



Astrocitoma difuso de médula espinal en paciente pediátrico con cuadriplejía progresiva de seis años de evolución: reporte de caso.

Diffuse spinal cord astrocytoma in a pediatric patient with progressive quadriplegia of six years' duration: case report.

Aranda Calvillo M.E., López Juárez F.S., Laureano Rivera M., Hernández Pinales S.N., Morlett Chávez J.A., Cepeda-Nieto A.C.

Facultad de Medicina Unidad Saltillo, Universidad Autónoma de Coahuila. C. Francisco Murguía 205, Zona Centro, 25000 Saltillo, Coahuila.

*Autor de correspondencia: María E. Aranda Calvillo.

Email: mariaravacal@gmail.com

RESUMEN

Se describe una presentación inusual de un astrocitoma difuso en un paciente pediátrico. Los astrocitomas son un grupo de neoplasias intracraneales primarios del sistema nervioso central. Estos tumores se caracterizan por un patrón de crecimiento lento, con manifestaciones clínicas heterogéneas y múltiples factores que influyen en su pronóstico. Se discute el caso de una paciente de 13 años con una evolución de 6 años de cuadriplejía progresiva y síntomas neurológicos. En una resonancia magnética realizada al ingreso, se identificó una masa intramedular con componentes tanto quísticos como sólidos, junto con edema vasogénico fusiforme a nivel cervical (C2 a C8), lo que ensanchaba el canal espinal hasta 3 centímetros de diámetro. Se realizó un abordaje quirúrgico para la extracción de un tumor de 5 x 3 cm; el análisis histopatológico identificó el tumor como un astrocitoma difuso de grado II según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud 2021.

Palabras clave: astrocitoma difuso de médula espinal, tumores primarios de médula espinal, glioma.

ABSTRACT

An unusual presentation of a diffuse astrocytoma in a pediatric patient is described. Astrocytomas are a group of primary intracranial neoplasms of the central nervous system. These tumors are characterized by a slow growth pattern, heterogeneous clinical manifestations, and multiple factors influencing their prognosis.

The case of a 13-year-old female patient is discussed, with a six-year history of progressive quadriplegia and neurological symptoms. An MRI performed upon admission identified an intramedullary mass with both cystic and solid components, along with fusiform vasogenic edema at the cervical level (C2 to C8), which widened the spinal canal to a diameter of 3 centimeters. A surgical approach was undertaken to remove a 5 x 3 cm tumor. Histopathological analysis identified the tumor as a grade II diffuse astrocytoma, according to the 2021 World Health Organization classification.

Keywords: diffuse spinal cord astrocytoma, primary spinal cord tumors, glioma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios de médula espinal son poco frecuentes, tienen una incidencia de 26 casos por cada 100,000 pacientes anualmente, con el astrocitoma difuso representando sólo un 13% de los casos (Choi, 2021). Esto significa que la probabilidad de encontrar uno de estos tumores es muy baja. Tienden a tener un comportamiento clínico heterogéneo, el cual puede ir desde dolor de cabeza y náuseas hasta convulsiones y déficits motores. Siendo miembros de la familia de gliomas, estos tumores se originan de los astrocitos, células gliales en forma de estrella responsables del soporte metabólico y el desarrollo neuronal. Cuando una de estas células sufre una transformación maligna, puede resultar en una proliferación anormal sin una funcionalidad adecuada. Son varios los factores que afectan el pronóstico, incluidos la edad, el subtipo histológico, su KPS (Karnofsky Performance Score) y la escala de McCormick antes de la cirugía.

CASO CLÍNICO.

Paciente femenina de 13 años que acude al departamento de urgencias del Hospital Materno Infantil de Saltillo, Coahuila tras sufrir un golpe en la región cervical, lo que provocó una debilidad muscular progresiva sostenida por 16 días previos a la consulta. Durante el interrogatorio, la paciente reportó una distonía intermitente en su mano izquierda desde los 6 años, inicialmente con sospecha de epilepsia y estudiada mediante electroencefalograma y resonancia magnética; sin embargo, sin reporte de anormalidad. Dos años después, estos movimientos de tipo mioclónico progresaron a espasticidad y deformidad del pulgar, dedo medio y dedo anular de la misma mano, preservando su fuerza. En el año 2023, la paciente describió alteraciones en la marcha, incluyendo marcha hemiparética en el miembro pélvico izquierdo, lo cual condujo caídas frecuentes que finalmente provocaron su ingreso hospitalario.

Al realizar la examinación física, se encontró una paciente en completo estado de alerta, cooperativa y orientada, sin ninguna alteración en las funciones cerebrales superiores o de los nervios craneales excepto por el nervio craneal XI (accesorio), demostrando una fuerza disminuida en los trapecios y los músculos esternocleidomastoideos, junto con dificultad en sostén cefálico.

La fuerza muscular fue evaluada usando la escala de Daniels, MTI y MTD 2/5, mientras que MPI y MPD 0/5; los reflejos de estiramiento muscular con hiperreflexia (+++) en MTI y MTD, con reflejos ausentes (0) en MPI y MPD, así como la abolición del toque fino y un tacto brusco dudoso en extremidades superiores. Reflejos patológicos de liberación piramidal de forma bilateral; Babinski, Chaddock, Oppenheim y Gonda-Stansky. Nivel sensitivo en C4 y portadora de sonda Foley.

Estos hallazgos fueron interpretados como un síndrome completo de médula espinal involucrando motoneuronas superiores, aumentando la sospecha de una lesión ocupativa a nivel cervical. Una resonancia magnética de médula espinal

fue realizada subsecuentemente reportando en secuencia T2 (Figura 1) una masa intramedular de componentes quísticos y sólidos, acompañados de un edema vasogénico fusiforme abarcando de C2 a C8, resultando en un ensanchamiento del canal medular de hasta 3 centímetros.

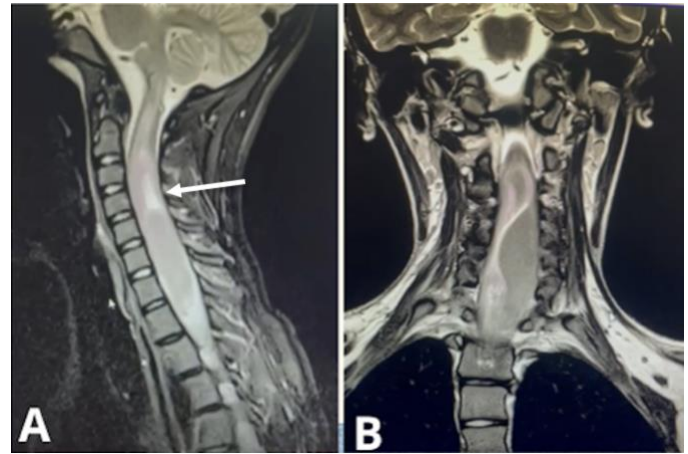


Figura 1. (A) Resonancia magnética nuclear (RMN) en secuencia T2, corte sagital mostrando lesión intramedular con componentes tanto quísticos como sólidos (flecha blanca), edema vasogénico de C2-C8 y ensanchamiento del canal medular de hasta 3 centímetros. (B) Resonancia magnética nuclear (RMN) en secuencia T2, corte coronal con vista de edema vasogénico de características fusiformes y ensanchamiento del cordón medular.

Se estableció el diagnóstico de un tumor de sistema nervioso central. La intervención quirúrgica fue planeada vía incisión de la línea media a la altura de C8. Se realizó una vertebrectomía cervical utilizando un taladro craneal para exponer la duramadre. La duramadre mostró decoloración y una apariencia congestiva. Tras la incisión, se observó un significativo edema de médula espinal con aspecto pálido de la misma. Adyacente a esto, se identificó un tumor firme, no aspirable, con una coloración gris violáceo y mínima adhesión a los tejidos circundantes. Un tumor de 5x3 cm fue extirpado (Figura 2). Mediante análisis histopatológico el tumor fue identificado como un astrocitoma difuso grado II, según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) 2021.



Figura 2. Tumor del sistema nervioso central. Pieza quirúrgica obtenida durante el transoperatorio de la paciente.

En el periodo postoperatorio inmediato, no ocurrieron complicaciones y la paciente permaneció en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Desafortunadamente, la paciente experimentó una disminución en su función respiratoria de forma gradual, necesitando de medidas invasivas, como lo fue una intubación endotraqueal.

Una resonancia magnética nuclear (RMN) de seguimiento, 14 días después de la operación, reveló una disminución del diámetro de la médula espinal en secuencia T1 (Figura 3B). Sin embargo, se identificó por medio de contraste una lesión residual tumoral con características quísticas y sólidas heterogéneas desde C3 hasta C6 al igual que edema vasogénico desde la región cervical hasta la dorsal (Figura 3). La paciente fue derivada a cuidados paliativos debido a su enfermedad avanzada, declive neurológico irreversible y disfunción autonómica. Lamentablemente, la paciente sucumbió a complicaciones respiratorias.



Figura 3. (A) RMN postoperatoria en secuencia T2, corte sagital contrastada, con lesión tumoral de C3 a C6 con imagen heterogénea, componentes tanto sólidos como quísticos y realce al medio de contraste. (B) RMN postoperatorio secuencia T1, corte sagital con edema vasogénico de extensión cervicodorsal en parches.

DISCUSIÓN

Los tumores como es el astrocitoma difuso cervical están caracterizados por un crecimiento lento y presentaciones clínicas heterogéneas. Dentro de los posibles síntomas que pueden surgir, la debilidad motora está presente en el 80% de los casos, a menudo resultan ser anomalías de la marcha.

Es importante enfatizar que los síntomas sensoriales, a pesar de que a menudo son los primeros en manifestarse, esto no es el caso en pacientes pediátricos como en adultos, debido a que los pacientes pediátricos normalmente no son capaces de percibir o reportar cambios sensoriales.

Las características pronósticas en este tipo de patología incluyen la edad de inicio, la localización del tumor, género, grado de resección logrado en el abordaje quirúrgico y el

perfil genético. La clasificación de la OMS del 2021 enfatiza la integración de características histológicas, inmunohistoquímicas y moleculares para un diagnóstico integral (Louis, 2021).

Los gliomas de médula espinal demuestran un mayor rango de diseminación en sistema nervioso central que los gliomas cerebrales, con un porcentaje mayor al 85% de casos mostrando diseminación en menos de 5 años (Pang, 2024)

La base del tratamiento en estos pacientes es el abordaje de los déficits neurológicos focales, convulsiones y el dolor, con medicamentos como la dexametasona, anticonvulsivantes y paracetamol para estabilizar a la paciente, y en un futuro planear la intervención quirúrgica. Una resección de máxima seguridad es el tratamiento quirúrgico inicial preferido. Sin embargo, para tumores de mayor grado o infiltrativos, una intervención menos invasiva como una biopsia, puede ser más apropiada (Kotecha, 2019).

Se ha demostrado que se puede lograr una mejoría en la supervivencia libre de progresión con radioterapia postoperatoria en pacientes con tumores de grado I y II (Kotecha, 2019). Incluso cuando esta opción terapéutica está a nuestro alcance, se debe considerar el hecho de que el uso de radioterapia en niños se asocia a complicaciones secundarias como son el retraso cognitivo, patologías endocrinas y vasculopatías; además de esto, la radioterapia debe ser utilizada con cuidado y considerar el porcentaje de probabilidad de supervivencia del paciente.

Una RMN postoperatoria debe ser realizada a los 14 días posterior al procedimiento quirúrgico para dejar disminuir cualquier posible edema postoperatorio y ser capaces de identificar adecuadamente cualquier diseminación a fluidos subaracnoideos o cerebrospinales, estos dos siendo los principales patrones identificados (An, 2024).

CONCLUSIÓN

El astrocitoma difuso de médula espinal en pacientes pediátricos es una patología poco frecuente y de diagnóstico complejo, debido a su presentación clínica inespecífica y evolución progresiva. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección para los astrocitomas de la médula espinal, buscando alcanzar la extirpación completa del tumor mientras se preserva la estructura y función normales de la médula espinal, lo que hoy en día sigue siendo un desafío en el tratamiento de los astrocitomas de la médula espinal. La radioterapia es una opción de tratamiento para tumores con resección subóptima o de comportamiento agresivo.

BIBLIOGRAFÍA

An, S., Lin, H., Zhang, Y., Pang, B., Yan, H., Liu, Y., Wang, L., Wu, Y., Chai, R., Jia, W., & Wang, Y. (2024). Central nervous system dissemination in spinal cord astrocytomas: association with H3 K27M mutation. *Journal of Neurosurgery: Spine*, *41*(6), 716-725. <https://doi.org/10.3171/2024.6.SPINE24233>

Choi HY, Kim KH, Cho B-K, Wang K-C, Phi JH, Lee JY, et al. (2021). Clinicopathological features of

primary solitary spinal cord tumors in pediatric patients: A 32-year single institution experience. *J Korean Neurosurg Soc*;64(4):592–607. <http://dx.doi.org/10.3340/jkns.2020.0243>

Kotecha R, Mehta MP, Chang EL, Brown PD, Suh JH, Lo SS, et al. (2019). Updates in the management of intradural spinal cord tumors: a radiation oncology focus. *Neuro Onco*; 21(6):707–18. <http://dx.doi.org/10.1093/neuonc/noz014>

Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D, et al. (2021). The 2021 WHO classification of tumors of the Central Nervous System: A summary. *Neuro Oncol*; 23(8):1231–51. <http://dx.doi.org/10.1093/neuonc/noab106>

Pang B, An S, Liu Y, Jiang T, Jia W, Chai R, et al. (2024). Understanding spinal cord astrocytoma: Molecular mechanism, therapy, and comprehensive management. *Cancer Lett*;601:217154. <http://dx.doi.org/10.1016/j.canlet.2024.217154>