

### Lesión difusa de médula espinal, ¿cirugía o tratamiento paliativo?: a propósito de un caso

Uriel Tagle-Vega\* <sup>1,4,a</sup>; Cristian Eugenio Salazar-Campos <sup>2,4,b</sup>; Joham Choque-Velasquez <sup>1,3,4,c</sup>

#### RESUMEN

Las lesiones difusas de médula son raras y un reto diagnóstico. Los gliomas de bajo grado son los de mayor prevalencia y los astrocitomas primarios, el subtipo más frecuente. Presentamos el caso de un varón de 36 años, con tiempo de enfermedad de 13 años de dolor cervical insidioso, progresa con hemiparesia derecha y, posteriormente, paraparesia severa con pérdida de control de esfínteres. Mediante una RMN total de columna se evidenciaron lesiones neoproliferativas difusas abarcando todos los segmentos medulares. Se realizó una biopsia a cielo abierto en segmento T1-T2, la patología diagnosticó glioma de bajo grado. El tratamiento es controversial y se descartó la cirugía por la alta morbilidad. Se optó por radioterapia y quimioterapia por su rol importante en el control de la enfermedad.

**Palabras clave:** Glioma Astrocítico; Glioma; Siringomielia (Fuente: DeCS BIREME).

### Diffuse spinal cord injury; surgery or palliative treatment?: a case report

#### ABSTRACT

Diffuse spinal cord injuries are rare and pose a diagnostic challenge. Low-grade gliomas are the most prevalent type, with primary astrocytomas being the most frequent subtype. We present the case of a 36-year-old man with a 13-year history of squeezing neck pain, which progressed with right hemiparesis and later with severe paraparesis and loss of sphincter control. A whole spine MRI scan showed diffuse neoproliferative lesions that spread throughout all the spinal cord segments. An open biopsy of the lesion in the T1-T2 segment was performed. The pathology report stated low-grade glioma. Treatment is controversial, so surgery was ruled out due to high morbidity. Radiotherapy and chemotherapy were chosen because they play an important role in controlling the disease.

**Keywords:** Astrocytoma; Glioma; Syringomyelia (Source: MeSH NLM).

---

1 Universidad Andina del Cusco, Facultad de Ciencias de la Salud, Escuela Profesional de Medicina Humana. Cusco, Perú.

2 Complejo Hospitalario Luis Nicasio Sáenz de la Policía Nacional del Perú, Servicio de Neurocirugía. Lima, Perú.

3 Hospital Regional del Cusco, Unidad de Neurocirugía. Cusco, Perú.

4 Sociedad Peruana de Estudiantes de Neurocirugía y Neurociencia, Comité de Investigación. Cusco, Perú.

a Estudiante de medicina.

b Médico residente de neurocirugía.

c Médico neurocirujano.

\*Autor corresponsal.

## INTRODUCCIÓN

Las lesiones difusas de médula espinal (LDME) son patologías raras que abarcan varios segmentos medulares y comprenden las siguientes: a. enfermedades desmielinizantes (mielitis transversa en estado agudo completo, enfermedad de Devic y encefalomyelitis aguda diseminada), b. deficiencias metabólicas (degeneración combinada subaguda con etiología de deficiencia de vitamina B12, deficiencia de cobre, inhalación de óxido nítrico), c. neoplasias (ependimomas y astrocitomas) y d. enfermedades vasculares (fístulas arteriovenosas durales e infartos medulares de gran extensión) <sup>(1,2)</sup>.

Los gliomas son las lesiones tumorales más frecuentes del compartimiento intramedular intradural espinal. El astrocitoma representa el principal subtipo de glioma. Estos tumores no presentan distinción etaria y tienen un pronóstico favorable de supervivencia (82 % y 70 % para el grado I y II, respectivamente) que va disminuyendo cuanto mayor sea el grado de malignidad (70 % y 28 % para el grado III y IV, respectivamente). Los astrocitomas de bajo grado son usualmente astrocitomas primarios localizados, generalmente, en la columna cervical, torácica o ambas <sup>(1,3-6)</sup>. En el Perú, los tumores primarios de médula espinal representan el 1,99 % de las neoplasias en el sistema nervioso central, de los cuales los astrocitomas representan una incidencia de 12,19 % <sup>(7)</sup>.

El planteamiento diagnóstico de un tumor del cordón espinal requiere una resonancia magnética nuclear (RMN) completa de columna espinal con contraste. El hallazgo de una masa ocupante de la médula espinal requiere la confirmación histopatológica de la lesión para su tratamiento oportuno y adecuado. Así, las evaluaciones histopatológica e inmunocitoquímica representan los estudios definitivos para el diagnóstico oncológico <sup>(5,8,9)</sup>. No existe un consenso definitivo en el manejo de estas patologías. Sin embargo, debido a la característica difusa y expansiva que poseen los gliomas de la médula espinal, la resección completa de estos tumores puede ser demandante, y muchas veces imposible en el caso de los gliomas de alto grado. La radioterapia con o sin quimioterapia adyuvante, de acuerdo al grado

de malignidad, representa una alternativa terapéutica en estos pacientes <sup>(3,5,9,10)</sup>.

Se presenta el caso de un paciente varón con un glioma de bajo grado (GBG), localizado en la médula espinal, quien fue sometido a una biopsia a cielo abierto y tratado con radioterapia y quimioterapia postquirúrgica.

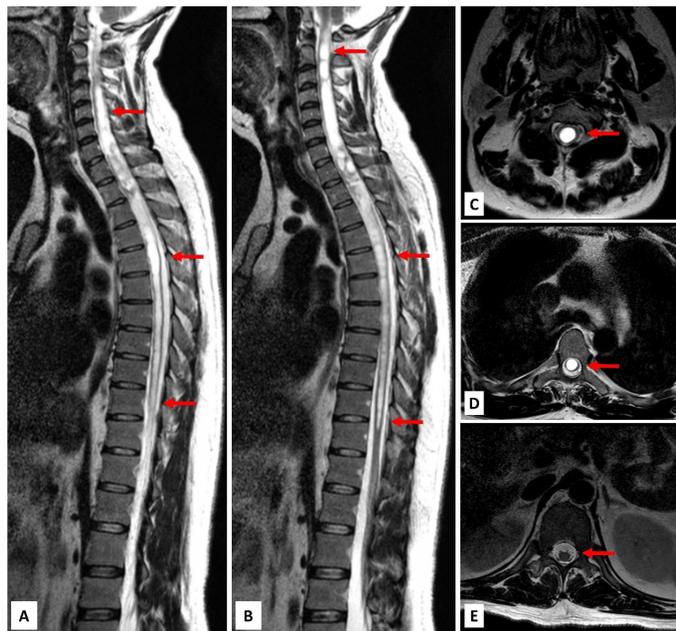
## CASO CLÍNICO

Varón de 36 años, sin antecedentes de importancia, presenta un tiempo de enfermedad de 13 años, caracterizado por un dolor insidioso cervical y dorsal no irradiado, de carácter opresivo y con una intensidad de 5/10 en la escala visual analógica (EVA), que logra atenuarse levemente con paracetamol. El paciente manifiesta una disminución de la fuerza muscular en los miembros superiores desde hace 3 años. Finalmente, refiere una acentuación del dolor y hemiparesia 8 días antes de su hospitalización.

En el examen físico de ingreso, el paciente estuvo lúcido, despierto y no presentó déficit cognitivo. La evaluación inicial de la función motora reveló una hemiparesia derecha de 4/5 de predominio braquial. Durante la hospitalización y posteriormente al tratamiento con corticoide, el déficit motor en las extremidades superiores se resolvió. Sin embargo, la dificultad motora en las extremidades inferiores progresó hacia una paraparesia severa de 1/5 con pérdida de control de esfínteres. La evaluación de la función sensitiva demostró hipoestesia desde el dermatoma T2 asociada a la pérdida de sensibilidad vibratoria, posicional y térmica. Se constató una hiperreflexia rotuliana y aquilea sin movimientos involuntarios asociados. Desde el punto de vista clínico, el paciente presentaba un síndrome de sección medular a nivel de T2.

En el examen de imagen por RMN se observaron múltiples intensidades mixtas difusas en el cordón medular con mayor realce a nivel de la unión cervicotorácica por debajo del nivel C7 hasta el nivel T3. La lesión ocupante produce, además,iringomielia asociada en los múltiples segmentos medulares (Figura 1). La tomografía computarizada (TC) cerebral descartó posibles lesiones intracraneales.

Lesión difusa de médula espinal, ¿cirugía o tratamiento paliativo?: a propósito de un caso

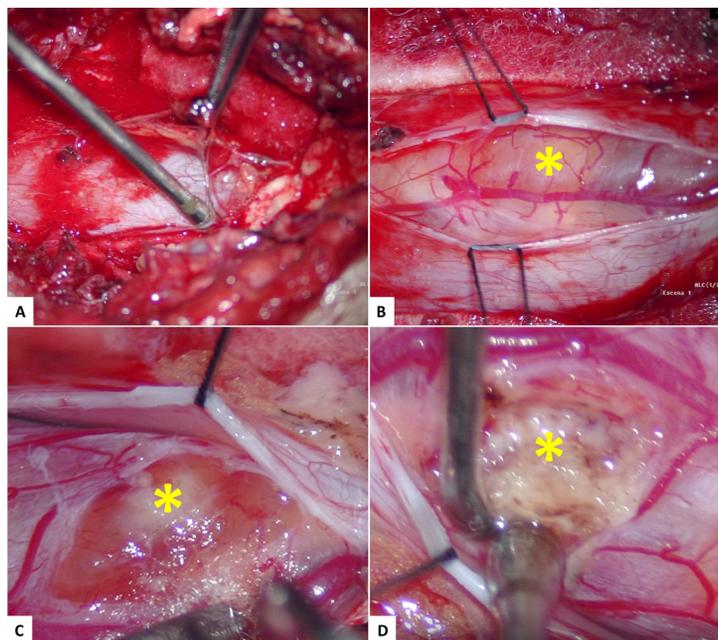


**Figura 1.** Resonancia magnética con contraste en secuencia T2. A y B Corte sagital evidencia hiperintensidades difusas con siringomielia. C. Corte axial de segmento C2. D. Corte axial de segmento T5. E. Corte axial de segmento L1

Se planteó el diagnóstico de tumor intradural intramedular difuso a nivel de la columna dorsal T1-T3 con siringomielia difusa y se procedió a realizar la biopsia

Se realizó la biopsia tumoral a cielo abierto a nivel de los segmentos T1-T2. Se descartó una resección microquirúrgica más agresiva debido al carácter infiltrativo de la lesión.

Macroscópicamente, el tumor tenía color pardo claro y aspecto blando (Figura 2). El examen histopatológico demostró una celularidad incrementada y atipia leve. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad en los marcadores PGAF y S100, y el índice Ki76 indicó una proliferación baja. Entonces, se confirmó el diagnóstico de un GBG o astrocitoma difuso de bajo grado.



**Figura 2.** Imágenes intraoperatorias. A. Duramadre con infiltración grasa. B. Apertura dural, se identifica nódulo (asterisco). C. Disección subaracnoidea de límites del nódulo (asterisco). D. Exéresis subtotal de nódulo intramedular

El paciente recibió 23 ciclos de radioterapia hasta completar 46Gy asociados a quimioterapia adyuvante con temozolamida, además del manejo sintomático. Se indicó terapia física después del tratamiento oncológico.

En la decimocuarta sesión de radioterapia con quimioterapia, el paciente continuaba con la pérdida de la sensibilidad desde el nivel T3 asociada a hipoalgesia, la pérdida de sensibilidad vibratoria, posicional y térmica, en el miembro inferior derecho. La paraparesia presentó cierta mejoría con leve disminución de hiperreflexia en el miembro inferior derecho, sin ninguna variación en la motricidad del miembro inferior izquierdo. Sin embargo, la sensibilidad al dolor, temperatura, vibración y posición estuvieron preservadas a la evaluación de la extremidad inferior izquierda. Un mes después de haber iniciado el tratamiento, el paciente pudo controlar los esfínteres, y su condición fue estable y sin efectos adversos a la radioterapia y quimioterapia, con una escala Karnofsky de 40 puntos.

## DISCUSIÓN

Las LDME son un reto diagnóstico por su etiología variada y es necesario un abordaje sistemático; en cuanto a neoplasias de médula espinal, este tipo de tumores causan una morbilidad elevada y se confunden con los procesos no tumorales por la variedad clínica y radiográfica <sup>(1,2)</sup>.

Los gliomas son las neoplasias primarias más frecuentes del sistema nervioso central y comprenden un grupo de tumores de grado histológico variado con histología celular glial similar al tipo astrocítico, oligodendrocítico o ependimario <sup>(8,11,12)</sup>. De acuerdo a la nueva clasificación propuesta por la Organización Mundial de la Salud (OMS) del 2021, los gliomas difusos del adulto (GDA) pueden ser de 3 tipos histológicos: astrocitoma, oligodendroglioma y glioblastoma; este último es de alto grado (IV) <sup>(8,13)</sup>. Los gliomas difusos de bajo grado (GDBG), con una media de aparición a los 37 años <sup>(10)</sup>, son tumores que no cumplen con las características histológicas de malignidad y presentan crecimiento infiltrativo. Tienen una tasa de supervivencia fluctuante (5-13 años) sometida a variables como mutaciones de la isocitrato deshidrogenasa (IDH), las codeleciones del cromosoma 1p19q, la resección completa, entre otras <sup>(9)</sup>.

Los tumores de la médula espinal se clasifican, de acuerdo a su localización anatómica, en intramedulares intradurales, extramedulares intradurales y extradurales. Los astrocitomas se corresponden con el primer grupo de esta clasificación <sup>(1,4)</sup>. Según Ogundale et al., debido a su origen parenquimatoso, los astrocitomas son excéntricos con respecto a la médula espinal en un 57 % de los casos, por lo que podrían crear una expansión del diámetro o desplazar el parénquima espinal normal <sup>(2,3)</sup>.

En 2013, Alarcón realizó un estudio peruano unicéntrico sobre los tumores de la médula espinal y cauda equina en 41 (1,8 %) adultos de los 2315 pacientes con tumores del sistema nervioso central operados en 5 años. La edad de presentación de la enfermedad fue 49 años en promedio y 27 (66 %) pacientes fueron mujeres. La distribución de los tumores comprendió 17 (41 %) neurinomas, 14 (32 %) meningiomas, 5 (12 %) astrocitomas, y uno (2 %) de cada ependimoma, hemangioblastoma, hemangiopericitoma, paraganglioma y lipoma. Con relación a los astrocitomas de médula espinal, tres (60 %) pacientes fueron masculinos y la distribución etaria incluyó todos los grupos incluyendo a los pacientes pediátricos. Tres (60 %) pacientes tuvieron astrocitomas a nivel torácico y dos (40 %) a nivel cervical. A diferencia de la mayoría de tumores completamente resecaos de la médula espinal, dos (40 %) astrocitomas fueron parcialmente resecaos y tres pacientes siguieron una biopsia diagnóstica con tratamiento complementario. Todos estos casos recidivaron y recibieron esquemas de radioterapia concomitante y quimioterapia. El estado funcional postoperatorio de los pacientes hasta el año de seguimiento incluyó dos pacientes con paraplejía y tres con cuadriparesia severa o cuadriplejía <sup>(7)</sup>.

La presentación clínica se debe al fenómeno de lesión ocupante sobre la localización anatómica donde se encuentre <sup>(9,12)</sup>. En gliomas espinales la presentación clínica incluye dolor de espalda no mecánico, disestesia, parestesia, debilidad motora y pérdida de la función de los esfínteres dependiendo de la zona de localización del tumor. Ocasionalmente, la presentación clínica incluye síndromes medulares bien definidos. Sin embargo, en muchos casos los síndromes clínicos son parciales o incompletos <sup>(3,4)</sup>.

El diagnóstico diferencial de los tumores en la médula espinal es relativamente difícil si es que su detección es por imagen <sup>(14)</sup>. Shih et al. proponen tres categorías para evaluar las masas intramedulares: neuroepiteliales (astrocitomas, ependimomas, gangliogliomas y tumores embrionales), no neuroepiteliales (hemangioblastomas, melanocitomas, melanomas, linfomas y tumores metastásicos) y no neoplásicas (malformaciones arteriovenosas o cavernosas, quistes dermoides o epidermoides, lipomas y quistes neuroentéricos). Los astrocitomas tienen la particularidad de ser circunscritos, infiltrativos o difusos, donde una alta resolución de imagen sugiere malignización <sup>(15)</sup>.

La RMN con y sin la administración de contraste es el primer paso para el diagnóstico inicial de un GBG <sup>(5,9)</sup>. Los astrocitomas espinales se presentan como lesiones expansivas fusiformes iso o hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 con márgenes irregulares y de característica quística ocasional, asociada en un 40 % con edema o siringe. Actualmente, los nuevos métodos en medicina nuclear y neuroradiología como la RMN por difusión, por espectroscopia y la tomografía por emisión de positrones (PET) son óptimos para llegar

a un diagnóstico y seguimiento de los GBG <sup>(4,9,16)</sup>. El estándar de oro para el diagnóstico y clasificación de los gliomas continúa siendo la histopatología apoyada de la inmunohistoquímica. Por ello, es importante descartar otros diagnósticos presuntivos antes de llegar a los gliomas <sup>(8,9)</sup>. Sin embargo, según Lee et al., estos casos todavía tienen un proceso diagnóstico mucho más complejo por su rareza clínica, de imagen, neuroquirúrgica e histológica. Cada centro hospitalario hace frente a grandes desafíos, y el reto se hace mucho mayor en aquellos centros de recursos limitados, sin considerar los problemas con la toma de biopsia y la diversidad de estos tumores que hacen difícil la estratificación histopatológica <sup>(8,11)</sup>. La clasificación actualizada de la OMS también planteó un cambio dentro de la neuropatología en cuanto a la estratificación y clasificación molecular, y propuso la estratificación combinada histológica y molecular, ya que los marcadores moleculares demostraron brindar una valiosa información pronóstica que permitió un diagnóstico integrado. La carrera por la identificación de las mutaciones moleculares ha llevado a estudios de gran escala para descubrir la mutación de la isocitrato deshidrogenasa (IDH) como el principal marcador de pronóstico favorable <sup>(11,13)</sup>. El avance en la genómica propone desarrollarse como un mejor método de diagnóstico a futuro <sup>(10)</sup>.

Los escasos reportes que existen de la literatura muestran que el tratamiento óptimo de los GBG espinales incluye la resección completa por trozos. Sin embargo, los GBG infiltrativos impiden con frecuencia lograr una exéresis tumoral completa y dejan en controversia la extensión de la resección adecuada, como se presenta en este reporte <sup>(3,5,9,10)</sup>. Aunque todavía se encuentre en debate, la radioterapia es un tratamiento activo clave y aumenta su eficacia cuando se utiliza en el momento adecuado. Sin embargo, aún se necesitan más ensayos clínicos que evalúen su dosis y fraccionamiento, ya que las altas dosis incrementan el porcentaje de radiotoxicidad. La radioterapia está indicada en pacientes donde algún tipo de exéresis no sea significativa, en tumores biopsiados (como es el caso de nuestro paciente), tumores con alto grado de evidencia histológica y en enfermedad progresiva <sup>(3,4,8,9)</sup>. La radioterapia en glioma espinal aún no tiene protocolos bien establecidos <sup>(17)</sup>. Usualmente los pacientes reciben dosis de 40 a 50 G y en un lapso de 20 a 30 días, aunque la dosificación depende de los subtipos y las características de la enfermedad <sup>(4,15)</sup>. Aún se precisa de la creación y estandarización del tratamiento adyuvante para las LDME. La quimioterapia en GBG medulares representa un tema de discusión. Usualmente la quimioterapia está reservada para los pacientes con astrocitomas espinales refractarios <sup>(3,4,9,10)</sup>. Las recaídas se afrontan con las terapias de primera línea mediante la utilización de fármacos alquilantes como es la temozolomida, el principal agente de quimioterapia en recaídas <sup>(9)</sup>. Una edad de aparición temprana, un menor grado tumoral

y una resección óptima aumentan significativamente la supervivencia promedio. Sin embargo, dichos factores dependen de la extensión y volumen tumoral pre- y postresección <sup>(6)</sup>. Tal es el caso de nuestro paciente, quien, a pesar de tener un tumor de bajo grado con pronóstico benigno, la extensión y el compromiso que la lesión ejerce sobre el parénquima medular lo hace inviable para una exéresis quirúrgica completa, por lo cual la radioterapia y quimioterapia son un tratamiento viable.

En las LDME, los gliomas son los tipos de neoplasias más frecuentes de característica intradural intramedular, la resección quirúrgica presenta mayor morbilidad, por lo que el tratamiento con radioterapia y quimioterapia se plantean como la mejor opción.

**Contribuciones de los autores:** UTV, CSC y JCHV participaron en la redacción, interpretación de los datos y revisión crítica del manuscrito.

**Fuentes de financiamiento:** El artículo ha sido financiado por los autores.

**Conflictos de interés:** Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Moghaddam SM, Bhatt AA. Location, length, and enhancement: systematic approach to differentiating intramedullary spinal cord lesions. *Insights Imaging*. 2018; 9(4): 511-26.
2. Trebst C, Raab P, Voss EV, Rommer P, Abu-Mugheisib M, Zettl UK, et al. Longitudinal extensive transverse myelitis-it's not all neuromyelitis optica. *Nat Rev Neurol*. 2011; 7(12): 688-98.
3. Ogundale J, Wiginton JG, Elia C, Odell T, Rao SC. Primary spinal astrocytomas: a literature review. *Cureus*. 2019; 11(7): e5247.
4. Grimm S, Chamberlain MC. Adult primary spinal cord tumors. *Expert Rev Neurother*. 2009; 9(10): 1487-95.
5. Weller M, Bent MVD, Preusser M, Rhun EL, Tonn JC, Minniti G, et al. EANO guidelines on the diagnosis and treatment of diffuse gliomas of adulthood. *Nat Rev Clin Oncol*. 2020; 18(3): 170-86.
6. Milano MT, Johnson MD, Sul J, Mohile NA, Korones DN, Okunieff P, et al. Primary spinal cord glioma: a surveillance, epidemiology, and end results database study. *J Neurooncol*. 2010; 98(1): 83-92.
7. Alarcón-Casanova OE. Tumores primarios de médula espinal y cauda equina en adultos en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, 2007-2011 [Tesis de postgrado]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos. Facultad de Medicina Humana; 2013.
8. Wesseling P, Kros JM, Jeuken JW. The pathological diagnosis of diffuse gliomas: towards a smart synthesis of microscopic and molecular information in a multidisciplinary context. *Diagn Histopathol*. 2011; 17(11): 486-94.
9. Lombardi G, Barresi V, Castellano A, Tabouret E, Pasqualetti F, Salvalaggio A, et al. Clinical management of diffuse low-grade gliomas. *Cancers*. 2020; 12(10): 3008.
10. Brar K, Hachem LD, Badhiwala JH, Mau C, Zacharia BE, Moraes FY, et al. Management of diffuse low-grade glioma: the renaissance of robust evidence. *Front Oncol*. 2020; 10: 575658.
11. Lee SC. Diffuse gliomas for nonneuropathologists: the new integrated

- molecular diagnostics. *Arch Pathol Lab Med.* 2018; 142(7): 804-14.
12. Colman H. Adult gliomas. *Continuum (Minneapolis, Minn).* 2020; 26(6): 1452-75.
  13. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, et al. The 2021 WHO classification of tumors of the central nervous system: a summary. *Neuro Oncol.* 2021; 23(8): 1231-51.
  14. Albano D, Messina C, Gitto S, Papakonstantinou O, Sconfienza LM. Differential diagnosis of spine tumors: my favorite mistake. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2019; 23(1): 26-35.
  15. Shih RY, Koeller KK. Intramedullary masses of the spinal cord: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2020; 40(4): 1125-45.
  16. Chamberlain MC, Tredway TL. Adult primary intradural spinal cord tumors: a review. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2011; 11(3): 320-8.
  17. AlRaddadi KK, Farrash F, Baesa S, Alkhani AM. Primary spinal intramedullary astrocytomas; long-term outcomes and literature review. *Interdiscip Neurosurg.* 2022; 27: 101401.

### Correspondencia:

Uriel Tagle Vega

Dirección: Urb Uvima II H-6. Cusco, Perú.

Teléfono: +51 920029208

Correo electrónico: [urieltaglevega@gmail.com](mailto:urieltaglevega@gmail.com)

Recibido: 08 de mayo de 2022

Evaluado: 31 de mayo de 2022

Aprobado: 08 de junio de 2022

© La revista. Publicado por la Universidad de San Martín de Porres, Perú.  
 Licencia de Creative Commons. Artículo en acceso abierto bajo términos de Licencia Creative Commons. Atribución 4.0 Internacional. (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>)

### ORCID iDs

Uriel Tagle-Vega

 <https://orcid.org/0000-0002-2822-3922>

Cristian Eugenio Salazar-Campos

 <https://orcid.org/0000-0001-6833-884X>

Joham Choque-Velásquez

 <https://orcid.org/0000-0001-5220-1216>