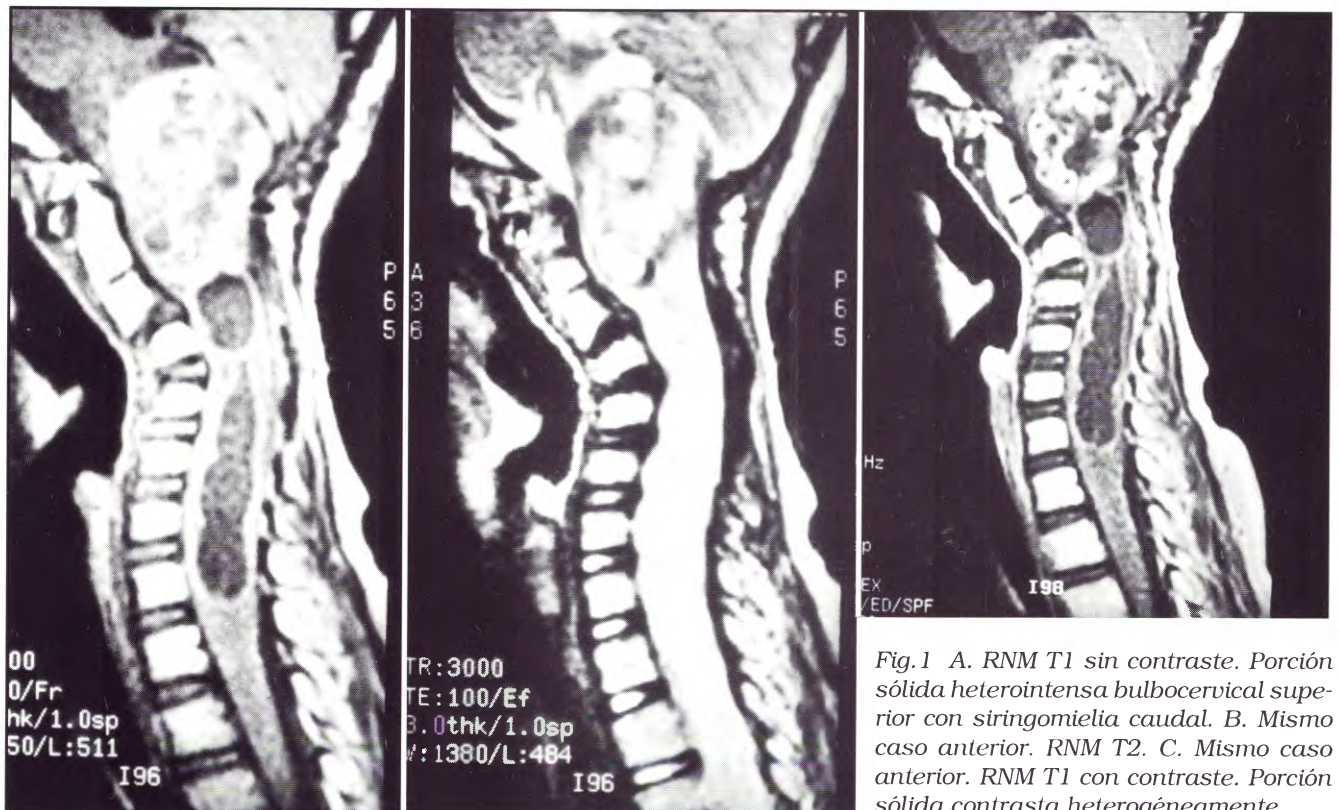


Fig.1 A. RNM T1 sin contraste. Porción sólida heterointensa bulbocervical superior con siringomielia caudal. B. Mismo caso anterior. RNM T2. C. Mismo caso anterior. RNM T1 con contraste. Porción sólida contrasta heterogéneamente.

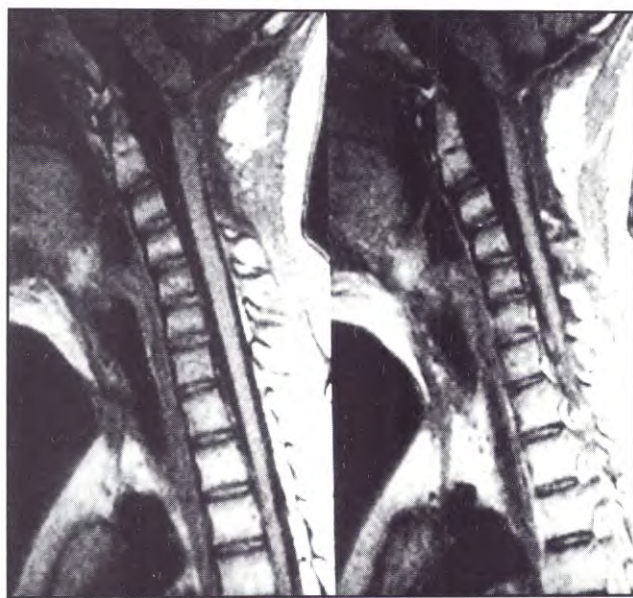
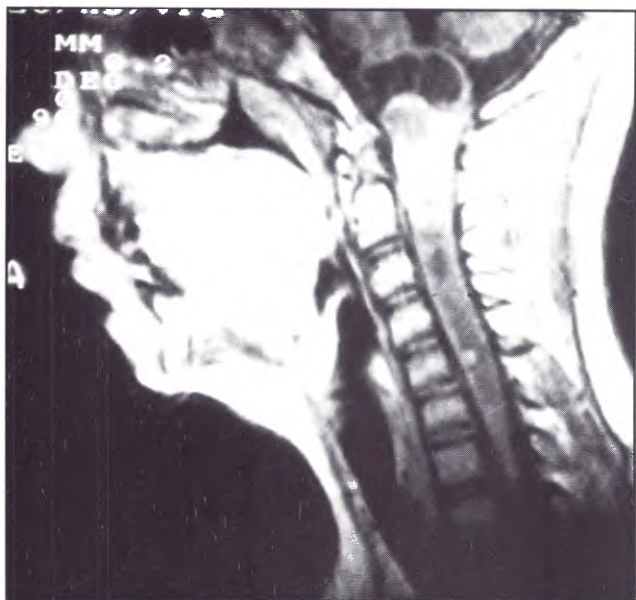


Fig. 2A. Otro caso. IRM T1 con contraste. Porción quística superior. B. Exéresis total del tumor.

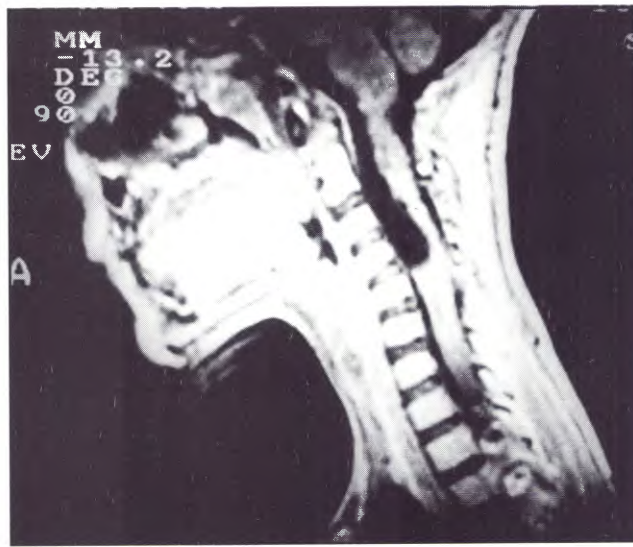
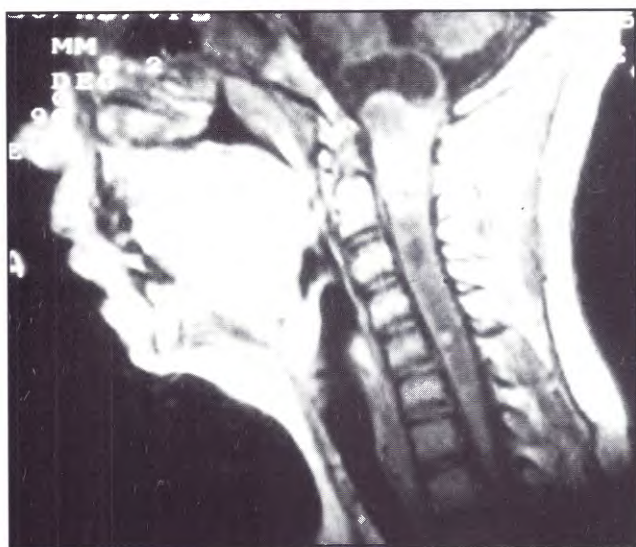


Fig. 3. A. Otro caso. Tumor bulbomedular sólido. RNM T1. B. Exéresis parcial del tumor.

El abordaje incluyó fosa posterior y columna cervical. Se empleó radioterapia en 5 casos (no se efectuó al caso de exéresis total) y en ninguno quimioterapia.

Histológicamente 5 casos resultaron astrocitomas de bajo grado y 1 caso ependimoma de bajo grado. Las secuelas atribuibles a la cirugía se observaron en 2 pacientes (un leve empeoramiento en un caso con paresia de miembro superior y un importante empeoramiento en pares craneales bajos que necesitó traqueotomía prolongada); estos 2 pacientes con secuelas habían tenido una exéresis del 60% y 100%.

No hubo mortalidad operatoria. Hubo una mortalidad tumoral a los 9 años del diagnóstico. El follow-up promedio en los no fallecidos (5 casos) fue de 2 años y 2 meses (rango: 6 meses - 6 años).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Los tumores bulbomedulares han sido presentados por primera vez en forma definida por F. Epstein y col.¹ en 1990 cuando los ubicaron como un grupo dentro de la clasificación de tumores intramedulares porque si bien se extienden hacia el intracráneo (nunca más allá del bulbo), la

mayor extensión es hacia la médula (C6, C7 o D1 como límites inferiores). Tendemos a creer que su nacimiento ocurre en la médula (en algún punto cercano a la unión bulbomedular); avalarían esta creencia la clínica predominante de vías largas sobre los pares craneanos y el hecho de que la anatomía patológica esté más cercana a la de los tumores de médula (en la mayoría de los casos anaplásico).

Clínicamente se han presentado como tumores de larga evolución al diagnóstico y de lenta progresión de la enfermedad.

La imagen de IRM ya descrita es otra de las características bastantes definidas de estos tumores. La IRM con su imagen sagital delineó perfectamente el tumor y su extensión rostro-caudal.

Se operaron los 6 casos. En los 3 primeros casos se realizó biopsia o exéresis < 30%, en los 3 últimos, en donde nuestra actitud quirúrgica ha sido menos conservadora, se logró el 60%, el 60% y el 100% de exéresis. La técnica quirúrgica incluye el abordaje de fosa posterior y de columna

cervical en una magnitud determinada por la extensión de la parte sólida del tumor y no por la parte quística. La ecografía intraoperatoria fue de gran utilidad para ubicar principalmente las zonas quísticas y la aspiración ultrasónica, de fundamental importancia. En todos los casos ha resultado más difícil y riesgosa la exéresis de la parte bulbar que de la parte cervical.

Teniendo en cuenta el pequeño número de casos y el escaso seguimiento, no podemos predecir la utilidad de la gran exéresis (que F. Epstein alienta) ni el efecto de la radioterapia, pero podemos afirmar que este grupo bien caracterizado es de evolución muy prolongada y es posible una exéresis tumoral sustancial a pesar de lo que las imágenes nos pudieran hacer suponer.

Bibliografía

1. Epstein, F, Wisoff JH: Surgical management of Brain Stem tumors of childhood and adolescence. *Neurosurgery Clinics of North America* 1: 111-121, 1990.