

# A r s M e d i c a

Año IX

Agosto de 1933

N.º 95

## Clasificación histológica de los tumores de la médula y del filum terminale

por

J. W. Kernohan (Rochester, Minn.) y F. A. Ody (Ginebra)

Los tumores cerebrales han sido muy bien estudiados por BAILEY y CUSHING y la clasificación que ellos adoptan es la aceptada por la mayor parte de los neurocirujanos.

Los tumores medulares, mucho más raros que las neoplasias cerebrales, no han sido objeto aún de numerosos trabajos. Una de las primeras monografías es la de KERNOHAN, WOLTMAN y ADSON, que basada en la revisión de 51 casos de tumores intramedulares ha probado ya que la clasificación de CUSHING y BAILEY podía ser mantenida para los tumores de la médula.

El material que ha servido de base para su estudio era todo el obtenido en la clínica Mayo, de Rochester. Queremos aquí tan sólo examinar los gliomas verificados y añadir a los tumores intramedulares las neoplasias del cono y del filum terminale. Algunos tumores libres de neuroglia, que crecen en los espacios subaracnoideos serán tomados en consideración de igual manera que se hizo en el trabajo precedente.

El material que hoy tenemos a nuestra disposición comprende, pues, los siguientes casos:

### *Gliomas de la médula*

#### Ependimomas:

a) Celulares . . . . .	12
b) Epiteliales . . . . .	8
c) Mixopapilares . . . . .	7

#### Astrocitomas:

a) Fibrilares . . . . .	2
b) Protoplásmicos . . . . .	2
Astroblastomas . . . . .	2
Espongioblastomas polares . . . . .	2
Espongioblastomas multi- formes . . . . .	5
Meduloblastomas . . . . .	4
Oligodendrogliomas . . . . .	4
Ganglioneuromas . . . . .	2

Total . . . . . 50

### *Gliomas del filum terminale*

#### Ependimomas:

a) Celulares . . . . .	8
b) Mixopapilares . . . . .	6

Total . . . . . 14

## Astrocitomas:

a) Protoplásmicos . . . . .	2
Astroblastomas . . . . .	4
Espongioblastomas polares. . . . .	0
Espongioblastomas múlti- ples . . . . .	2
Méduloblastomas . . . . .	1
Oligodendroglioma . . . . .	1
Total . . . . .	24

*Gliomas de los espacios sub-aracnoideos*

Astroblastomas . . . . .	2
Ependimomas . . . . .	1
Total. . . . .	3

Total de tumores examina- dos. . . . .	77
---	----

No hemos incluido en este estudio ni los tumores extradurales del filum terminale ni los de la cola de caballo. Los tumores del ligamento coxígeo y los de las raíces lumbo-sacras no son, en efecto, gliomas. El filum terminale, por el contrario, contiene en su parte intrameníngea todos los elementos constituyentes de la médula y del cerebro, particularmente islotes de células ependimarias distribuídas a lo largo del mismo, dando lugar en alguna sección a unas formaciones de aspecto tubular. Los gliomas de los espacios subaracnoideos que forman nuestro tercer grupo son tumores completamente extramedulares. El origen de estos gliomas libres es mal conocido. Sabemos que existen islotes de tejido nervioso diseminados a lo largo de los ventrículos y de los espacios subaracnoideos y que la presencia de células indiferenciadas, por ejemplo, ha sido comprobada regularmente justamente en

el lugar correspondiente del cuarto ventrículo, en el que hoy estamos acostumbrados a ver desarrollarse el méduloblastoma. Es muy posible que estos tumores nazcan de estas heterotopias celulares, pero hoy no existe la prueba de ello. Es lógico admitir también la formación de tumores pediculados cuya base de implantación a la médula se ha adelgazado hasta desaparecer o pasar inadvertida durante la intervención.

Estos 77 gliomas han sido escogidos entre un número de tumores mucho mayor. Pero como se trata de discutir una clasificación, sólo los casos cuya identificación es absolutamente cierta han sido tenidos en cuenta. La mayoría de piezas estudiadas no proceden de autopsias, sino que han sido alcanzadas durante el acto operatorio. No ha sido siempre posible tener a nuestra disposición todo el material necesario para obtener las numerosas coloraciones modernas indispensables para la identificación de los gliomas. Aunque un gran número de casos sean incompletos en su examen por el motivo expresado, el número de 77 gliomas verificados y clasificados, nos parece ya suficiente para afirmar la analogía que existe entre los tumores de la médula y los del cerebro. Las siguientes descripciones son bajo todos los puntos de vista comparables a las que los autores han dado de los gliomas del encéfalo, con la particularidad, no obstante, de que el ependimoma es de mucho el tumor más frecuente de la médula.

*Ependimomas*

El ependimoma es un tumor muy raro en el cerebro, donde su habitual porcentaje es de 2-3 %, mientras en la médula alcanza hasta un 54 % según nuestra estadística.

Otra particularidad de los endimomas medulares es la variedad de su aspecto histológico. Mientras en el cerebro CUSHING y BAILEY diferenciaban una forma histogénicamente más joven, el endimoblastoma, en la médula, todos los tumores son del tipo más diferenciado: el endimoma, del que es posible distinguir tres tipos:

- a) El endimoma celular.
- b) El endimoma epitelial.
- c) El endimoma mixoepitelial.

El endimoma celular es un tumor sólido. Las células tienen, no obstante, tendencia a formar verdaderas rosetas que no hay que confundir con las pseudo-rosetas que forman los grupos celulares alrededor de los vasos. Los endimoblastos tienen, en efecto, un pie vascular que no se colorea con las técnicas ordinarias a la hematoxilina y eosina, que deja alrededor de los vasos un espacio claro homogéneo. Coloreados según MALLORY, estos espacios presentan de las células hacia la adventicia de los vasos (fig. 1). Estos "*sucker-foot*", al revés de los de los astroblastos, no contienen ninguna fibrilla.

Conviene señalar una tercera formación especial de estos tumores. Es una pseudo-roseta un poco particular que forman las células ellas mismas, haciendo converger hacia un mismo punto todas sus expansiones (fig. 2), es la formación llamada en "globo".

El núcleo de estas células es generalmente oval y contiene varias granulaciones de cromatina; el citoplasma es siempre muy abundante y forma varias ramificaciones, de las que la más importante se dirige hacia un vaso o hacia estas especiales formaciones en balón que ya hemos descrito. Los bléfaroblastos característicos de estas células son generalmente invisibles hasta a las coloraciones especiales,

como la de BAILEY. No se encuentran mitosis.

El endimoma epitelial tiene un aspecto completamente característico; tiende a formar una cavidad que recuerda el ventrículo terminal de la médula o de los canales análogos al canal endimario (figura 3). La capa de células endimarias que tapiza estas cavidades, no obstante, es algo distinta de la que cubre el canal endimario. Las células son más altas y más anchas y pueden ser pluriestratificadas. Los núcleos son más voluminosos e hiperromáticos. Los canales contienen algunos restos celulares y de moco. Se comprueba muy a menudo la presencia de bléfaroblastos entre el núcleo y la base de la célula. Las pestañas no se encuentran nunca.

Bajo el efecto de fijadores o por la presión impuesta al tumor por la falta de espacio, las paredes de estas cavidades, como las del ventrículo terminal de la médula, están levantadas y pueden tomar el aspecto papilomatoso que aproxima estos tumores a los papilomas coroideos. No obstante, se observa en el interior de estas papilas la disposición especial perivascular de los pies vasculares. No se ve ninguna mitosis.

#### *Ependiomas mixopapilares*

Un tercer grupo es el de los endimomas mixopapilares. Este tumor tiene un aspecto glandular. Contiene en su interior numerosas cavidades llenas de una substancia que se colorea en rojo por la hematoxilina y eosina y que da una coloración específica con el mucicarmín. Pero lo que diferencia estas cavidades de los verdaderos acinis es el hecho de que la membrana basal, en lugar de encontrarse por fuera de las células, está situada en-

tre el producto supuesto segregado y la célula. Se trata, pues, de una degeneración mixomatosa del tejido conjuntivo intrapapilar, como parecen probarlo ciertos hechos de degeneración inicial en el seno del tejido de sostén que tapiza la capa de los endimoblastos (fig. 4).

En otros sitios tiene lugar, en vez de una degeneración mixomatosa, una hialinización del tejido conjuntivo. Este aspecto un poco especial que acerca los endimomas de los neuroepiteliomas ha hecho designar estos tumores con el nombre de endimoma de tipo neuroepitelial. Estos dos términos puede no deban separarse, pues ciertos autores como PENFIELD, ROUSSEY, LHERMITTE y CORNIL, identifican estos tumores.

Todo y distinguirlos, conviene, no obstante, saber que estos tres tipos de endimomas coexisten generalmente en el mismo tumor y que al lado de una porción de tipo acinoso se observan otras, sean de tipo celular o epitelial.

Entre los endimomas del filum terminale es interesante constatar que no se encuentran endimomas epiteliales.

#### *Astrocitomas*

Los astrocitomas de la médula se diferencian como los del cerebro en astrocitomas protoplásmicos y fibrilares. La célula tipo de este tumor es el astrocito cuyas expansiones protoplásmicas son múltiples y estrelladas (fig. 5). Mientras que en el astrocitoma protoplásmico estas células son numerosas y están separadas por una red de neuroglia menos abundante, las fibrillas neuróglícas constituyen el elemento principal de los astrocitomas fibrilares en los cuales las células son raras y espaciadas. Ninguna diferencia esencial separa el astrocitoma medular del astrocito-

toma del cerebro; dirigimos, pues, al lector a las numerosas descripciones de estos últimos y a las figuras adjuntas a este trabajo (1).

El astrocitoma es, en efecto, el tumor más corriente del encéfalo y constituye el glioma duro de los clásicos.

#### *Astroblastomas*

El astroblastoma es un tumor menos diferenciado que el astrocitoma. Puede, pues, contener diversos elementos de la serie espongioblástica. Lo que caracteriza estos tumores es el aspecto completamente especial del astroblastoma, cuyo pie vascular da a los espacios perivasculares su fisonomía particular. Esta arquitectura es más constante que en el endimoma (fig. 6). Los "Suckerfeet" se alinean radialmente alrededor de la adventicia y de los cuerpos celulares, formando así una pseudo roseta alrededor de los vasos. En general el parénquima de este tumor es laxo; en algunos lugares el tejido neoplásico puede ser más denso y las expansiones fibrilares pueden formar cordones más o menos tortuosos. Al contrario de lo que sucede en los astroblastomas del cerebro, no se encuentran ya más células multinucleadas ni mitosis.

De una manera general, no obstante, el astroblastoma medular es análogo al astroblastoma del cerebro.

#### *Espongioblastomas polares*

Estos tumores, compuestos principalmente de espongioblastos unipolares, presentan igualmente numerosos elementos

(1) Para bibliografía, véase: F. Ody, "El pronóstico de los tumores del cerebro". Rev. Med. Suisse Romande, Septiembre 1931.

Fig. 1

Cette figure représente les pieds vasculaires d'un ependymome cellulaire. Ces pieds vasculaires très épais, sont tout à fait différents des "sucker feet" presque filiformes, de l'astroblastome. On n'y trouve pas de fibrilles neurogliales. (Mallory's Phosphotungstic acid, hematoxyline. x 425)

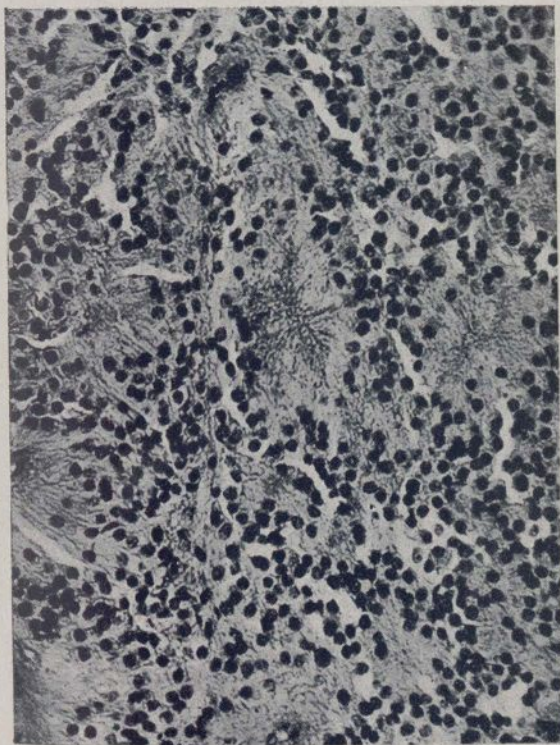
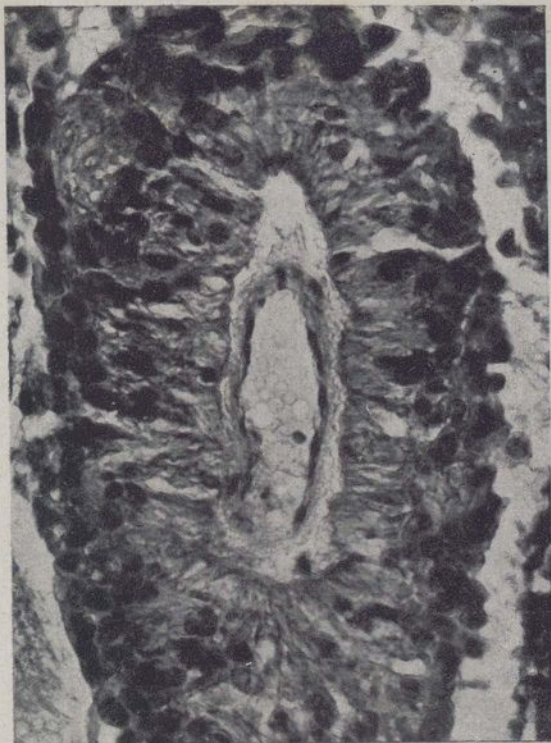


Fig. 2

Dans l'ependymome cellulaire les prolongements des cellules peuvent s'ordonner comme dans la figure ci-dessus. Cette formation cellulaire est dite "en ballon". Elle est en effet toute faite différente de la "rosette" dont le centre a un canalicule. Il n'y a ni canal ni vaisseau au centre du "ballon". Hematoxyline et eosine. x 200).

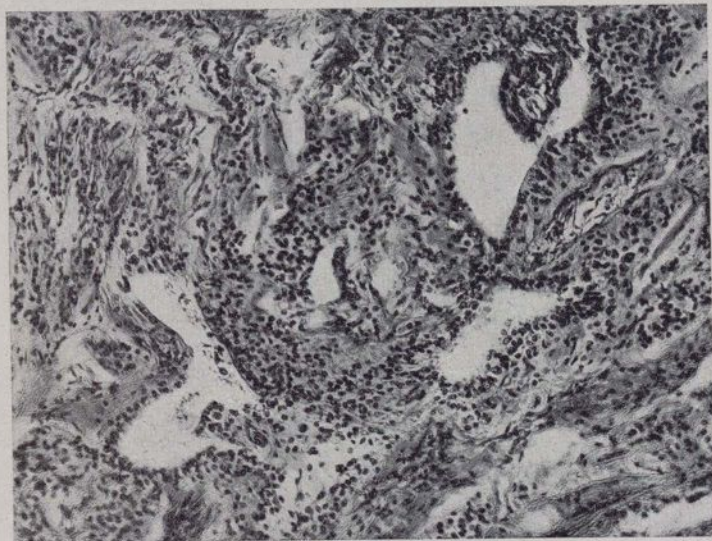


Fig. 3

Cette figure représente un ependymome de type epithelial dont les cavites tapissee de cellules ependymaires sont l'une des principales caracteristiques. On grand nombre de cellules ependymaires son egalement re, andues dans le tissu interstitiel. Les cellules qui bordent la paroi des kystes ci-dessus sont depourves de cils. (Hematoxyline et eosine, x 150).

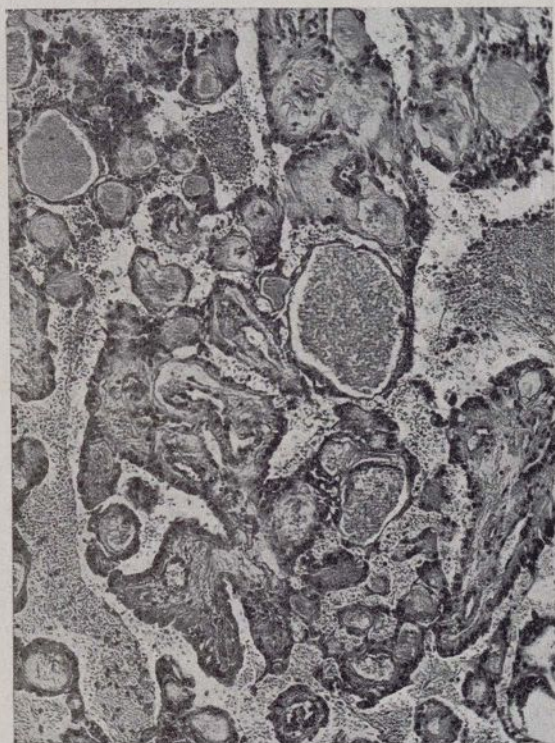


Fig. 4

Cette figure represente un ependymome de type myxopapillaire. La nature papillomateuse de cette tumeur est clairement figuree ici; le caractere myxomateux de son stroma se demontre a l'aide de la coloration de la mucicarmin. La mucine resulte de la degenerescence du stroma avec conservation des cellules ependymaires. (Mallory's Phosphotungstic acid, hematoxyline, x 100).

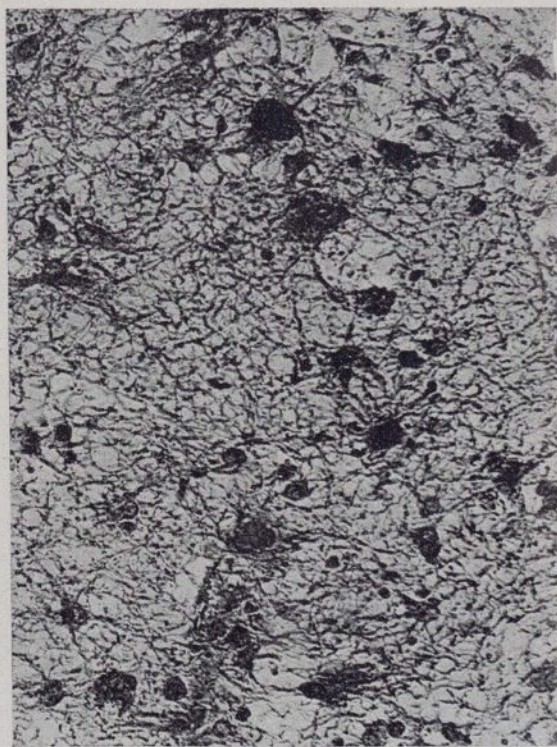


Fig. 5

Un astrocytome de type fibrillaire est represente ici avec ses cellules et leurs nombreux prolongements. Comme on le voit ici les cellules sont assez souvent bi-ou multinuclees. (Coloration de Mallory-Haidenhein, x 375).

Fig. 6

Dans cette figure d'un astroblastome on peut remarquer l'arrangement perivascularaire et la tendance des cellules a developper des pieds vasculaires. Ces prolongements tres fins se terminent, dans l'adverctice du vaisseau, par un petit renflement et se nomment "sucker feet". Cette tumeur est plus cellulaire que l'astrocytome, mais il n'y a pas de cellules multinuclees. (Hematoxyline et eosine. x 125).

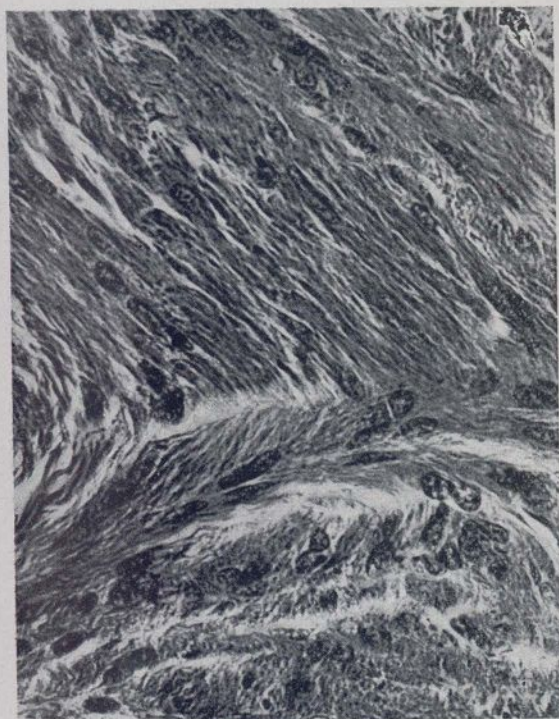


Fig. 7

Ceci est un spongioblastome polaire. On note ici la tendance des fibrilles a s'entrelacer. Les noyaux sont ovales montrant distinctement des granules de chromatine. Cette tumeur ressemble beaucoup au fibroblastome perineural. On l'appelle en effet parfois "neurinome central". Les colorations l'en differentient. (Hematoxyline et eosine. x 450).

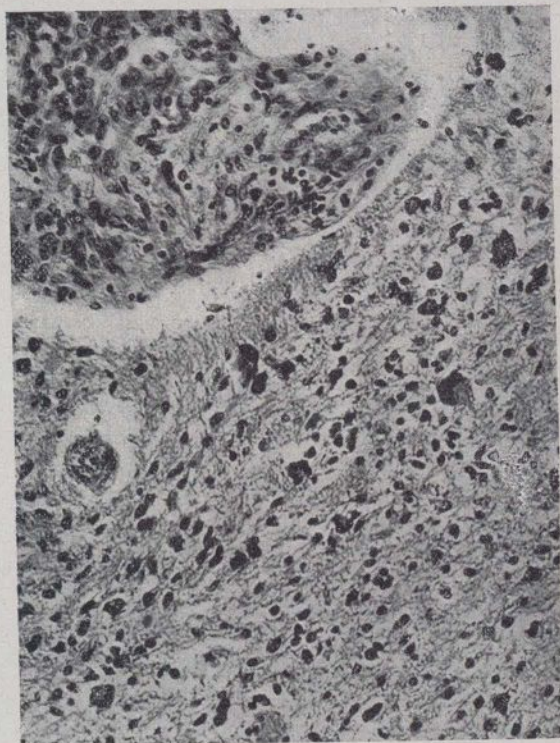


Fig. 8

Ceci est une figure tout a fait typique du spongioblastome multicentrique. On y remarque la grande variete du volume des noyaux. Les cellules gigantesques comme les cellules multinuclees se rencontrent frequemment. Les figures mitotiques sont abondantes. Dans le coin superieur gauche de la figure on voit la proliferation de l'endothelium vasculaire qui souvent, quand elle est plus avancee, provoque l'obliteration du vaisseau et la necrose de la partie correspondante de la tumeur. (Hematoxyline et eosine. x 185).

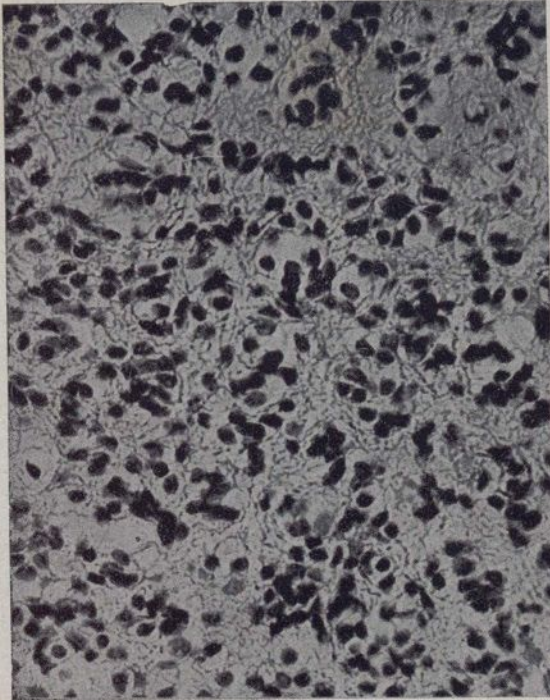


Fig. 9

Cette figure représente un médulloblastome. Cette tumeur est pauvre en stroma mais assez richement vascularisée. Les cellules ont la tendance à s'arranger, comme on le voit ici, en segments de cercles. Le cytoplasme est peu abondant. Il forme une petite queue à l'une des extrémités de la cellule, lui donnant l'aspect d'une carotte. (Hématoxyline et eosine. x 450).

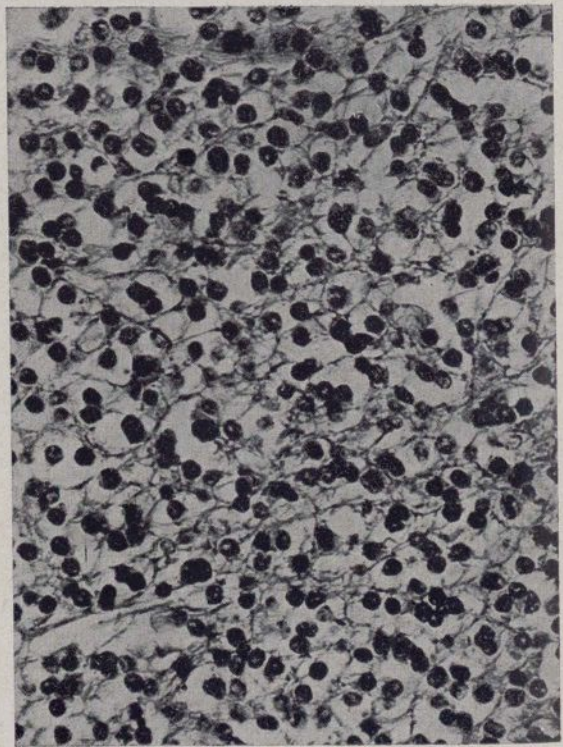


Fig. 10

Ceci est l'aspect typique d'un oligodendrogliome. Les noyaux sont petits et intensesment colorés. Le cytoplasme n'est pas visible, ce qui donne un espace clair autour des noyaux et cette apparence caractéristique en "rayon de miel", à toute la coupe. Fréquemment deux ou plusieurs noyaux sont présents dans un seul espace. (Hématoxyline et eosine. x 450).



distintos de la misma serie celular, en particular espongioblastos bipolares, astroblastos y astrocitos. Este tumor de la médula, de igual modo que el espongioblastoma polar del cerebro, puede encontrarse en la enfermedad de Recklinghausen. Aunque su aspecto recuerde el del neurinoma y que a veces se le haya designado con el nombre de neurinoma central (figura 7), su constitución es esencialmente distinta. Es un glioma y no un fibroblastoma. Las coloraciones los separan tanto como sus diferencias histológicas. No presenta ninguna mitosis y la apariencia de estos tumores es esencialmente benigna.

#### *Espongioblastomas multiformes*

Mientras que en el cerebro estos tumores constituyen un grupo relativamente homogéneo, cuya evolución está caracterizada principalmente por su corta historia, conviene distinguir en la médula dos especies de espongioblastomas multiformes: una recuerda con bastante exactitud el tumor del cerebro; el polimorfismo celular y la multiformidad en su arquitectura, que provocan las degeneraciones, son aquí, como en el encéfalo, el elemento diagnóstico esencial (fig. 8). Es interesante comprobar que este tumor ha sido observado una sola vez en esta serie de 77 gliomas. Los espongioblastomas multiformes representan, en efecto, el 30-40 % de todos los gliomas del cerebro.

La segunda forma se encuentra más a menudo. Esta serie contiene cuatro ejemplos de la misma. Recuerda el glioma de Stroebe, es un glioma de células gigantes pero con pocas células multinucleadas. Contrariamente al tipo primero, los vasos no están ni degenerados ni hiperplasiados;

el especial dibujo formado por las necrosis en el espongioblastoma multiforme es aquí distinto. Casi no hay zonas necrosadas.

Por otra parte, los numerosos núcleos parecen diseminados en una masa sinsinicial.

Con la coloración de Cajal las prolongaciones celulares aparecen, no obstante, y con la de Mallory se pueden observar numerosas fibrillas neuróglícas.

Las otras características, como las variaciones de volumen de los núcleos, la frecuencia de células gigantes y de mitosis, son comunes a las dos clases de espongioblastomas multiformes de la médula. Estos últimos parecen, no obstante, ser menos malignos que en el cerebro.

#### *Méduloblastomas*

Este tumor es muy interesante. Es, en efecto, una neoplasia cuya localización en el cerebelo de los niños es bastante regular. Algunas observaciones raras han sido descritas en el cerebro de los adultos. A estos casos hay que añadir los de esta serie.

Su aspecto histológico (fig. 9) recuerda el de los méduloblastomas del cerebelo. Sus células son pequeñas, redondas, indiferenciadas en las preparaciones frescas o con hematoxilina y eosina y de forma alargada, en zanahoria, con el método de Río Hortega (IV variante). Su característica, aquí como en el cerebro, es su posibilidad de diferenciarse, sea en espongioblastos, sea en neuroblastos. Las numerosas figuras mitóticas manifiestan la malignidad de estos tumores. Es interesante anotar que los méduloblastomas de la médula no invaden los espacios subaracnoideos como hacen los del cerebelo.

### *Oligodendrogliomas*

En la médula estos tumores parecen tener dos aspectos más o menos diferenciados. En una de estas formas los núcleos son pequeños y redondos, fuertemente coloreados. El cuerpo de la célula aparece como una vacuola (fig. 10). En el otro el protoplasma es visible y granular. Los núcleos son a menudo dobles. Se observan mitosis y una proliferación del endotelio de los vasos. Estos últimos tumores, como pasa en un caso de esta serie, pueden invadir los espacios subaracnoideos.

### *Ganglioneuromas*

Son heterotopías de células nerviosas más o menos diferenciadas. Las células bipolares, unipolares y apolares son igualmente numerosas. Los núcleos son vesiculares. Los cuerpos celulares son anchos y pueden contener granulaciones de Nissel y neurofibrillas visibles, contrariamente a los mismos tumores encontrados en los ganglios simpáticos. En el cerebro las células multinucleadas son raras.

### *Evolución de los gliomas medulares*

Si bien el aspecto histológico acerca los gliomas de la médula a los del cerebro, su evolución biológica es bien distinta.

En efecto, desde los trabajos de BAILEY y CUSHING y de sus discípulos, sabemos que el pronóstico de los tumores cerebrales está basado en el aspecto histológico del tumor. El méduloblastoma, el espongio-blastoma, el astrocitoma especialmente, son hasta clínicamente reconocidos antes de cualquier intervención por la mayor o menor duración de su historia.

En la médula todos estos distintos tumores parecen tener la misma duración en su evolución. Esto es tanto más curioso cuanto que el espacio de que dispone la neoplasia para su desarrollo es más restringido que en los tumores cerebrales y que los síntomas de compresión de las raíces son más manifiestas. Es verdad que ciertos espongioblastomas presentan una anamnesis más corta que el resto de la serie. Varios ependimomas, un oligodendroglioma, y un astrocitoma del filum terminale, al contrario, fueron extraordinariamente lentos en desarrollarse. Aunque se cuenten de seis a ocho años de evolución para estos últimos tumores y hasta más de diez años para ciertos ependimomas, la duración media es bastante uniforme. Es especialmente notable ver a los méduloblastomas seguir los mismos períodos que un tumor intramedular cualquiera.

### *Conclusiones*

1. Los tumores de neuroglia parecen ser histológicamente comparables en la médula y en el cerebro.
2. Parecen de igual modo presentar los mismos caracteres histológicos en la médula que en el filum terminale.
3. Mientras que el ependimoma es uno de los gliomas del cerebro más raros, es el más frecuente en la médula y en el filum terminale.
4. Puede ser igualmente el de desarrollo más lento.
5. La evolución de los gliomas de la médula no parece, no obstante, ser idéntica a la de los gliomas del cerebro.
6. Por último, desde el punto de vista pronóstico, es importantísimo anotar que la mayoría de tumores intramedulares son tumores benignos y netamente limitados.

## BIBLIOGRAFIA

1. BAILEY y CUSHING, HARVEY: A Classification of the Tumors of the Glioma Group. Philadelphia, J. B. Lippincott Company, 1926. p. 175.
2. KERNOHAN, WOLTMAN, Adson: *Archives of Neurology and Psychiatry*, abril, 1931, vol. 25, pp. 679-699.
3. PENFIELD, WILDER: Principles of the Pathology of Neurosurgery, Nelson Loose-Leaf Living Surgery, New-York, Thomas Nelson & Sons, 1927. Vol. 2, chapter. 6, pp. 303-347.
4. ROUSSY, G. LHERMITTE, J. and CORNIL, L.: Essais de classification des tumeurs cerebrales, *Ann. d'anat. Path.*, 1. 333, 1924.
5. STROEBE: *Zieglers Beitr.*, t. XVIII, 1895, p. 405.

## RESUM

L'autor, després d'examinar 77 casos de gliomes de la medula arriba a les següents conclusions:

1. Els tumors de neuroglia semblen ésser histològicament comparables en la medula i en el cervell.
2. Sembla que de la mateixa manera presenten iguals caràcters histològics en la medula que en el filum terminale.
3. Mentre que l'ependimoma és un dels gliomes de cervell més rars, és el més freqüent en la medula i en el filum terminale.
4. Pot ésser aquest també el de desenrotllament més lent.
5. L'evolució dels gliomes de la medula no sembla, malgrat tot, ésser idèntica a la dels gliomes del cervell.
6. Per fi, des del punt de vista quirúrgic, és importantíssim notar que la majoria dels tumors intramedulars són tumors benignes i netament limitats.

## RÉSUMÉ

L'auteur, après avoir étudié 77 cas des gliomes médullaires, en déduit les conclusions suivantes:

1. Les tumeurs de la névroglie du cerveau et de la moelle peuvent se comparer histologiquement.
2. Ces tumeurs présentent les memes caractéristiques histologiques dans la moelle que dans le filum terminale.
3. L'épendymome est une des plus rares des tumeurs du cerveau, mais elle est très fréquente dans la moelle et le filum terminale.
4. Ces tumeurs sont de très lente croissance.
5. Néanmoins, l'évolution des gliomes de la moelle n'est pas la même que celle des gliomes du cerveau.
6. Finalement, il est important qu'au point de vue chirurgical la majorité des tumeurs intermédullaires sont bénignes et très nettement limitées.

## SUMMARY

After studying 77 cases of medullary gliomas, the author comes to the following conclusions:

1. Tumours of both brain and cord neuroglia are histologically comparable.
2. They present the same histological characteristics in the cord as in the filum terminale.
3. Although the ependymome is a very rare brain tumour, it is very frequent in the cord and in the filum terminale.
4. It is also the one which develops most slowly.
5. The evolution of gliomas of the lumbar cord does not appear to be the same as that of gliomas of the brain.
6. Lastly it is important from the surgical point of view that the majority of intermedullary tumours are benignant and clearly limited.