

LA CHIRURGIA DEGLI ORGANI DI MOVIMENTO

fondata nel 1917 da V. Putti



CAPPELLI EDITORE
BOLOGNA



Tumori benigni del rachide in età evolutiva: note statistiche

Benign tumors of the pediatric spine: statistical notes

G. Stella*, N. De Sanctis^o, S. Boero*, F. Rondinella^o

* Il Divisione Ortopedia e Traumatologia - Istituto Scientifico Giannina Gaslini, Genova

^o Divisione Ortopedia e Traumatologia - Ospedale Santobono, Napoli

Sommario

Sono stati studiati un gruppo di 50 pazienti in età pediatrica affetti da tumori o pseudotumori del rachide con la finalità di individuare l'intervallo tra l'inizio dei sintomi e la diagnosi definitiva, l'incidenza dei vari sintomi, la frequenza statistica secondo età, sesso, varietà anatomopatologiche, localizzazione, sede; infine, sono state studiate le procedure diagnostiche adottate, le terapie praticate, le recidive, le complicazioni. Il bambino affetto da patologia tumorale benigna del rachide raramente viene sottoposto precocemente alle opportune indagini diagnostiche. I tumori si localizzano più frequentemente nel rachide lombare e toracico e prediligono l'arco vertebrale. La varietà istopatologica più frequente è rappresentata in ordine decrescente dalla istiocitosi X, dall'osteoma osteoide e dalla cisti aneurismatica. Il trattamento è rappresentato dal semplice curettage nella istiocitosi X, dalla resezione completa della neoplasia nell'osteoma osteoide e nell'osteoblastoma, dalla resezione parziale associata a radioterapia o embolizzazione selettiva nella cisti aneurismatica dove spesso, per sede e dimensioni, non è possibile un trattamento chirurgico radicale.

Parole chiave: tumori vertebrali benigni; osteoma osteoide; cisti aneurismatica; osteoblastoma; istiocitosi X.

I tumori del rachide nel bambino sono rari e fortunatamente nella maggioranza dei casi benigni (circa l'80% di tutta la patologia neoplastica).³ La rarità associata ad un inizio insidioso e lento condizionano spesso una diagnosi tardiva. Ancor oggi, non è infrequente osservare bambini con chiari segni clinici di patologia vertebrale, trascinare i loro sintomi per mesi o anni senza aver eseguito le più elementari indagini diagnostiche. In contrapposizione, non è raro, che bambini perfettamente sani con banali rachialgie posturali o psicogene, siano sottoposti ad ogni sorta di indagini, anche le più invasive come la mielografia. Prima di avviare tutte le procedure diagnostiche necessarie vanno eseguiti una corretta anamnesi e un corretto esame obiettivo che se ben condotti pos-

Abstract

A group of 50 pediatric patients affected with tumors or pseudotumors of the spine were studied with the purpose of determining the interval between the onset of symptoms and definitive diagnosis, the incidence of various symptoms, the statistical frequency based on age, sex, histologic type, localization, site. Also studied were diagnostic procedures adopted, therapy, recurrence, complications. The child affected with benign tumor pathology of the spine is rarely submitted early to appropriate diagnostic testing. Tumors are more frequently localized in the lumbar and thoracic spine and there is predilection for the vertebral arch. The most frequent histologic types are in decreasing order: histiocytosis X, osteoid osteoma, and aneurysmal cyst. Treatment is constituted by simple curettage in histiocytosis X, complete resection of the neoplasm in osteoid osteoma and osteoblastoma, partial resection associated with radiotherapy or selective embolization in aneurysmal bone cyst.

Key words: benign vertebral tumors; osteoid osteoma; aneurysmal bone cyst; osteoblastoma; histiocytosis X.

Tumors of the pediatric spine are rare and fortunately in most cases benign (about 80% of all neoplastic pathology).³ Rareness associated with an insidious and slow onset mean late diagnosis. Still today we frequently observe children with evident clinical signs of vertebral pathology that have these symptoms for months or years without undergoing even the simplest diagnostic testing; on the contrary, we often find perfectly healthy children with banal postural or psychogenic back pain submitted to every sort of test, even the most invasive ones, such as myelography. Before starting all of the diagnostic procedures necessary, a correct history must be obtained and a correct objective examination must be carried out, and if these are properly conducted they

e innesto osseo (2 casi), trattamento ortopedico o farmacologico (8 casi), nessun trattamento (4 casi).

Risultati

In tutti i pazienti, tranne uno, la diagnosi è stata confermata con l'esame istologico per mezzo di biopsia aperta. Il follow-up medio clinico è stato di 4,8 anni (minimo 6 mesi, massimo 15 anni) e quello radiografico di 4 anni (minimo 6 mesi, massimo 15 anni). In solo due casi vi è stata una recidiva: un caso di cisti aneurismatica operata di resezione parziale; alla recidiva è stato eseguito intervento di resezione con aggiunta di innesto osseo autoplastico; anche il secondo caso concerneva una cisti ossea aneurismatica operata di *curettage*; alla recidiva è stato eseguito intervento chirurgico di resezione parziale ed embolizzazione selettiva. Le complicanze sono state: diffusione di malattia in 4 casi di istiocitosi X, uno complicato anche da diabete insipido; queste complicanze hanno richiesto la chemioterapia; grave cifosi in 1 caso (istiocitosi X) che ha richiesto la correzione-stabilizzazione chirurgica anteriore e posteriore dal rachide; secrezione persistente della ferita operatoria (1 caso); ematoma postoperatorio (1 caso); grave emorragia intraoperatoria (1 caso) in cisti aneurismatica che ha impedito la prosecuzione del trattamento; è lo stesso caso che ha richiesto successivamente la embolizzazione selettiva. I risultati sono stati buoni in 47 casi (94%) con scomparsa completa della sintomatologia; cattivi in 3: per persistenza della sintomatologia dolorosa in 1 caso (osteoma osteoide); diffusione di malattia in istiocitosi X con exitus in epoca pre-chemioterapica (1 caso); grave cifosi (1 caso) in esito di istiocitosi X che ha richiesto come già segnalato, la chirurgia vertebrale circonferenziale.

Discussione

Il bambino affetto da patologia tumorale benigna al rachide pur presentando spesso un'ampia varietà di sintomi (fig. 1) rappresentati dalla costante rigidità vertebrale, dalla rachialgia, dalla scoliosi antalgica, da segni radiologici di varia intensità raramente viene sottoposto precocemente alle opportune indagini diagnostiche come dimostra la casistica riportata che individua una latenza media di 7 mesi tra l'inizio dei sintomi e la diagnosi. La casistica evidenzia inoltre la estrema variabilità (in numero e tipologia) delle indagini eseguite prima della diagnosi (fig. 2); diretta conseguenza di non precisi sospetti diagnostici o di indisponibilità, frequente fino a pochi anni fa in molti presidi ospedalieri, della moderna tecnologia come la tomografia assiale computerizzata (TAC) e la risonanza magnetica nucleare (RMN). Riteniamo che anche attualmente, prima di ogni approfondimento diagnostico con TAC o RMN debba essere eseguito al paziente uno studio radiologico tradizionale con immagini di eccellente qualità completato dalle proiezioni oblique e dalla stratigrafia;² la scintigrafia ossea è particolarmente utile in alcune lesioni come l'osteoma osteoide;^{13,16,18,25,26,31} la RMN rappresenta attualmente l'indagine più completa per l'individuazione della patologia vertebro-midollare particolarmente utile per la definizione del coinvolgimento dell'osso spongioso vertebrale, delle formazioni disco legamentose, del midollo spinale,

graft (2 cases), orthopaedic and pharmacological treatment (8 cases), no treatment (4 cases).

Results

In all of the patients except one diagnosis was confirmed by histological examination by means of open biopsy. Mean clinical follow-up was 4.8 years (minimum 6 months, maximum 15 years) and radiographic follow-up was 4 years (minimum 6 months, maximum 15 years). There was recurrence in only 2 cases: 1 case of aneurysmal cyst submitted to partial resection; when recurrence occurred this was followed by resection with the addition of autoplasmic bone graft; also in the second case there was aneurysmal bone cyst submitted to curettage; recurrence was followed by partial resection and selective embolization. Complications were: diffusion of the disease in 4 cases of histiocytosis X, 1 complicated by insipid diabetes, as well; these complications required chemotherapy; severe kyphosis in 1 case (histiocytosis X) that required anterior and posterior surgical correction-stabilization of the spine; persistent secretion of the surgical wound (1 case); postoperative hematoma (1 case); severe intraoperative hemorrhage (1 case) in aneurysmal cyst that obstructed the continuation of treatment; this is the same case that successively required selective embolization. Results were good in 47 cases (94%), with complete regression of symptoms; poor in 3: due to persistence of pain symptoms in 1 case (osteoid osteoma); diffusion of disease in histiocytosis X with death during pre-chemotherapy (1 case); severe kyphosis (1 case) resulting in histiocytosis X that, as previously indicated, required circumferential vertebral surgery.

Discussion

Although the child affected with benign tumor pathology in the spine has a variety of symptoms (Fig. 1) constituted by constant vertebral stiffness, spine pain, antalgic scoliosis, nerve root signs of varying intensity, he or she is rarely submitted early to appropriate diagnostic testing as demonstrated in the series reported that determines a mean latency of 7 months between the onset of symptoms and diagnosis. The series also shows the extreme variability (in number and typology) of testing carried out prior to diagnosis (Fig. 2); the direct consequence of inexact diagnostic suspicion or of unavailability, frequent up to a few years ago in many hospitals, of modern technology such as CT scan, and MRI. It is our belief that prior to diagnostic examination with CT scan and MRI the patient must currently be submitted to traditional radiological assessment with images of excellent quality completed by oblique projections and stratigraphy;² bone scan is particularly useful in some lesions such as osteoid osteoma;^{13,16,18,25,26,31} MRI currently constitutes the most complete study to determine vertebromedullary pathology particularly useful for the definition of the involvement of vertebral cancellous bone, discoligamentous formations, spinal cord, nerve roots, perivertebral soft tissues.³ CT scan eventually as-

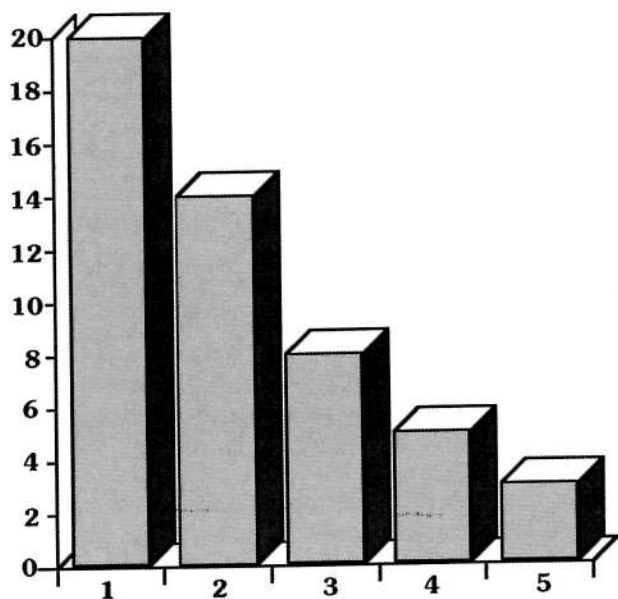


Fig. 3

Legenda del grafico.

Diagnosi: sulle ordinate il numero di casi, sulle ascisse la diagnosi: 1= istiocitosi X; 2= osteoma osteoide; 3= cisti aneurismatica; 4= osteoblastoma; 5= altri.

Legend of illustration.

Diagnosis: on ordinates number of cases, on abscissae diagnosis; 1= histiocytosis X; 2= osteoid osteoma; 3= aneurysmal cyst; 4= osteoblastoma; 5= others.

may be sufficient (completed with CT scan and MRI) in typical forms of paucisymptomatic or asymptomatic vertebral plana. In all of the other anatomopathological varieties diagnostic ascertainment with biopsy is always necessary.²¹ Symptoms are prevalently represented by vertebral stiffness, spine pain, nerve root signs, anthalgic scoliosis. The onset of severe neurologic disorders (paraplegia) is rare and secondary prevalently to aneurysmal cyst^{6,29} and to histiocytosis X.^{10,12,17} As for treatment curettage is normally sufficient, as in histiocytosis X, and complete resection of the neoformation, such as in osteoid osteoma and osteoblastoma. Simple resection is not always possible in aneurysmal cyst where often because of site, size and bleeding radical treatment must be completed with radiation therapy² or preceded by selective embolization.^{1,5,6,7,8,11,22,23,24} This technique, through the mechanical obstruction of vessels afferent to the lesion, causes ischemia to the lesion and allows the bone to resume its osteoblastic activity without obstacles. Selective embolization allows for more or less complete restructuring of the lytic area or transforms the same into a well-capsulated cystic mass that is easily isolated from the rest of the bone and, thus, surgically able to be removed without severe hemorrhage. Finally, the negative results of the series (3 patients) were caused either to diffusion of the disease as in histiocytosis X, that may lead to death in rare cases but that is currently treatable with modern che-

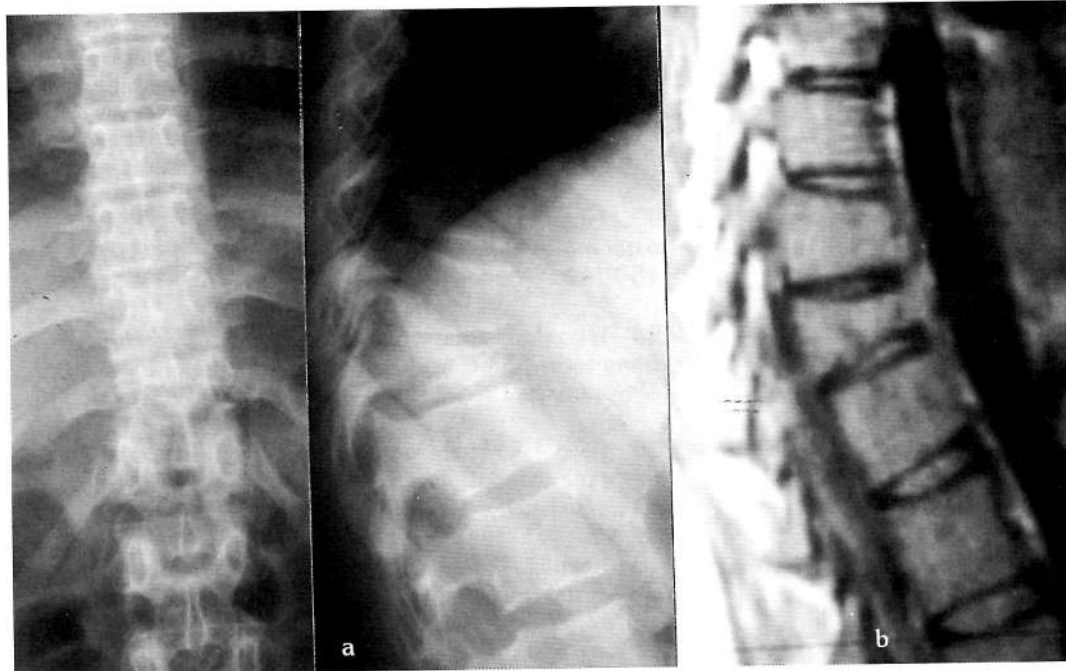


Fig. 4

Femmina di anni 16, rachialgie da 1 anno; radiografia (a) e risonanza magnetica (b) evidenziano cuneizzazione di T11 con aspetti tipici di vertebra plana. La biopsia di una associata lesione al bacino ha evidenziato tessuto linfomatoso (linfoma non Hodgkin); la paziente decedeva dopo 3 mesi durante il trattamento chemioterapico.

Female aged 16 years, spine pain for past year, x-ray (a) and MRI (b) show wedging of T11 with typical aspects of vertebral plana. Biopsy of an associated lesion of the pelvis showed lymphomatous tissue (non-Hodgkin lymphoma); the patient died after 3 months during chemotherapy.

sempre possibile nella cisti aneurismatica dove spesso per sede, dimensioni e sanguinamento il trattamento radicale deve essere completato dalla radioterapia² o preceduto dalla embolizzazione selettiva.^{1,5,6,7,8,11,22,23,24} Questa tecnica, realizzando l'ostruzione meccanica dei vasi afferenti alla lesione realizza la condizione di sospensione del rifornimento sanguigno e consente all'osso di riprendere la sua attività osteoblastica senza ostacoli. L'embolizzazione selettiva consente la ristrutturazione

motherapy,³⁰ or to exceptional asymmetrical collapse of the vertebral body,²⁸ or to incomplete resection as in osteoid osteoma. Progression of the disease may occur after incomplete resection² or because of a lack of determination of the nidus⁹ or because of the impossibility of complete resection, as often occurs in aneurysmal cyst.