

Síndrome de compresión medular en oncología pediátrica. Revisión de una serie de casos en un centro de tercer nivel



Spinal cord compression syndrome in pediatric oncology: Review of a series of cases in a tertiary level center

Sra. Editora,

El síndrome de compresión medular (SCM) es una emergencia oncológica con elevada morbilidad y su tratamiento precoz es el marcador más importante para evitar secuelas neurológicas.

La incidencia en oncología pediátrica es de 3-5%. El tumor más asociado es el neuroblastoma en menores de cinco años y el sarcoma en niños de mayor edad¹.

Se trata de un estudio retrospectivo en el que se han revisado los casos de SCM maligna durante 10 años (2010-2020). Se excluyeron los pacientes con más de 15 años por motivos de selección del centro.

El número total de casos fue: 14,9 eran hombres y cinco eran mujeres (1,8:1). La edad mediana fue de cuatro años (rango intercuartílico [IQR] 13-2).

El tumor más asociado fue el neuroblastoma (5/14), seguido del sarcoma de Ewing (3/14). La mediana de edad difería en función del tumor, siendo en el neuroblastoma de dos años (IQR 4,5-0,5) y de 13 en el sarcoma (IQR 15-4). Solo un caso fue de origen hematopoyético (leucemia mieloide).

En ocho pacientes se manifestó al debut y en seis se debió a progresión. La mediana de tiempo hasta el diagnóstico fue de seis días. En los casos de debut esta fue mayor (15 días [IQR 30-5]), mientras que en progresión fue de dos días (IQR 8,5-1).

La localización más frecuente fue dorsal (9/14), seguida de cervical (3/14), lumbar (1/14) y sacra (1/14).

Trece presentaban síntomas al diagnóstico. Los más frecuentes fueron déficit motor (11/14), dolor lumbar (7/14), disfunción vesical (6/14) y disfunción anal (3/14).

En todos se administró dexametasona a dosis altas como protección medular. El tratamiento dirigido fue descompresión quirúrgica (6/14), quimioterapia (5/14) y radioterapia (3/14). Se evaluó el grado de secuelas neurológicas durante un periodo de dos años. Cinco presentaron resolución completa de la clínica mientras que nueve sí tuvieron secuelas. La paresia de miembros inferiores fue la más frecuente (6/14), seguida de disfunción vesical (2/14) y del esfínter anal (1/14). Diez pacientes sobrevivieron al episodio. En aquellos que fallecieron, el tiempo mediano hasta la muerte fue de cuatro meses.

El SCM es una complicación poco frecuente pero que precisa de un alto grado de sospecha para iniciar tratamiento precozmente.

Respecto a la elección del tratamiento dirigido, la decisión se debe individualizar, y depende del déficit neu-

rológico, la superficie corporal a irradiar, la estabilidad vertebral, la esperanza de vida y la radio-quimiosensibilidad tumoral. En niños con neuroblastoma y linfoma, la quimioterapia se considera el tratamiento de primera elección, mientras que en casos de sarcoma se recomienda tratamiento multimodal con cirugía y quimiorradioterapia¹.

El tratamiento descompresivo quirúrgico más utilizado es la laminectomía. Esta permite poder realizar una toma de biopsia y reducir el tamaño. Sin embargo, es el que presenta más secuelas tardías².

En cuanto a la radioterapia, es un tratamiento con efecto rápido. Sin embargo, se encuentra cada vez más en desuso puesto que aumenta el riesgo de tumores secundarios y se desconoce cómo puede afectar al pronóstico neurológico. En nuestra revisión todas las situaciones en las que se administró fueron progresiones. Se administró también en dos pacientes que se encontraban en situación paliativa, por lo que su aplicación les supuso una mejoría en la calidad de vida.

Respecto a la quimioterapia, clásicamente se ha considerado que presenta una respuesta más lenta en comparación con la radioterapia y la cirugía³. Sin embargo, diferentes estudios contradicen este hecho, refiriendo que su uso es tan efectivo como el resto de las opciones. Además, las secuelas ortopédicas son significativamente menores⁴.

Todos los pacientes en los que se optó por quimioterapia presentaron una evolución favorable (fig. 1) excepto uno, que precisó una laminectomía. Todos fueron situaciones de debut.

El tiempo de actuación ha de ser rápido, debiendo iniciar dexametasona en las primeras 48 h. En caso de deterioro neurológico precoz se recomienda descompresión quirúrgica urgente. El riesgo de desarrollar secuelas permanentes oscila entre 50-70% y se consideran más graves a menor edad^{5,6}.

El SCM es una emergencia oncológica que puede presentar un alto índice de morbilidad, por lo que su diagnóstico precoz es esencial, especialmente en lactantes, dada la mayor inespecificidad clínica, la dificultad en interpretar el dolor y la mayor gravedad de las secuelas⁶.

No hay criterios estrictos establecidos sobre qué tratamiento presenta mayor indicación, aunque sí se ha demostrado que el uso de quimioterapia presenta resultados, al menos igual de efectivos que el resto de las opciones. Es necesaria la realización de más estudios, multicéntricos y con mayor muestra, para establecer conclusiones sobre cuál es el mejor tratamiento a seleccionar.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no hay conflictos de intereses en relación al estudio.

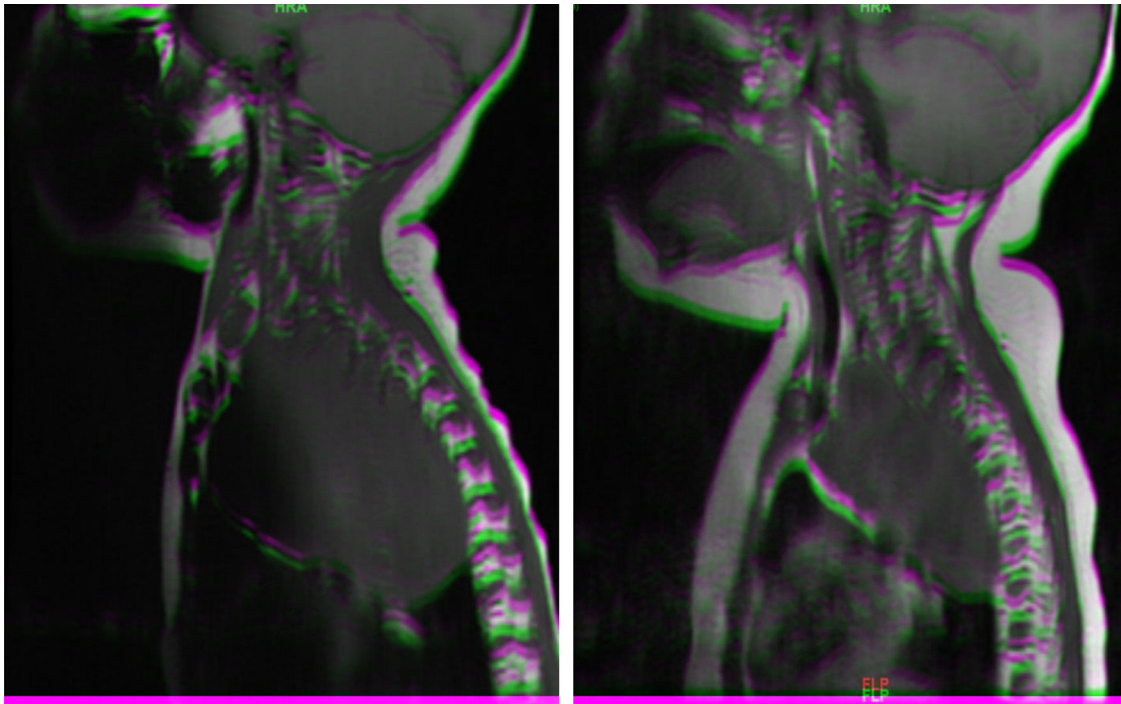


Figura 1 Resonancia magnética (RM) de paciente con debut de neuroblastoma con compresión medular. a) Masa mediastínica superior izquierda de diámetro 7 x 5 x 9 cm que comprime la médula ósea desde nivel C7-T1 hasta T3-T4. b) RM tras administración de ciclo etopósido-carboplatino: masa 5 x 5 x 8 cm, cuyo componente intracanal ha disminuido, observando menos efecto masa sobre el cordón medular, que recobra tanto su grosor como su intensidad de señal.

Bibliografía

1. Quraishi N, Palliyil N, Hassanin M, D'Aquino D, Shetaiwi A, Walker D. Malignant spinal cord compression in the paediatric population-a systematic review, meta-analysis. *Eur Spine J.* 2023, <http://dx.doi.org/10.1007/s00586-023-07820-3>. Online ahead of print.
2. De Bernardi B, Quaglietta L, Haupt R, Castellano A, Tirtei E, Luksch R, et al. Neuroblastoma With Symptomatic Epidural Compression in the Infant: The AIEOP Experience. *Pediatr Blood Cancer.* 2014;61:1369–75.
3. Tang J, Zhag D, Xu Y, Xu X, Wang F, Zeng J, et al. Clinical characteristics and therapeutic outcomes of mediastinal neuroblastoma with intraspinal extension: a retrospective study. *Transl Pediatr.* 2021;10:715–22.
4. Katzenstein HM, Kent PM, London WB, Cohn SL. Treatment and outcome of 83 children with intraspinal neuroblastoma: the Pediatric Oncology Group experience. *J Clin Oncol.* 2001;19:1047–55.
5. Poretti A, Zehnder D, Boltshauser E, Grotzer M. Long-term complications and quality of life in children with intraspinal tumors. *Pediatr Blood Cancer.* 2008;50:844–8.
6. Hoover M, Bowman L, Crawford S, Stack C, Donaldson J, Grayhack J, et al. Long-term outcome of patients with intraspinal neuroblastoma. *Med Pediatr Oncol.* 1999;32:353–9.

Helena Martínez Sánchez^{a,*}, Julia Balaguer Guill^a y Roberto Velasco Zúñiga^b

^a Servicio de Oncología Pediátrica, Hospital La Fe, València, España

^b Servicio de Urgencias Pediátricas, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid, España

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: helenamar912@gmail.com (H. Martínez Sánchez).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2023.09.013>
1695-4033/ © 2023 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).