

“La obstrucción estaba más abajo....” Tumores de la médula espinal e hipertensión intracraneal*

Drs. Rafael Muci-Mendoza, Emely Karam, Carlos Schneider (†), Marcos Ramella, Iván Espinoza**

RESUMEN

Aumento de la presión intracraneal, hidrocéfalo y papiledema son observados ocasionalmente en pacientes portadores de tumores medulares en la región cervical o en la unión craneocervical, y entre otros, la obstrucción mecánica de la circulación del líquido cefalorraquídeo es asumida como responsable para tales síntomas y signos. No obstante, la hipertensión intracraneal es un raro fenómeno en tumores espinales de localización tóraco-lumbar. Los autores describen dos pacientes en quienes un tumor en tal localización (schwannoma benigno y paraganglioma) se asoció a síntomas de hipertensión intracraneal, hidrocefalia y papiledema. Se piensa que este tipo de lesiones puede interferir activamente en la dinámica del flujo del líquido cefalorraquídeo en razón de que la ocupación de espacio impide la expansión del saco dural y espacio subaracnoideo espinal que se piensa juegan algún papel en la compensación de los cambios de volumen y la presión intracraneal

Palabras clave: Hipertensión intracraneal. Tumor medular. Papiledema. Schwannoma benigno. Paraganglioma. Fenestración de la vaina del nervio óptico.

SUMMARY

Increased intracranial pressure, hydrocephalus and papilledema are occasionally observed in patients harboring spinal tumors in the cervical region or at the craniocervical junction, and among others, the mechanical obstruction to the cerebrospinal fluid circulation is assumed to be responsible for such symptoms and signs.

*Perla de Observación Clínica presentada en la sesión ordinaria de la Academia Nacional de Medicina del jueves 21 de enero de 2006.

**Unidad de Neuro-Oftalmología del Hospital Vargas de Caracas, UCV. Facultad de Medicina. Escuela de Medicina José María Vargas. Cátedra de Clínica y Terapéutica Médica B. In memoriam, Dr. Carlos Schneider (q.e.p.d.).

However, increased intracranial pressure is very rare in spinal tumors located in the thoraco-lumbar region. Two patients are described by the authors in whom a benign thoracolumbar tumor (benign schwannoma and paraganglioma) was associated with symptoms of increased intracranial pressure, hydrocephalus and papilledema. It has been suggested that this kind of lesions could actively interfere with cerebrospinal fluid dynamics by their mass effect, especially by preventing the expansion of the dural sac and spinal subarachnoid space which may play some role in compensating for volume changes and intracranial pressure.

Key words: Intracranial hypertension. Spinal tumor. Papilledema. Benign schwannoma. Paraganglioma. Optic nerve sheath fenestration.

INTRODUCCIÓN

Los tumores intra o extramedulares espinales por regla general no se acompañan de hipertensión intracraneal. Sin embargo, en raras ocasiones, la presencia de un papiledema expresa su presencia. En 1901 Taylor y Collier (1), describen el primer caso de un tumor medular asociado a hipertensión y papiledema. Durante la autopsia de su paciente, encontraron un mixoma intratecal extramedular, que comprimía la médula espinal a nivel del tercer segmento cervical. En 1931, Kyrieleis (2), describió un tumor localizado a nivel de la porción tóraco-lumbar expresado clínicamente con cefalea y papiledema. Love y col. en 1951 (3), comunicaron tres casos de tumor medular coexistiendo con papiledema. En 1969, Raynor (4) analiza 36 casos publicados hasta la fecha. Por su parte, Tanaka y col. en 1988 (5), informaron acerca de dos pacientes

con schwannomas medulares asociados a papiledema y demencia, y en su revisión de la literatura hallaron 49 casos comunicados. En 1992, Matzkin y col. (6) informan de unependimoma maligno abarcando los segmentos T10 a L1 y en su revisión de la literatura, hallan un total de 53 casos adicionales, 34 hembras y 19 varones.

En los últimos años hemos tenido la oportunidad de estudiar y colaborar en el tratamiento de dos pacientes con esta curiosa asociación clínica y ellos constituyen la base del presente informe.

Presentación de los pacientes

Paciente 1. Un hombre de 63 años de edad fue referido en abril de 1993 a la Unidad de Neuro-Oftalmología del Hospital Vargas de Caracas por presentar papiledema. Lo había aquejado una dorsalgia desde 1991; en mayo de 1992, se asociaron parestesias en miembros inferiores y cuatro meses después, disminución de la sensibilidad de la cintura hacia abajo acompañándose de pérdida progresiva de la fuerza muscular en miembros inferiores que dificultaban la bipedestación. En ese momento no había compromiso esfinteriano. El examen neurológico puso de manifiesto un paciente mentalmente intacto que presentaba una marcha pareto-espástica, hallándose un nivel sensitivo a nivel de T4, apalestesia desde T6-T7 con batiestesia indemne. La fuerza muscular de miembros inferiores fue de 4/5 en la pierna derecha y 3/5 en la izquierda, con reflejos tendinosos clonoides, clonus bilateral de rodillas y reflejos cutáneos plantares en extensión.

La evaluación neuro-oftalmológica demostró la existencia de un papiledema descompensado bilateral en período de estado, con cierta asimetría de desarrollo, siendo más acusado en el ojo derecho donde además, mostraba numerosas hemorragias superficiales intrapapilares (Figura 1). El campo visual sólo evidenció un aumento aislado de las manchas ciegas. No se notaron trastornos de la motilidad ocular ni presencia de defecto pupilar aferente relativo.

Una tomografía computarizada y resonancia magnética cerebrales pusieron de manifiesto, dilatación del sistema ventricular, aracnoidocele selar y distensión y tortuosidad de la vaina de los nervios ópticos. Por su parte, la resonancia magnética de médula cérvico-torácica expuso una imagen tumoral intradural-extramedular, ubicada

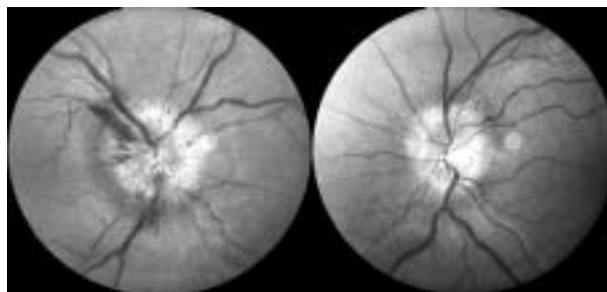


Figura 1. Paciente 1. Papiledema bilateral asimétrico.

ventro-lateral a la médula, extendiéndose entre T2 y T4 (Figuras 2 y 3). Los resultados de la citología y proteínorraquia del líquido cefalorraquídeo practicado a nivel cisternal y lumbar son reseñados para su comparación, en la Figura 4.

En mayo de 1993 es abordado quirúrgicamente mediante una laminectomía entre T2 y T4, donde el cirujano resecó un 70 % del tumor el cual microscópicamente, tenía aspecto de grasa y fue informado como un mielolipoma. En el posoperatorio inmediato se apreció una mejoría transitoria del déficit neurológico y un mes después agravamiento del mismo, asociado a neuropatía óptica bilateral con disminución de la agudeza y deterioro del campo visuales por avance del papiledema a una fase crónica atrófica. Una nueva resonancia magnética evidenció un aumento de volumen del tumor previamente apreciado. Es reintervenido en octubre de 1993 resecándose buena parte del tumor que esta vez fue interpretado histológicamente como un schwannoma benigno (Figura 4). La evolución fue tórpida a lo largo de dos años con disminución progresiva de la agudeza visual y deterioro del campo por lo que en mayo de 1995 se practicó una fenestración bilateral de la vaina de nervios ópticos la cual fue inefectiva no revirtiendo el papiledema. Más tarde se complicó con meningitis bacteriana y síndrome convulsivo relacionada con la hiperextensión cervical. A partir del mes de septiembre se alejó de sus controles.

Paciente 2. Un hombre de 55 años fue referido en febrero de 1998 porque seis meses antes de la consulta y en ausencia de cefalea, venía experimentando disminución de la agudeza visual por el ojo derecho y oscurecimientos visuales transitorios, inicialmente en número de uno o dos por día y

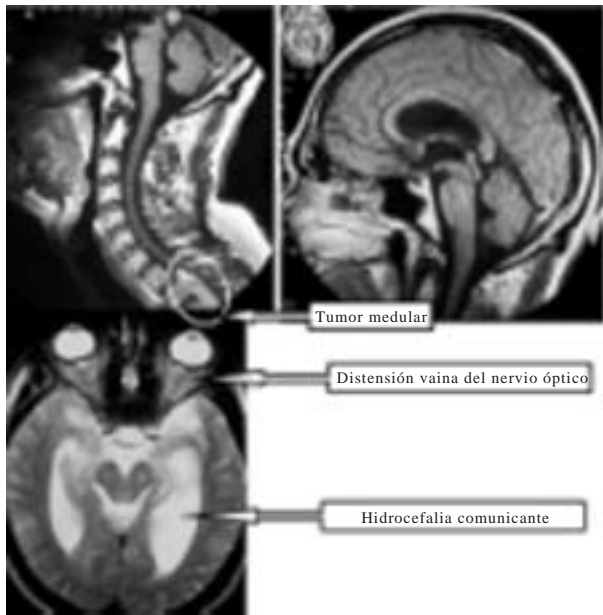


Figura 2. Paciente 1. Resonancia magnética cervico-torácica y cerebral.

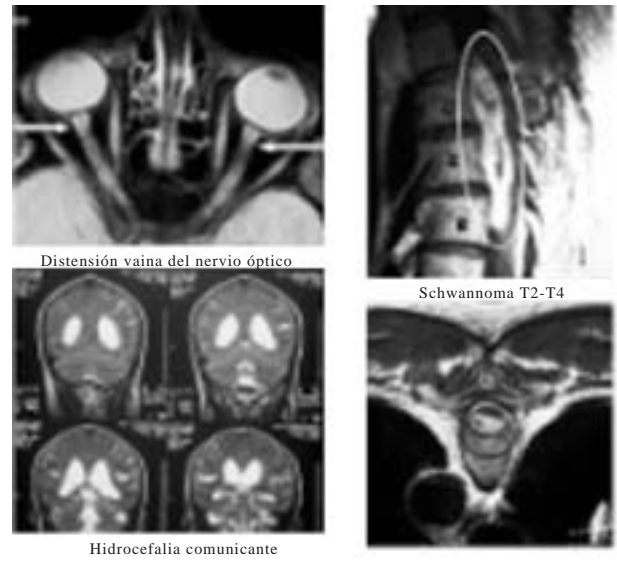


Figura 3. Paciente 1. Nervios ópticos, distendidos, hidrocefalia comunicante y tumor torácico.

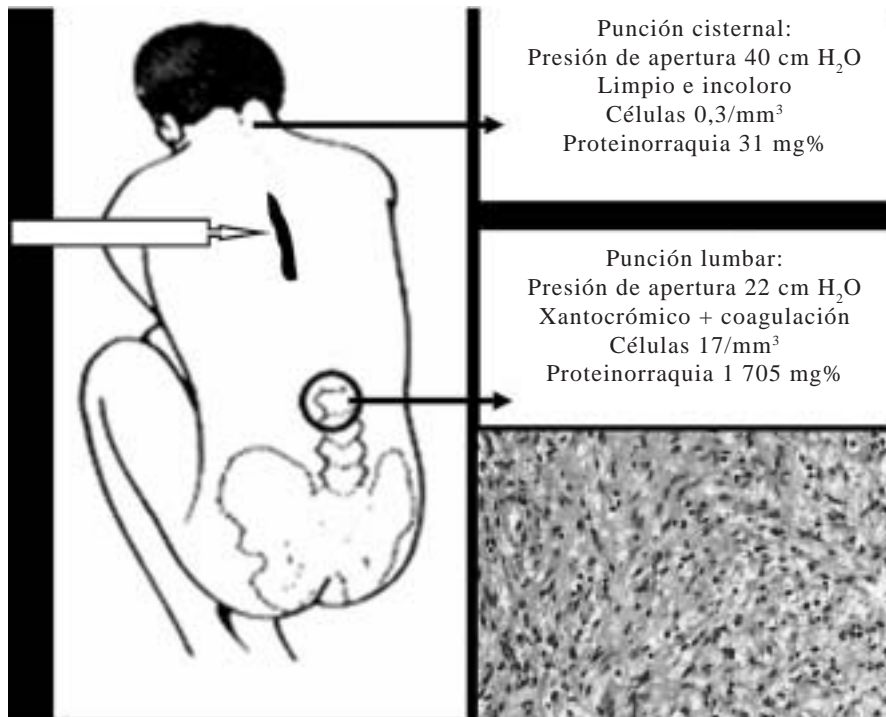


Figura 4. Paciente 1. Valores de células y proteínas en el LCR en punciones cisternal y lumbar (por encima y por debajo del tumor) e histología compatible con un schwannoma benigno.

posteriormente hasta cinco, desencadenados por los cambios de posición del cuerpo o al pasar de un lugar oscuro a otro iluminado. El examen oftalmológico puso de manifiesto una agudeza visual de 20/400 para el ojo derecho y 20/25 el izquierdo. La visión cromática investigada con láminas pseudoisocromáticas de Ishihara era normal en ambos ojos. Se notó un defecto pupilar aferente relativo de 0,6 unidades logarítmicas. El campo visual computarizado de Humphrey mostró en el ojo derecho un escotoma central absoluto y defecto altitudinal inferior denso; en el izquierdo aumento de la mancha ciega y escalón nasal inferior. En el fondo ocular se halló un papiledema bilateral crónico con telangiectasia superficial, obliteración de la excavación fisiológica y 'drusen adquiridos' en la superficie del rodete edematoso (Figura 5).

Existía el antecedente de que en 1995 y a causa de dolor lumbar y paraparesia, una resonancia magnética de columna lumbosacra puso de manifiesto un tumor intradural de 5,0 x 3,0 x 2,5 cm que se extendía entre L4-L5 y parecía originarse en la cauda equina. Una resonancia magnética cerebral mostró una hidrocefalia comunicante (Figura 6 y 7).

Mediante cirugía pudo extirparse parcialmente un paraganglioma tipo mixopapilar (OMS Categoría 8.1). Los síntomas mejoraron pero en 1997 hubo

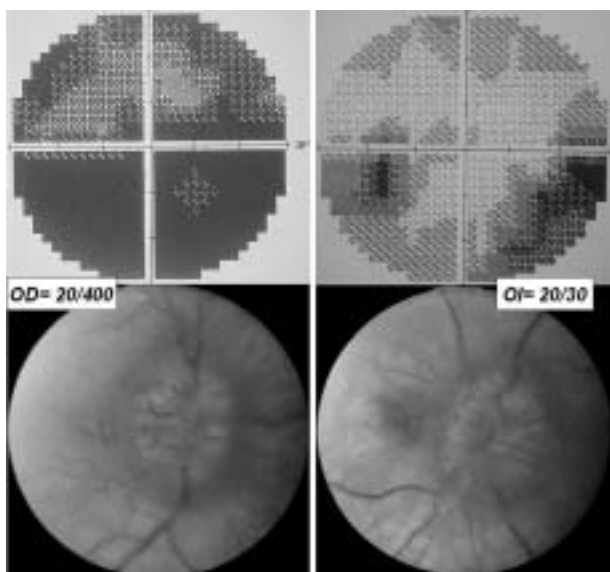


Figura 5. Paciente 2. Papiledema crónico-atrófico y campos visuales.

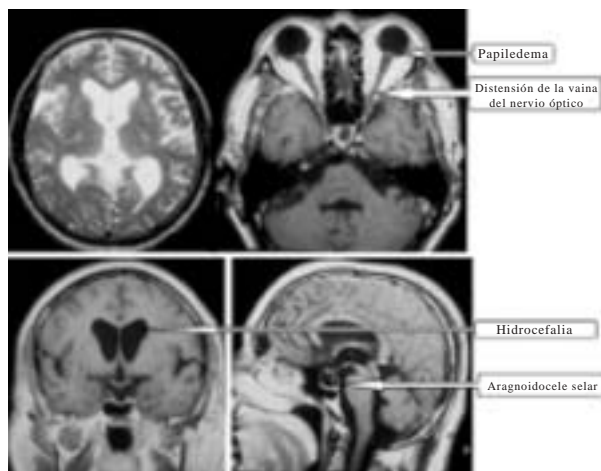


Figura 6. Paciente 2. Resonancia magnética cerebral: hidrocefalia comunicante, papiledema, distensión de la vaina del nervio óptico y aracnoidocele selar.

una recurrencia y entonces se administró radioterapia conformada para un total de 5400 cGy. En una punción lumbar de marzo de 1998 se encontró el LCR hipertenso (presión de apertura 42 cmH₂O; presión de salida 27 cm H₂O) configurando el perfil de una disociación proteíno-citológica (células, 3 linfocitos e hiperproteínorraquia de 911 mg/dL) (Figura 8).

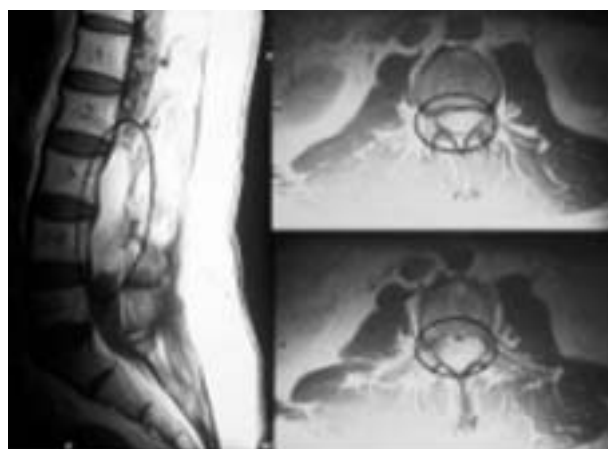


Figura 7. Paciente 2. Resonancia magnética lumbar mostrando el paraganglioma en vistas sagital y coronal.

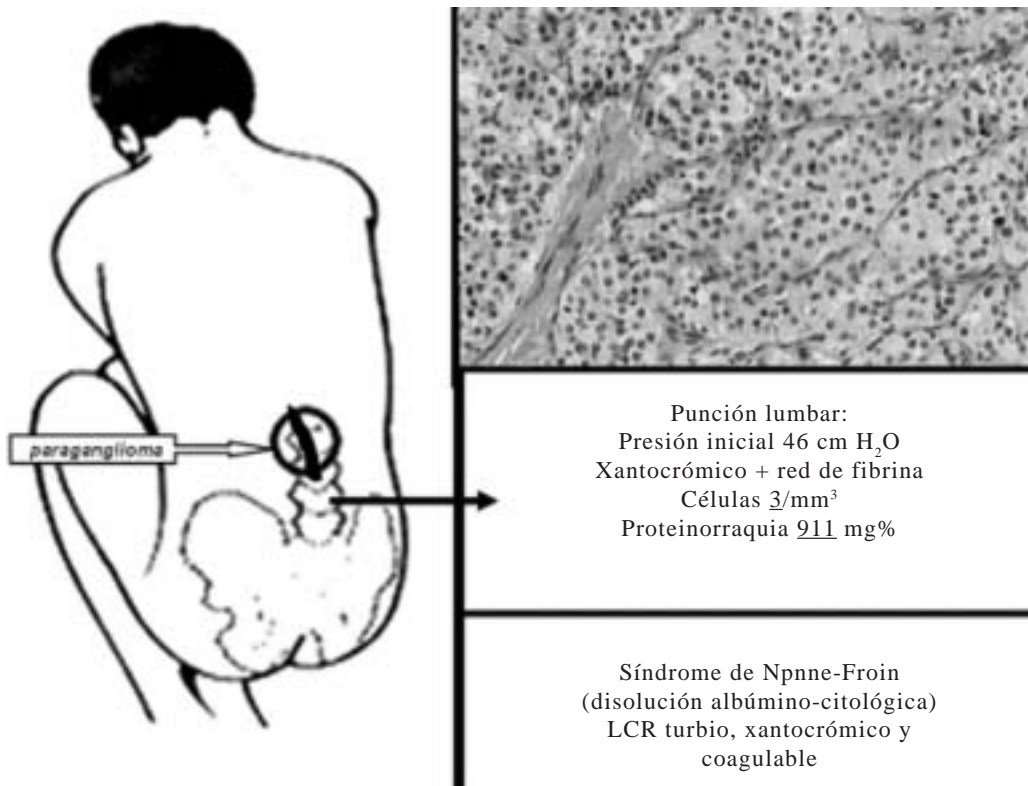


Figura 8. Paciente 2. Valores de células y proteinorraquia en el LCR en punción lumbar e histología del paraganglioma.

En 2002 por persistencia de la hidrocefalia se implantó un dispositivo de derivación lumbo-peritoneal con mejoría del papiledema y del campo visual (Figura 9). En abril experimentó una disminución de la agudeza visual por el ojo izquierdo y una tomografía de coherencia óptica mostró edema macular que desapareció cuando se corrigió una falla del mecanismo de derivación al ser cambiado. El paciente ha permanecido estable en sus últimas visitas.

DISCUSIÓN

El síndrome de hipertensión intracraneal puede ser producido por condiciones tan diversas como tumores intracraneales, meningitis, hidrocefalias de diverso origen, trombosis de senos venosos, patología de la bóveda craneal, malformaciones arteriovenosas de gran tamaño o síndrome de hipertensión intracraneal idiopático. Excepcionalmente, la causa de la hipertensión intracraneal yace

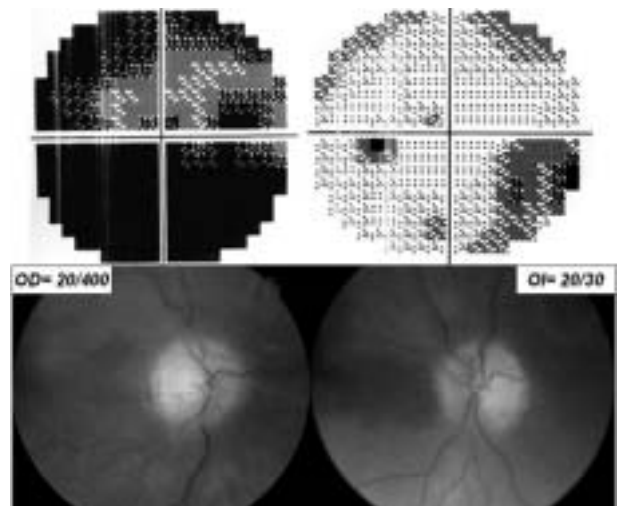


Figura 9. Paciente 2. Mejoría del papiledema y del campo visual del ojo izquierdo persistiendo escalón nasal inferior.

más distal. La asociación de hipertensión intracraneal, papiledema y tumores de la médula espinal especialmente en tumores intradurales-extramedulares, es una situación muy bien documentada, sin embargo de rara ocurrencia si se toma en cuenta el gran número de tumores espinales que conducen a la obstrucción del canal medular (7-9). En algunos casos están ubicados en la región cervical alta, a nivel del foramen mágnum, donde su crecimiento obstruye la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) produciendo hipertensión (6). Sin embargo, este mecanismo no es aplicable a la mayoría de los tumores espinales cuya localización es torácica o lumbar y donde la patogénesis es incierta. Diversas teorías han sido postuladas para explicar la hipertensión (10).

El tamaño del tumor y el estasis venoso que podría producir (1), no parece jugar importante rol. Muchos de estos tumores se acompañan de concentraciones extraordinariamente elevadas de proteínas y fibrina en el LCR. En una revisión la proteinorraquia varió entre 38 mg/dL y 10 500 mg/dL encontrándose un 66 % por encima de 100 mg/dL (6). El incremento de la viscosidad del LCR por grandes moléculas proteicas conduce a su defectuosa reabsorción al bloquearse mecánicamente las granulaciones aracnoideas de Pacchioni y a la final, a la producción de hidrocefalia e hipertensión intracraneal ('teoría proteica') (6,7). En más de un tercio de los ependimomas la causa del bloqueo es el sangrado subaracnoideo repetido, clínico o subclínico, en la superficie del tumor que de igual forma, dificulta la reabsorción, circunstancia que además explica la cefalea y el papiledema (10). Otras veces se trata de una leptomeningitis inflamatoria secundaria; o la diseminación y sembrado intracraneal de células tumorales en las vellosidades aracnoideas interfiriendo con su reabsorción (6); o estimulando la producción masiva de proteínas: gliomatosis meníngea (11); en fin, debido a tumores capaces de un comportamiento secretorio proteico (12).

Con relación al tipo de tumor encontrado se destaca la frecuente asociación de ependimomas 21 casos (43 %); schwannomas 8, (16 %); meningiomas 7, (14 %); astrocytomas 5, (10 %); neurofibromas 3, (6 %); schwannomas malignos 2 (4 %); oligodendrogliomas, carcinomas metastáticos y desconocidos, 1 de cada uno (2 %) (Frohman L, Schulder M, Maurriello J. The Frank B. Walsh Society 24th Annual Meeting, February 28 & 29,

1992, Doheny Eye Institute, University of Southern California, Los Angeles CA). Otras causas incluyen paragangliomas, tumores morfológicamente similares a los tumores adrenales de este tipo, de los cuales difieren porque el 97 % de ellos no secretan catecolaminas (13-16), y hemangioma capilar (17).

Los autores presentan dos casos clínicos en pacientes masculinos cursando la sexta y séptima décadas de la vida y que correspondieron respectivamente, a un schwannoma benigno torácico y a un paraganglioma lumbar. En ambos casos las manifestaciones fundamentales que motivaron la consulta fueron debidas inicialmente al compromiso medular y secundariamente al compromiso visual pues la hipertensión intracraneal condujo a papiledema crónico-atrófico y a severo déficit visual. Los síntomas medulares y visuales desaparecieron o mejoraron luego de la extirpación del tumor. En el paciente 1 fracasó la fenestración bilateral de la vaina del nervio óptico como medida para detener el deterioro visual.

En el paciente 1 se hizo inicialmente un diagnóstico de mielolipoma, pero toda vez que recidivaron los síntomas y fuera intervenido por segunda vez, se hizo el diagnóstico correcto de schwannoma benigno. En este paciente se accedió al espacio subaracnoideo a dos niveles: por encima y por debajo del nivel tumoral encontrándose una acentuada disociación de la concentración proteica. En el LCR obtenido mediante punción cisternal por encima de la lesión, se obtuvo una concentración normal de proteínas de 31 mg/dL; sin embargo, el obtenido mediante punción lumbar por debajo del tumor, mostró una cifra proteica excepcionalmente elevada: 1 705 mg/dL. En lo que respecta a este paciente en particular, el hallazgo de una baja concentración de proteínas a nivel de las cisternas basales, por encima del asiento del tumor, parece negar la posibilidad de que una alta concentración de proteínas y bloqueo de las granulaciones de Pacchioni haya sido el origen de la hipertensión. En 1933 Weed (18), reconoció la importancia del saco espinal y su componente elástico en la regulación de la presión intracraneal, enmendando así la Doctrina de Monro-Kellie (1783; 1824) o "teoría de la caja cerrada" donde este componente no fue tomado en cuenta. Dawson en 1962 (19) asentó que, "el compartimiento espinal asociado a la rígida cavidad craneal podría considerarse como un vaso de 'capacitancia', moderando los cambios de su volumen y así, la presión intracraneal". A este

respecto la porción lumbar del saco espinal es de gran importancia debido a su mayor distensibilidad y capacidad de albergar volúmenes crecientes de LCR. La ocupación de este espacio por el tumor reduce su capacidad de reservorio y causa hipertensión (6). Otros autores han abundado sobre este mecanismo (20-22) lo que da soporte a que la causa de la hipertensión intracraneal en el paciente 1, radicaría en la ocupación, obliteración e imposibilidad de distensión del saco dural por la interferencia tumoral. Por su parte, la vaina meníngea que rodea el nervio óptico (vaina perióptica de Schwalbe), actuaría igualmente como un reservorio o sistema de 'capacitancia, distendiéndose a instancias del proceso hipertensivo. Este fenómeno puede ser objetivado en piezas de anatomía patológica y en resonancias magnéticas orbitaria (Figuras 2, 3, y 6). Infortunadamente la presión en la vaina retrobulbar interfiere crónicamente con la circulación del flujo axoplásmico anterógrado produciendo la degeneración progresiva de los axones del nervio óptico y tardíamente produciendo pérdida visual.

REFERENCIAS

1. Taylor J, Collier J. The occurrence of optic neuritis in lesions of the spinal cord: Injury, tumor, myelitis. An account of twelve cases and one autopsy. *Brain*. 1901;24:532-553.
2. Kyrieleys W. Die Augenveränderungen bei den entzündlichen Erkrankungen des Zentralnervensystems. En: Shieck F, Bruckner A, editores. *Kurzes Handbuch der Ophthalmologie*. vol. 6. Berlin. Springer Verlag; 1931.p.669.
3. Love JG, Wagener HP, Woltman HW. Tumors of the spinal cord associated with choking of the optic disc. *Arch Neurol Psychiat*. 1951;66:171-177.
4. Raynor RB. Papilledema associated with tumors of the spinal cord. *Neurology*. 1969;19:700-704.
5. Tanaka K, Waga S, Shimosaka S. Papilledema and spinal cord tumors. *Surg Neurol*. 1988;29:462-466.
6. Matzkin DC, Slamovits TL, Genis I, Bello J. Disc swelling: A tall tail? *Surv Ophthalmol*. 1992;37:130-136.
7. Risdale L, Moseley I. Thoracolumbar intraspinal tumours presenting features of raised intracranial pressure. *J Neurol Neurosurg Psychiat*. 1978;41:737-741.
8. Maurice-Williams RS, Lecey JJ. Raised intracranial pressure due to spinal tumors: 3 rare cases with a probable common mechanism. *Br J Surg*. 1975;62:92-95.
9. Nicola GC, Nizzoli V. Increased intracranial pressure and papilloedema associated with spinal tumor. *Neurochirurgia*. 1969;12:138-144.
10. Abbott KH. Subarachnoid hemorrhage from ependymoma arising from filum terminale: Report of a case. *Bull Los Angeles Neurol Soc*. 1939;4:127-132.
11. Mancini J, Chabrol B, Lena G, Gentet JC, Livet MO, Pinsard N. Spinal cord tumor with meningeal invasiveness revealed by intracranial hypertension syndrome. *Pediatr*. 1992;47:813-816.
12. Miller CA, Torack RM. Secretory ependymoma of the filum terminals. *Acta Neuropathol*. 1970;15:240-250.
13. Walsh J C, O'Brien D F, Rawluk K D. Paraganglioma of the cauda equina: A case report and literature review. *The Surgeon*. 2005;3:113-116.
14. Pingott TJ, Lowe JS, Morrel K, Kerslake RW. Paraganglioma of the cauda equina. Report of three cases. *J Neurosurg*. 1990;73:455-458.
15. Hardten DR, Wen DY, Wirtschafter JD, Sung JH, Erickson DL. Papilledema and intraspinal lumbar paraganglioma. *J Clin Neuro-Ophthalmol*. 1992;12:158-162.
16. Sankhla S, Kahan GM. Cauda equina paraganglioma presenting with intracranial hypertension. Case report and review of the literature. *Neurology India*. 2004;52:243-244.
17. Ghazi NG, Jane JA, Lopes MBS, Newman SA, Capillary Hemangioma of the cauda equina presenting with radiculopathy and papilledema. *J Neuro-Ophthalmol*. 2006;26:98-102.
18. Sanders MD. The Bowman Lecture. Papilloedema: "The pendulum of progress". *Eye*. 1977;11:267-294.
19. Davson H. The intracranial CSF pressure in physiology of the cerebrospinal fluid. Londres: Churchill. 1962.
20. Phan TG, Krauss WE, Fealey RD. Recurrent lumbar ependymoma presenting as headache and communicating hydrocephalus. *Mayo Clin Proc*. 2000;75:850-852.
21. Arseni C, Maretsis M. Tumors of the lower spinal cord associated with increased intracranial pressure and papilledema. *J Neurosurg*. 1967;27:105-110.
22. Schijman E, Zuccaro G, Monges JA. Spinal tumors and hydrocephalus. *Childs Brain*. 1981;8:401-405.