

Dificultăți de diagnostic și de tratament în tumorile intramedulare

Difficulties of diagnosis and treatment in intramedullary tumors

Dr. DANIEL ȘERBAN, Acad. Dr. FLORIN EXERGIAN, Prof. Dr. A.V. CIUREA

Clinica I Neurochirurgie, Spitalul Clinic de Urgență „Bagdasar-Arseni“, București

REZUMAT

Autorii prezintă experiența obținută în 30 de ani de tratament al tumorilor intramedulare în Clinica I de Neurochirurgie, precum și dificultățile de diagnostic și tratament.

Cuvinte cheie: tumori intramedulare, diagnostic preoperator, ablație chirurgicală

ABSTRACT

The authors present the experience obtained in 30 years of treatment of intramedullary tumors in First Clinic of Neurosurgery and, in the same time, the difficulties of diagnosis and treatment of this diseases.

Key words: intramedullary tumors, preoperative diagnosis, surgical ablation

1. Care este definiția tumorilor intramedulare?

Toate formațiunile înlocuitoare de spațiu, de natură tumorală, care se dezvoltă în măduva spinării, sunt denumite tumori intramedulare (1,5).

2. Când ajunge la medic un pacient cu TIM?

Evoluția unei TIM este în mod obișnuit extrem de lentă. Pacienții ajung să fie consultați în momentul în care se instalează deficite neurologice: dureri locale la nivelul coloanei vertebrale, dureri radiculare, deficite motorii, tulburări sfincteriene.

3. Ce vârstă au pacienții cu tumori intramedulare – TIM?

Diagnosticul de TIM poate fi pus practic la orice vârstă. CU TM pot fi diagnosticați nou-născuți, dar și pacienți în decada a opta de viață.

4. Există o predominanță pe sexe?

Există o ușoară predominanță a sexului feminin, fără a putea spune că sexul feminin este preponderent afectat.

5. Care este simptomatologia unui pacient cu TIM?

Simptomatologia unui pacient cu TIM este de compresiune mielo-radiculară (adică de compresiune medulară și/sau radiculară), acoperind o „plajă“ foarte largă de deficite neurologice, de la iritație radiculară la compresiune medulară cu deficite motorii, senzitive și sfincteriene severe. Trebuie subliniat că simptomatologia nu este specifică pentru o TIM, fiind aceeași, indiferent de etiologia compresiunii mielo-radiculare (4).

Adresă de corespondență:

Dr. Daniel Șerban, Clinica I Neurochirurgie, Spitalul Clinic de Urgență „Bagdasar-Arseni“, Șos. Berceni nr. 12, Sector 4, Cod 041915, București
e-mail: dn.serban@gmail.com

6. Care este incidența TIM?

Doar **2-4%** din toate tumorile sistemului nervos central, la populația adultă, sunt reprezentate de TIM. TIM primitive reprezintă **8-10%** din totalitatea tumorilor primare ale măduvei spinării (6,7). Nu sunt tumori frecvent întâlnite, dar dificultățile de diagnostic și de tratament chirurgical, pe care aceste tumori le implică, le rezervă un loc aparte în patologia neurochirurgicală.

7. Care este localizarea în MS a TIM?

Dacă ne referim la localizarea cranio-caudală, TIM pot fi localizate oriunde, de la jonțiunea bulbo-medulară până la nivelul conului medular. Localizările mai frecvente sunt cele cervicale și toracale inferioare.

Dacă ne referim la localizarea în plan axial a TIM, unele se dezvoltă din canalul endoduricular, din mijlocul măduvei, exemplul tipic fiind ependimoamele, altele se dezvoltă din astrocite – astrocitoamele și sunt excentrice, altele pot avea localizare subpială (sub pia mater), de exemplu hemangioblastoamele (10,18,19).

8. Ce tipuri histopatologice sunt întâlnite mai frecvent?

Cel mai frecvent întâlnite TIM primare, la adult, sunt ependimoamele, care reprezintă 40-50% din totalul TIM, urmate de astrocitoame 30-40% și hemangioblastoame ≈10%, toate celelalte tipuri histologice însumând un procent mic.

În cazul patologiei neurochirurgicale pediatrică, pe primul loc sunt astrocitoamele, pe locul al doilea ependimoamele și pe locul al treilea hemangioblastoamele.

9. Cum poate fi pus diagnosticul clinic de TIM?

Diagnosticul de certitudine de TIM nu poate fi pus clinic. Examenul clinic al pacientului poate evidenția semnele clinice de compresiune mieilo-radiculară, nivelul compresiunii (cervical, cervico-toracal sau toracal) și gradul deficitelor neurologice.

10. De ce investigații este nevoie pentru a pune un diagnostic de certitudine de TIM?

Investigația de bază pentru diagnosticul unei TIM este examenul RMN. Examinarea RMN trebuie făcută în mod obligatoriu nativ și cu substanță de contrast, secțiuni fine, în secvența T1, T1 cu contrast și T2, imagini axiale, sagitale și coronale (12-14).

11. Care este evoluția naturală a unei TIM?

Evoluția este de obicei extrem de lentă, durată medie de evoluție de la primele simptome până la precizarea diagnosticului fiind de aproximativ 12 luni. Odată instalată, simptomatologia este progresivă, neexistând șanse de ameliorare sau remisie spontană a simptomatologiei.

12. Este o urgență neurochirurgicală?

În marea majoritate a cazurilor nu este o urgență neurochirurgicală, evoluția simptomatologiei fiind extrem de lentă. Acest lucru reprezintă un avantaj pentru chirurg, întrucât poate investiga complet pacientul și poate programa intervenția chirurgicală.

13. Tratamentul conservator este posibil?

Dacă pacientul refuză intervenția chirurgicală, este posibil tratamentul conservator, care constă în urmărirea neurologică (evaluarea în timp a deficitelor neurologice) la interval de 6-12 luni și repetarea examenului RMN anual, pentru a putea compara cu examinarea RMN inițială, care a diagnosticat TIM. Dacă evoluția deficitelor neurologice este spre agravare, indicația este de intervenție chirurgicală.

14. În ce constă tratamentul neurochirurgical?

Primul scop al intervenției chirurgicale este de a stabili natura TIM. Aceasta presupune recoltarea mai multor fragmente din TIM pentru a avea un rezultat histopatologic.

Al doilea scop al intervenției chirurgicale IL constituie decompresia măduvei prin ablația totală, cvasitotală sau subtotală a TIM. În cazul în care există plan de clivaj între TIM și țesutul medular, prima intenție a chirurgului este de ablație totală sau cvasitotală a TIM.

Intervenția chirurgicală implică multiple dificultăți tehnice care țin de spațiul de lucru redus și de multitudinea elementelor anatomice importante, a căror lezare determină deficite neurologice severe și uneori ireversibile.

Trebuie precizat că singurul tratament curativ în cazul unei TIM benigne este tratamentul chirurgical (4-7) (Vezi Fig. 1).

15. Care sunt rezultatele, din punct de vedere al evoluției neurologice, obținute după tratamentul chirurgical?

Din punct de vedere neurologic, imediat postoperatoriu evoluția este considerată favorabilă dacă pacientul nu s-a agravat motor. În timp, evoluția este favorabilă în aproximativ

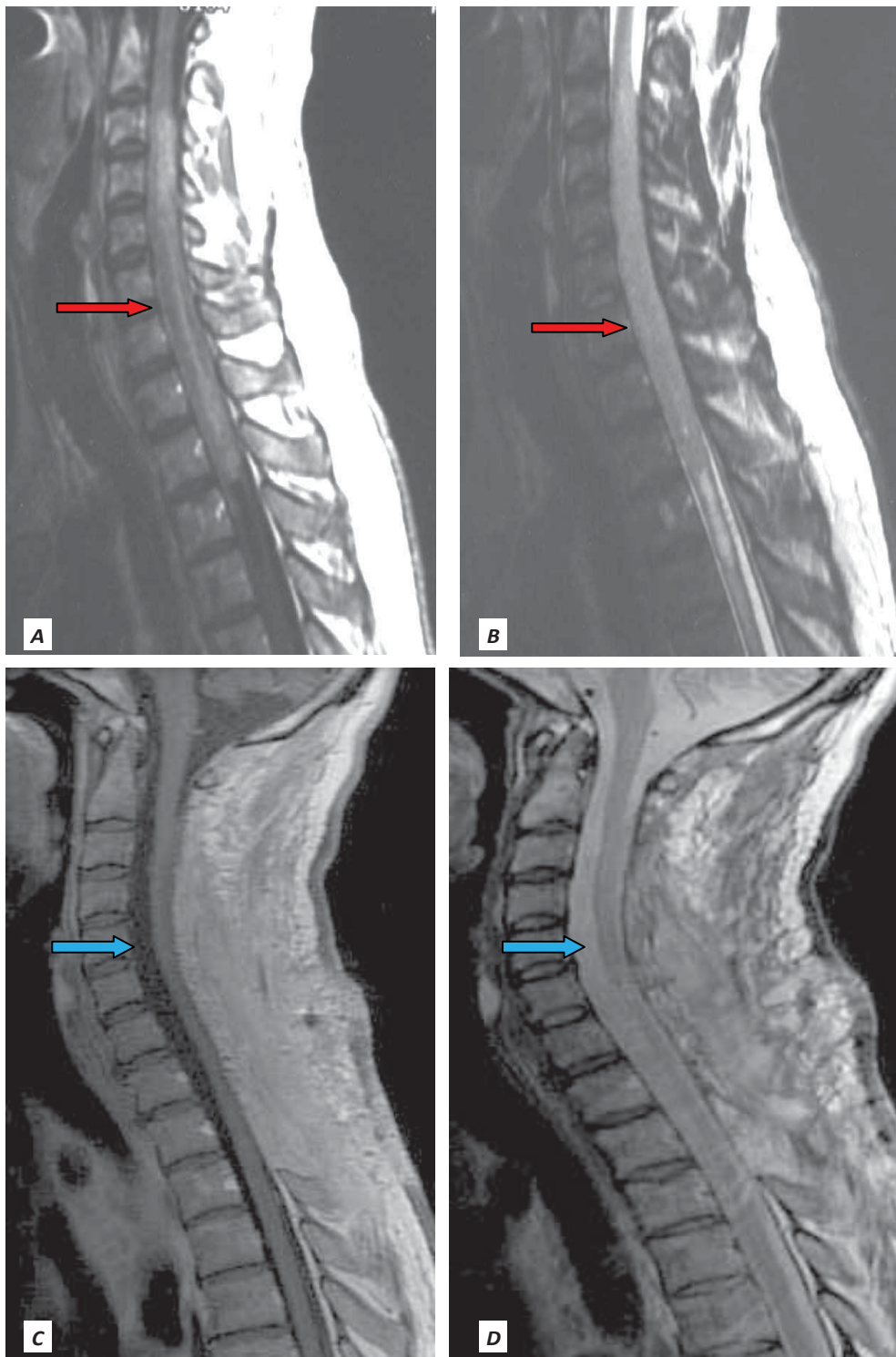


FIGURA 1. Ependimom cervical grad II OMS. **A și B:** examenul RMN preoperator. **C și D:** examenul RMN efectuat pentru control la 2 luni postoperator

80% din cazuri și nefavorabilă în 20% dintre cazuri. Din cele 20% cazuri cu evoluție nefavorabilă, 10% sunt cu agravare neurologică definitivă (7).

16. Există și alte posibilități de tratament în afară de tratamentul chirurgical?

Singurul tratament curativ este tratamentul neurochirurgical. Tratamentele complementare,

reprezentate de radio- și/sau chimioterapie au indicație în caz de TIM grad III și IV OMS, TIM operate și recidivate, care au trecut într-un grad superior de malignitate histologică (de exemplu grad II OMS se transformă în grad III OMS), TIM cu elemente de anaplazie. Unii autori recomandă și pentru TIM grad II OMS care au fost ablate subtotal.

Pentru cazurile pediatrice se recomandă chimioterapia, din cauza efectelor devastatoare ale radioterapiei asupra copiilor (19).

17. Care este prognosticul vital?

Prognosticul vital este favorabil în 95% dintre cazuri.

18. Care este prognosticul funcțional?

Prognosticul funcțional depinde în mod esențial de statusul neurologic preoperator. Cu cât pacientul are deficite neurologice mai mici preoperator, cu atât șansele ca în postoperator pacientul să fie într-o stare neurologică bună sunt mai mari.

19. Cum este apreciată starea neurologică a pacientului?

În prezent sunt folosite mai multe scale de apreciere a deficitelor neurologice, din care

enumerăm doar trei: scala Frankel (20), scala McCormick (21) și scala ASIA (23,24). Cea mai precisă evaluare este făcută după scala ASIA. În Statele Unite sunt folosite scala McCormick și scala ASIA.

Gradul de dizabilitate este estimat folosind scala McCormick (21).

- Grad I** fără deficite motorii
- Grad II** deficite evidențiabile clinic, dar fără modificarea mersului
- Grad III** deficite evidențiabile clinic, mers modificat
- Grad IV** pacientul este total dizabilitat și dependent de ajutor, fără să poată merge

Clasificarea este simplă, dar are dezavantajul că **nu** precizează exact gradul deficitelor motorii. Scala precizează doar dacă pacientul este ambulator sau nu și cât de afectat este mersul.

În Europa sunt folosite scalele Frankel și ASIA. Prima scală de evaluare a deficitelor neurologice, folosită în clinică, este **scala Frankel** (20). Are drept avantaj ușurința în examinare și încadrare într-unul dintre cele cinci grade. Are ca dezavantaj major că oferă o orientare **calitativă** și nu cantitativă asupra deficitelor motorii. De exemplu, gradul Frankel C acoperă o „plajă” foarte largă de deficite motorii.

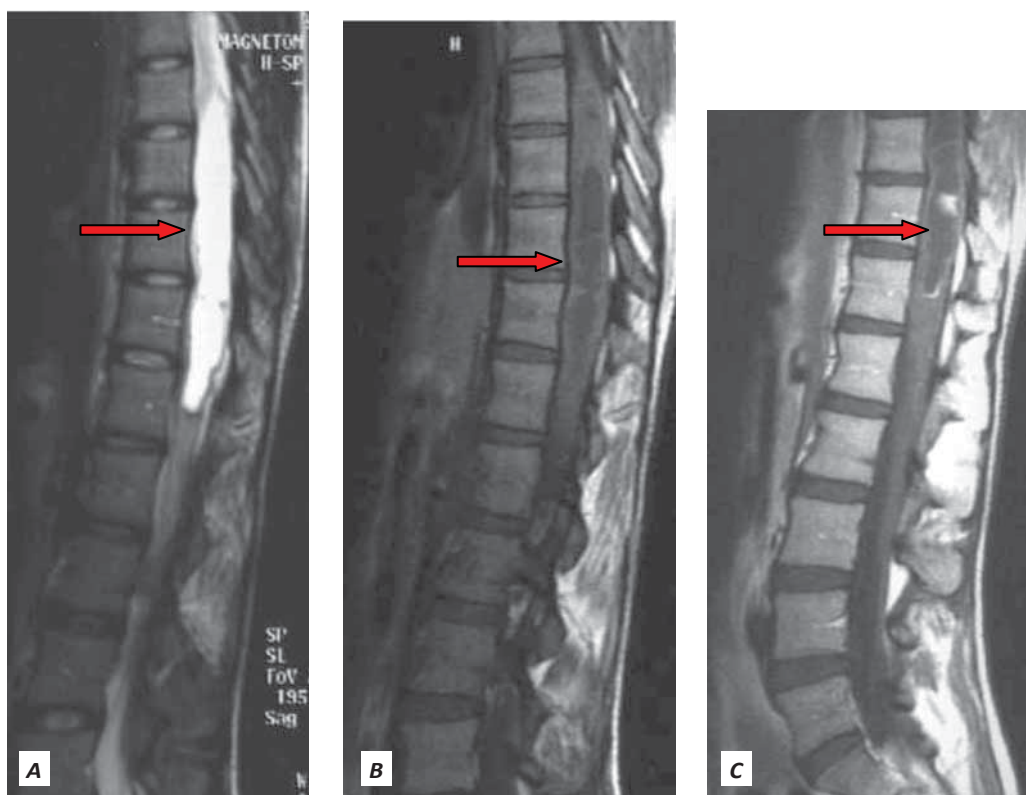


FIGURA 2. Examen RMN, TIM chistică la jonțiunea toraco-lombară
A. Imagine sagitală T2; B. Imagine sagitală T1; C. Imagine sagitală T1+contrast i.v.

Frankel A – leziune neurologică completă motor și senzitiv, inclusiv la nivelul dermatoamelor sacrate S4 și S5.

Frankel B – leziune neurologică completă motor, cu sensibilitate păstrată, inclusiv la nivelul dermatoamelor sacrate S4 și S5.

Frankel C – leziune neurologică incompletă, cu motilitate prezentă, dar nefuncțională, sensibilitate prezentă (sensibilitatea poate fi complet sau incomplet prezervată).

Frankel D – leziune neurologică incompletă, cu motilitate prezentă, funcțională, sensibilitate prezentă (sensibilitatea poate fi complet sau incomplet prezervată).

Frankel E – motilitate normală, sensibilitate normală, reflexe osteotendinoase și cutanate anormale.

20. Unde poate fi operat un pacient diagnosticat cu TIM?

Date fiind dificultățile tehnice și riscul major de agravare și/sau de rezecție incompletă a unei TIM, este bine ca un pacient diagnosticat cu TIM să fie operat într-o clinică dotată tehnic pentru acest tip de intervenții neurochirurgicale și de o echipa chirurgicală cu experiență în domeniul neurochirurgiei spinale.

21. Care este stadiul actual al tratamentului TIM?

În acest moment prima indicație pentru tratamentul TIM este de intervenție chirurgicală.

Tratamentele complementare de genul radio-și/sau chimioterapie sunt indicate doar în cazul în care natura histo-patologică a TIM impune acest tratament. Indiferent de diagnosticul histopatologic, odată pus diagnosticul de TIM, pacientul are indicație de intervenție chirurgicală.

Secvența de diagnostic și tratament este următoarea:

- I Simptomatologie neurologică – suspiciune de TIM
- II Examen RMN de coloană (în zona de interes)
- III Intervenție chirurgicală
- IV Rezultat histopatologic
- Va Tumoră benignă – urmărire clinică și prin examen RMN la 6 luni postoperator
- Vb Tumoră malignă – radio- și/sau chimioterapie + urmărire clinică + examen RMN la 6 luni postoperator
- Vc Pacienții cu deficite neurologice semnificative (indiferent de tipul histologic al TIM) – recuperare neuromotorie.

Abrevieri

Tumori intramedulare – TIM

Măduva spinării – MS

Rezonanța magnetică nucleară – RMN

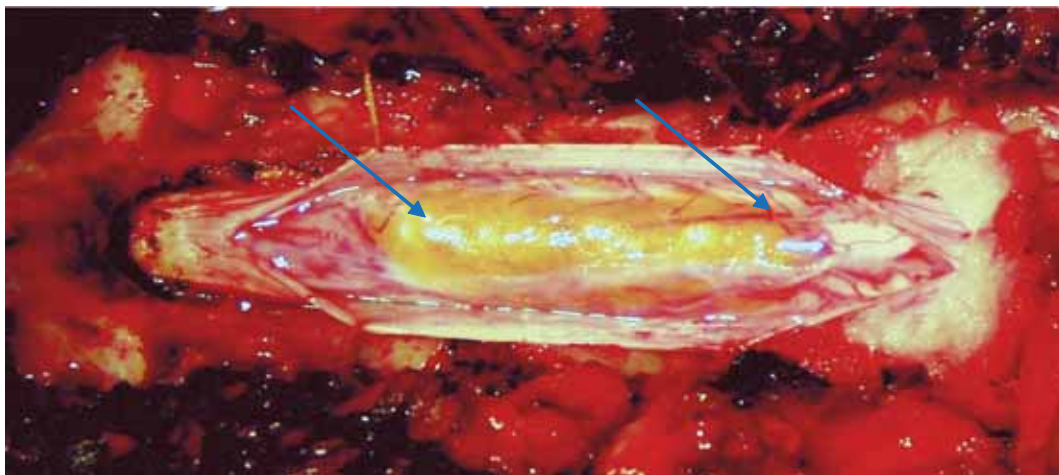


FIGURA 3. Imagine intraoperatorie. Tumoră aparent bine delimitată. Imposibil de găsit un plan de clivaj intraoperator. Excizie radicală imposibilă. Histologic: lipom lipocitic

BIBLIOGRAFIE

1. **Campello C., Le Floch A., Parker F., et al.** Neuroepithelial intramedullary spinal cord tumors in adults: Study of 70 cases, in American Academy of Neurology Annual Meeting. 2009: Seattle, WA. This is a useful survey in a comparatively large and contemporary series of adults with spinal cord tumors.
2. **Guidetti B., Fortuna A.** Surgical treatment of intramedullary hemangioblastoma of the spinal cord. *Journal of Neurosurgery*, 1964, 27: 530-540.
3. **Slooff J.L., Kernohan J.W., MacCarty C.S.** Primary intramedullary tumors of the spinal cord and filum terminale. Philadelphia: Saunders, 1964.
4. **Malis L.I.**, Intramedullary spinal cord tumors, *Clinical Neurosurgery*, 1978, 25: 512-539.
5. **Brotchi J.**, Le traitement neurochirurgical des tumeurs de la moelle epiniere. Bulletin de l'Academie de Medicine de Belge, 1986; 141:488-495.
6. **Brotchi J., Noterman J., Baleriaux D.** Intramedullary spinal cord tumours. *Acta Neurochirurgica* 1992; 116:176-178.
7. **Fischer G., Brotchi J.** Intramedullary spinal cord tumors. Thieme, Stuttgart, 1996: 9-10; 21-23; 66-67; 105.
8. **Garrid E., Stein B.M.** Microsurgical removal of intramedullary spinal cord tumors. *Surgical Neurology*, 1977; 7:215-219.
9. **Epstein F., Farmer J.P.** Pediatric spinal cord tumor surgery. *Neurosurgical Clinics of North America*, 1990, 1 : 569-590.
10. **Epstein F., Epstein N.** Surgical Management of holocord astrocytoma in children. Report of three cases. *Journal of Neurosurgery* 54: 829-832, 1981.
11. **Epstein F., Epstein N.** Surgical management of spinal cord astrocytoma of childhood. A series of 19 patients. *Neurosurgery* 57: 685, 1982.
12. **Baleriaux D.**, Spinal cord tumors. In Jeanmart L., editor, *Radiology of the spine*, Berlin: Springer, 1986:39-55.
13. **Baleriaux D., Brotchi J.**, Spinal cord tumors: Neuroradiological and surgical considerations, *Revue de Neuroradiologie*, 1992: 5:29-41.
14. **Baleriaux D., Parizel P., Rodesch G., Michelozzi G., et al.** Magnetic resonance imaging (MRI) of the spinal cord and intracanal lesions. *Journal Belge de Radiologie* 1988; 71:79-90.
15. **Kothbauer K., Deletis V., Epstein F.J.** (1997) Intraoperative spinal cord monitoring for intramedullary surgery: an essential adjunct. *Ped Neurosurg* 26:247-254
16. **Kothbauer K.F., Deletis V., Epstein F.J.** (1998) Motor-evoked potential monitoring for intramedullary spinal cord tumor surgery: correlation of clinical and neurophysiological data in a series of 100 consecutive procedures. *Neurosurg Focus* 4. www.aans.org/journals/online_/may98/4-5-1
17. **CBTRUS, Central Brain Tumor Registry of the United States (2004–2005) Primary brain tumors in the United States, Statistical Report, 1997–2001, years data collected.** Central Brain Tumor Registry of the United States, Chicago.
18. **DeSousa A.L., Kalsbeck J.E., Mealey J. Jr et al** (1979) Intraspinial tumors in children: a review of 81 cases. *J Neurosurg* 51:437-445.
19. **Goh K.Y., Velasquez L., Epstein F.J.** Pediatric intramedullary spinal cord tumors: is surgery alone enough? *Pediatr Neurosurg*, 1997
20. **Frankel, H.L., Hancock, D.O., Hyslop, G., Melzak, J., Michaelis, L.S., Ungar, G.H., Vernon, J.D., Walsh, J.J.** (1969). The value of postural reduction in the initial management of closed injuries of the spine with paraplegia and tetraplegia. *J. Paraplegia* 7, 179-192.
21. **McCormick P.C. Post K.D., Stein B.M.** Intradural extramedullary tumors in adults. *Neurosurg Clin N Am* 1990;1:591–608.
22. **McCormick P.C., Stein B.M.** Intramedullary tumors in adults. *Neurosurg Clin N Am* 1990;1:609–30.
23. **American Spinal Injury Association.** Standards for neurological classification of spinal injury patients. Chicago: American Spinal Injury Association; 1989.
24. **American Spinal Injury Association.** International standards for neurological and functional classification of spinal cord injury, revised 1992. Chicago: American Spinal Injury Association; 1992.

Vizitați site-ul

SOCIETĂȚII ACADEMICE DE MEDICINĂ A FAMILIEI

www.samf.ro