

Tumores intramedulares del cordón espinal: el papel del radiólogo

Begoña Jiménez García-Carriazo¹, Celia Robles del
Blanco¹, María Dolores Garmendia Aguilar¹, Agustín
Leza¹, Paola Pizano Ospina¹, Julia Montoya Bordón¹

¹H.U Fundación Jiménez Díaz; Madrid

1. Objetivo

- Repasar las principales características radiológicas de la patología tumoral intramedular más frecuente y su diagnóstico diferencial.
- Describir las principales técnicas de imagen que podemos llevar a cabo para la caracterización de la patología intramedular.

2. Revisión del tema

Introducción

- Los **tumores intramedulares son poco frecuentes**, suponiendo el 2-5 % de los tumores del sistema nervioso central (SNC).
- En la siguiente tabla están representadas las diferentes entidades tumorales neoplásicas que pueden afectar a la médula espinal.

Categoría	Subcategoría	Ejemplo
Tumores neuroepiteliales	Tumores gliales	Ependimoma
		Astrocitoma
	Tumores neuronales	Ganglioglioma
	Tumores embrionarios	ATRT
Tumores no neuroepiteliales	Tumores mesenquimales	Hemangioblastoma
	Tumores melanocíticos	Melanocitoma
		Melanoma
	Tumores linfocíticos	Linfoma
Tumores metastásicos	Carcinoma	

- Los **gliomas** constituyen casi el **80%** de esta patología.
- El **ependimoma** es el tumor más frecuente en adultos, mientras que en niños es el **astrocitoma**.
- El hemangioblastoma es el tercer tumor más frecuente, después del ependimoma y el astrocitoma.
- Los pacientes suelen presentar una clínica de dolor difuso o radicular, que típicamente empeora por la noche, cierto grado de debilidad motora y/o alteraciones sensoriales. La afectación va a depender del tamaño, de la extensión y de la localización intramedular.
- Las pruebas de imagen son fundamentales para la caracterización preoperatoria de las lesiones.

Pruebas de imagen

- Radiografía simple y tomografía computarizada (TC):
 - Podemos observar escoliosis, ensanchamiento del canal espinal, festoneado de los cuerpos vertebrales y/o erosión pedicular.
 - En la TC se puede llegar a identificar hiperatenuación medular y realce tras la administración de contraste.
- **Resonancia magnética (RM):**
 - Es la **técnica de elección**.
 - Nos permite valorar la ubicación, el tamaño, la longitud y la interfaz médula-tumor.
 - Protocolo recomendado: secuencias pre-contraste sagitales T1, T2 y T2-STIR, T2 axial; y secuencias post-contraste sagitales y axiales T1.
 - Las lesiones neoplásicas intramedulares se caracterizan por una **expansión del cordón medular** y por la captación variable de contraste. Además, pueden asociar:
 - Siringomielia o siringohidromielia: dilatación reactiva del canal medular.
 - **Quistes tumorales:** resultado de la necrosis, licuefacción y degeneración intratumoral. Suelen **realzar en la periferia** tras la administración de contraste.
 - **Quistes polares o no tumorales:** se localizan en los polos craneal o caudal de la lesión, y **no realzan** tras la administración de contraste.
 - Edema intramedular perilesional.
 - Hemorragia o hemosiderosis.

- Técnicas de imagen avanzada:
 - Difusión y mapas de ADC para valorar la celularidad de la lesión.
 - Imágenes con tensor de difusión (DTI) para evaluar el impacto de las lesiones en los tractos longitudinales de sustancia blanca (**tractografía**). Algunos tumores, como el ependimoma, característicamente desplazan los tractos, mientras que otros tumores, como el astrocitoma, suelen infiltrar las fibras.
 - La perfusión aporta información sobre la vascularización tumoral.
- Mielografía: actualmente en desuso.
- Angiografía espinal: permite valorar la vascularización de las lesiones hipervasculares, como los vasos arteriales nutricios y las venas piales dilatadas en el hemangioblastoma.
- Ecografía: valoración intraoperatoria en la cirugía raquimedular.

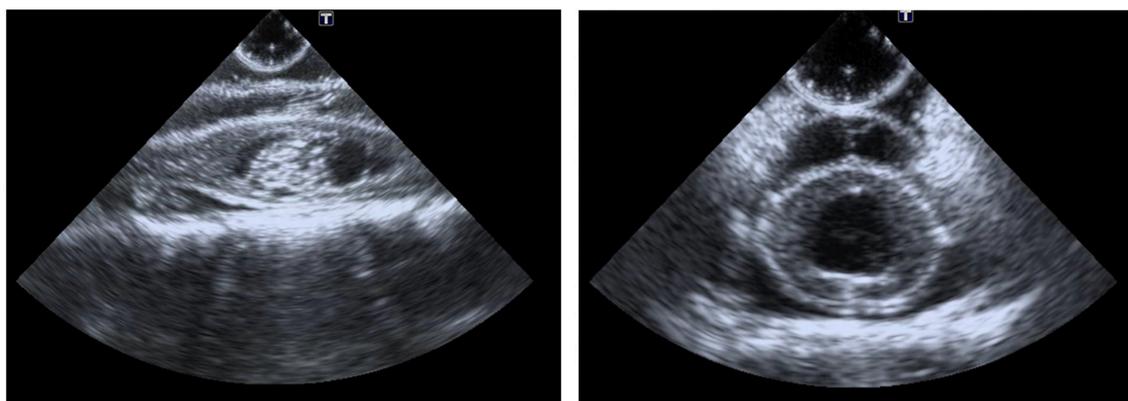


Fig 1. Ecografía intraoperatoria de ependimoma.

- Se pueden realizar imágenes funcionales con tomografía por emisión de positrones (PET) para identificar tumoraciones metabólicamente activas.

Tumores neuroepiteliales

Ependimoma

- Constituye el 60% de los tumores intramedulares, siendo el tumor **más frecuente en adultos**.
- Suelen ser solitarios, pero pueden ser múltiples en pacientes con **neurofibromatosis tipo 2**.
- Son tumores encapsulados y de **lento crecimiento**.
- Se cree que derivan de las células ependimarias que rodean el canal medular central.
- Características radiológicas:
 - Predilección por el cordón **cervical > torácico**, siendo infrecuente en el cordón distal, a excepción de la variante **mixopapilar**.
 - Suelen abarcar de 3 a 4 segmentos vertebrales.
 - Típicamente tienen una localización medular **central (77%), simétrica y unos márgenes circunscritos**.
 - RM: señal iso-hipointensa en T1, y señal iso-hiperintensa en T2 respecto a la médula espinal.
 - Contraste: captación **homogénea (75%)**, heterogénea, en anillo o nodular.
 - Quistes tumorales (20-50%) y quistes polares (20-90%).
 - Siringomielia (10-50%) y edema (60%).
 - Hemorragia intratumoral (20-45%) → depósito periférico de hemosiderina en T2 o "**cap sign**". Este hallazgo es característico, pero no patognomónico.

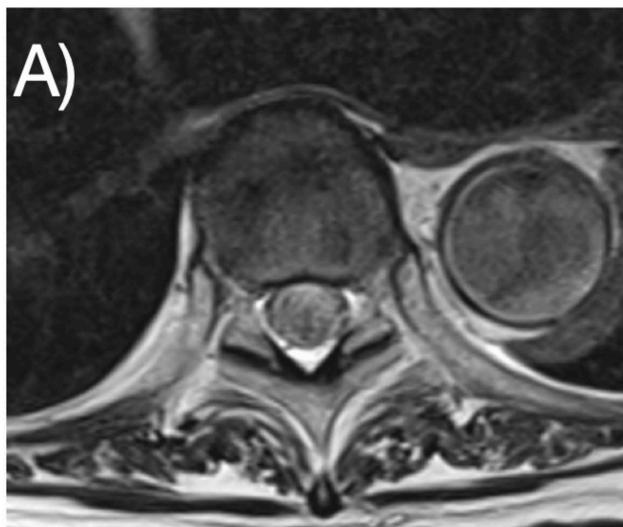


Fig 2. Ependimoma. A, B, C) Lesión expansiva, centromedular e isointensa en T2 y T1 con nódulo central hiperintenso, que presenta halo de hemosiderina o “*cap sign*” (flecha amarilla). Asocia dilatación distal del conducto ependimario (siringomielia) con restos de sangrado en la zona declive (asterisco rojo), y edema medular longitudinalmente extenso. D) Tras la administración de contraste se observa leve captación homogénea del nódulo central (círculo discontinuo verde).

➤ Ependimoma mixopapilar

- Supone el 13% de los ependimomas y se manifiesta típicamente en adultos jóvenes.
- Es un tumor grado 2 de la OMS con predilección por el **filum terminale** y el **cono medular**, siendo el tumor más frecuente a este nivel (83%).
- RM: isointenso en T1 e hiperintenso en T2. Pueden verse con señal hiperintensa en T1 y T2 dependiendo del contenido mucinoso.
- Puede presentar siderosis superficial.

➤ Subependimoma

- Tumor grado 1 de la OMS y de crecimiento lento, que representa el 1-2 % de los tumores ependimarios espinales.
- Se origina de las células progenitoras pluripotenciales en el canal central.
- RM: lesión expansiva, lobulada y/o fusiforme, hiperintensa en T2, y con leve o ningún realce.
- El patrón de crecimiento suele ser excéntrico o subpial, lo que produce una marcada inflamación medular.
- Pueden ser indistinguibles de los ependimomas clásicos.

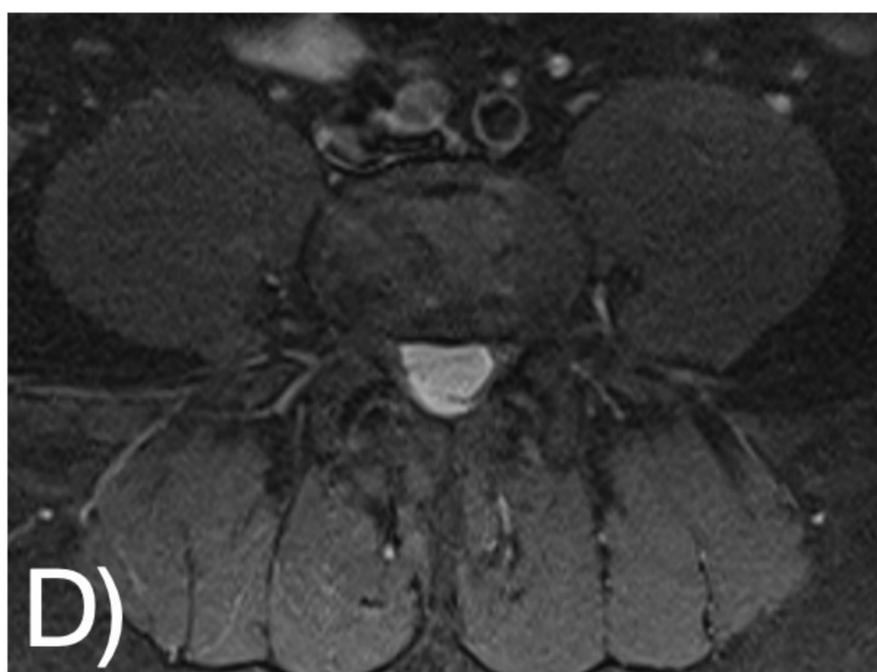
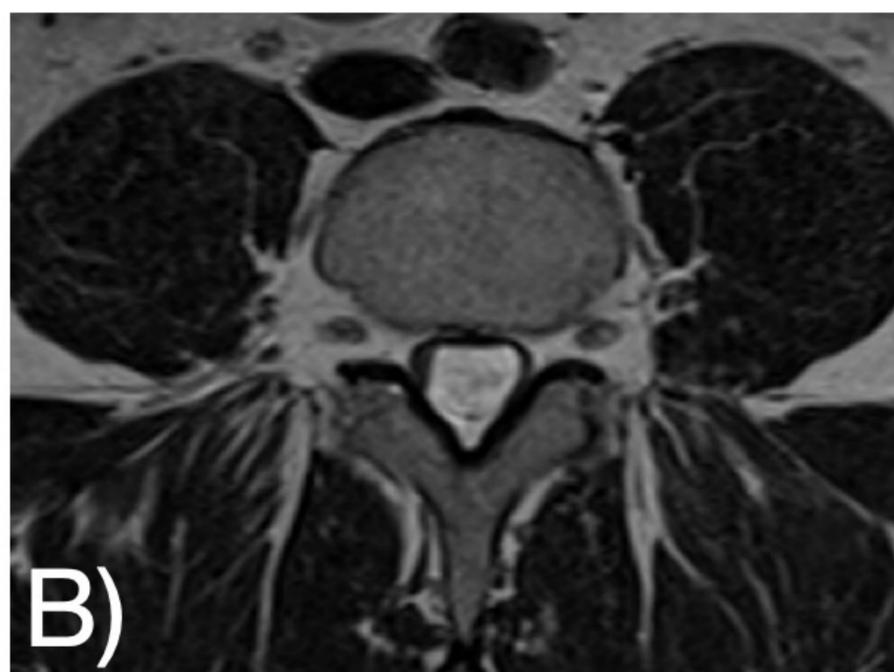


Fig 3. Ependimoma mixopapilar. A, B) Lesión sólida que ocupa la región central del canal medular a nivel lumbar y que desplaza las raíces de la cola de caballo. Es heterogénea en T2 y circunscrita. C, D) Tras la administración de contraste capta de forma intensa y homogénea.

Astrocitoma

- Es el tumor intramedular **más frecuente en población pediátrica**.
- Estos tumores surgen de los astrocitos del parénquima medular, y pueden ser difusos o circunscritos.
- Los astrocitomas de **bajo grado** (como el astrocitoma pilocítico) **son más frecuentes en niños y tienden a ser circunscritos**, mientras que los astrocitomas de **alto grado** (como el glioblastoma multiforme) **son más frecuentes en adultos y tienden a ser difusos e infiltrantes**.
- Son tumores muy celulares, sin cápsula y muy infiltrativos, con un plano de resección quirúrgico mal definido.
- Características radiológicas:
 - En adultos predomina la afectación a nivel torácico y en niños a nivel cérico-torácico. La afectación distal u holocordal es rara y más común en niños.
 - Extensión de unos 4 segmentos vertebrales.
 - **Típicamente son excéntricos, asimétricos, infiltrativos y mal definidos**, aunque los de bajo grado pueden ser circunscritos.
 - RM: señal iso-hipointensa en T1 e hiperintensa en T2.
 - Realce **irregular, parcheado o ausente** (20-30%).
 - Quistes y hemorragia menos frecuentes que en el ependimoma.
 - El 80% de los glioblastomas multiformes (GBM) tienen extensión leptomenígea.

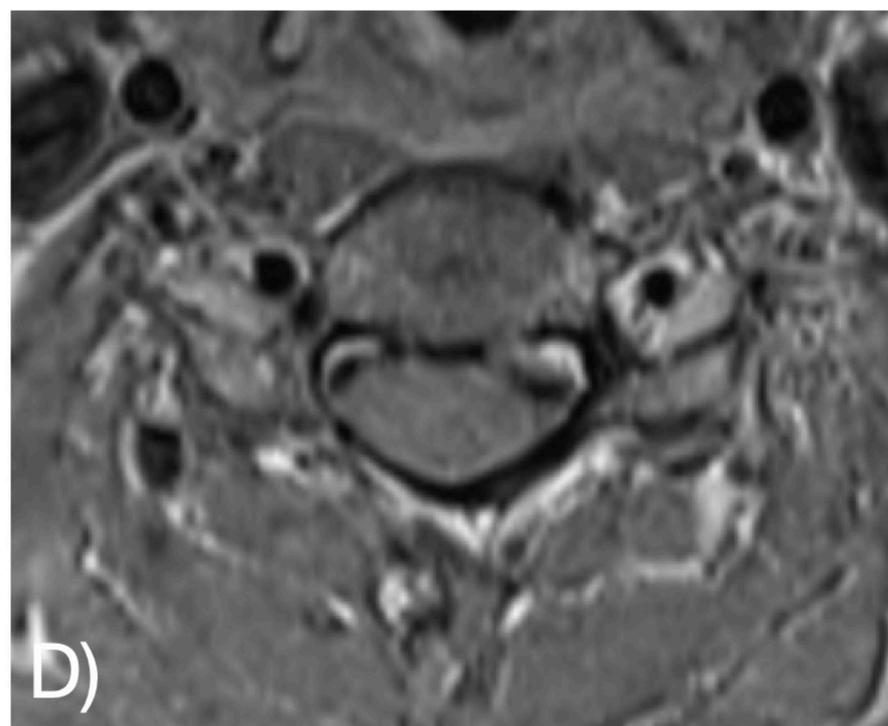
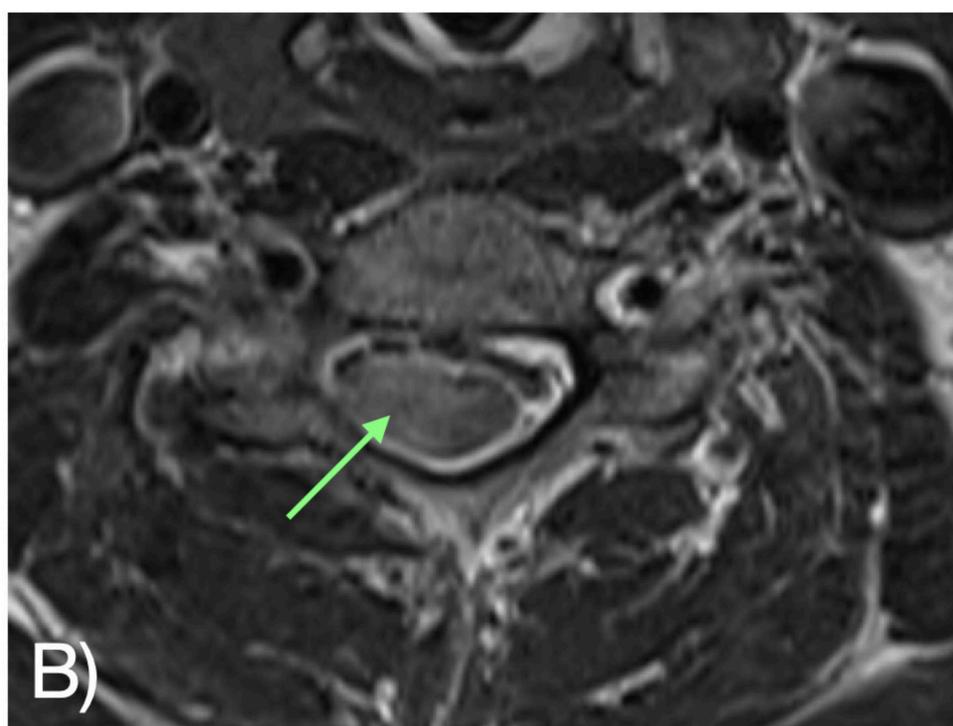


Fig 4. Astrocitoma. A, B) Lesión medular expansiva, mal delimitada, levemente hiperintensa en T2 y que se localiza en la hemimédula derecha (flecha verde). C, D) Ausencia de realce tras la administración de contraste.

➤ Astrocitoma pilocítico

- Tumor **más frecuente en niños**, que supone el 85% de los astrocitomas pediátricos.
- Es el tumor intramedular que con mayor frecuencia se asocia a **neurofibromatosis tipo 1**.
- Tumor **excéntrico y circunscrito**, que tiende a desplazar en lugar de infiltrar los tejidos circundantes. Las lesiones muy expansivas pueden ser indistinguibles del ependimoma.
- Puede tener quistes asociados y siringomielia.
- La hemorragia es poco común.

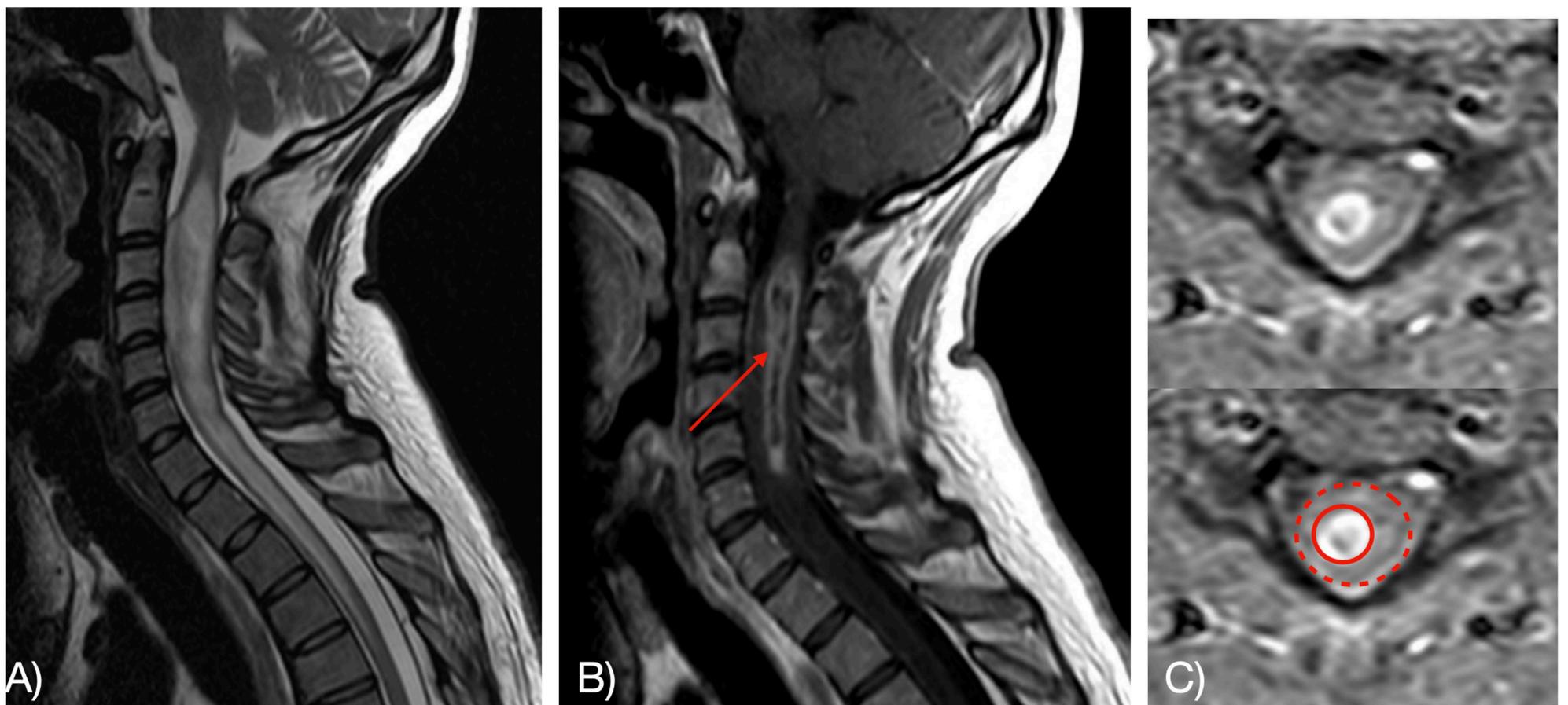


Fig 5. Astrocitoma pilocítico. A) Lesión cervical expansiva e hiperintensa en T2 con edema medular asociado. B, C) Tras la administración de contraste se observa captación irregular en anillo (**flecha roja**) y una lesión que desplaza la médula de forma asimétrica (**círculos rojos continuo y discontinuo**).

Ganglioglioma

- 1.1% de los tumores intramedulares y **segundo tumor más frecuente en la población pediátrica** tras el astrocitoma.
- Neoplasia de **lento crecimiento** compuesta por un grado variable de elementos neuronales y células gliales.
- Tienen predilección cérico-torácica, siendo menos frecuente a nivel del cono medular o la afectación holocordal.
- Es habitual que afecte a **segmentos largos de la médula espinal**.
- RM: típicamente son **heterogéneos en T1 (84%)** y menos frecuentemente tienen señal iso, hiper o hipointensa homogénea. En T2 tienen una señal hiperintensa.
- Los **quistes tumorales son comunes (46%)**.
- Puede haber **calcificaciones**, aunque con menor frecuencia que en la afectación intracraneal.
- Realce parcheado (65%), realce pial (58%) o ausente (15%).
- En muchos casos los hallazgos se superponen al astrocitoma y el diagnóstico definitivo va a ser anatomopatológico.

Tumores embrionarios

- Tumores muy raros y muy agresivos (grado 4 de la OMS).
- Indistinguibles de otros tumores. Incluso en fases iniciales pueden simular una mielitis.

Tumores no neuroepiteliales

Mesenquimales

➤ Hemangioblastoma

- **Tercer tumor intramedular más frecuente**, que ocurre en menos del 10% de los casos.
- Es un tumor benigno (grado 1 de la OMS), hipervasculares y de **lento crecimiento**.
- Se cree que deriva de las células madre embrionarias multipotenciales o hemangioblastos.
- Puede ser intramedular, de localización pial o extramedular.
- Características radiológicas:
 - Predilección por el cordón **torácico** (50%) > cervical. La afectación lumbar y sacra es poco común.
 - **Rara vez abarcan más de 1 o 2 segmentos** vertebrales.
 - Predomina la localización **intramedular dorsal**.
 - RM: señal iso-hipo en T1 y señal iso-hiperintensa en T2.
 - Se pueden observar **vacíos de flujo**, sobre todo si son mayores de 15 mm.
 - En el 50% de los casos existe siringomielia y nódulos sólidos murales, apariencia de **“quiste con nódulo”**. Un 25% de los casos serán una masa sólida.
 - **Realce intenso** del nódulo y/o de la superficie pial.
 - Puede haber edema y restos de hemosiderina.
 - Angiografía: dilatación y tortuosidad de las arterias nutricias y de las venas piales.

- Pueden ser esporádicos o estar asociados a la enfermedad de **von Hippel-Lindau (VHL)** hasta en un 25% de los casos.

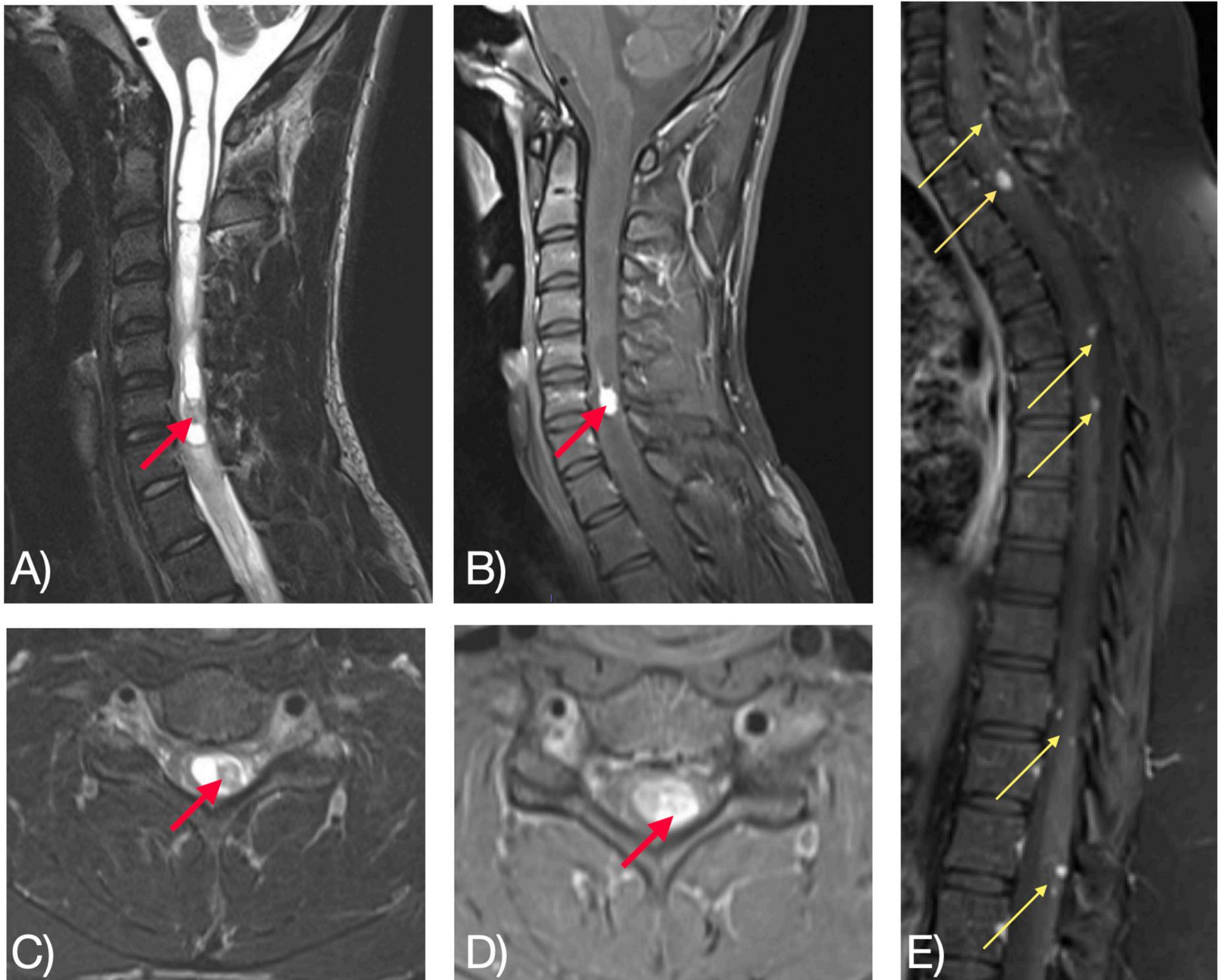


Fig 6. Hemangioblastoma. A, B, C, D) Extensa lesión quística/siringohidromielia con nódulo sólido hipercaptante (**flechas rojas**) que expande la médula espinal. Asocia leve cantidad de edema perilesional. E) Paciente con VHL y múltiples lesiones hipercaptantes (**flechas amarillas**).

Linfoma

- Primario: **muy raro**, representando el 1% de los linfomas del SNC. Típicamente afecta a adultos mayores y tiene predilección por la médula cervical.
- Secundario: es más frecuente. Hay una afectación extradural por invasión leptomeníngea.
- RM: al contrario que en la afectación intracraneal, suelen ser hiperintensos en T2 y con realce homogéneo tras la administración de contraste.
- No presenta quistes ni hemorragia.

Melanocíticos

- Derivan de las células de la cresta neural leptomeníngeas.
- Puede ser primario (melanoma o melanocitoma) o secundario (melanocitosis o melanomatosis).
- Dependiendo del contenido en melanina, pueden ser iso-**hiperintensos en T1**, e iso-hipointensos en T2.
- La afectación secundaria se manifiesta como un realce leptomeníngeo.

Metástasis

- Son **poco frecuentes**, siendo el cáncer de **pulmón y mama** los primarios más comunes.
- Afectan con más frecuencia a los segmentos cervicales > torácicos > lumbares.
- Frecuentemente se observan como lesiones pequeñas y circunscritas con **extenso edema**.
- Típico realce en **anillo y/o llama**.
- Los quistes son raros.

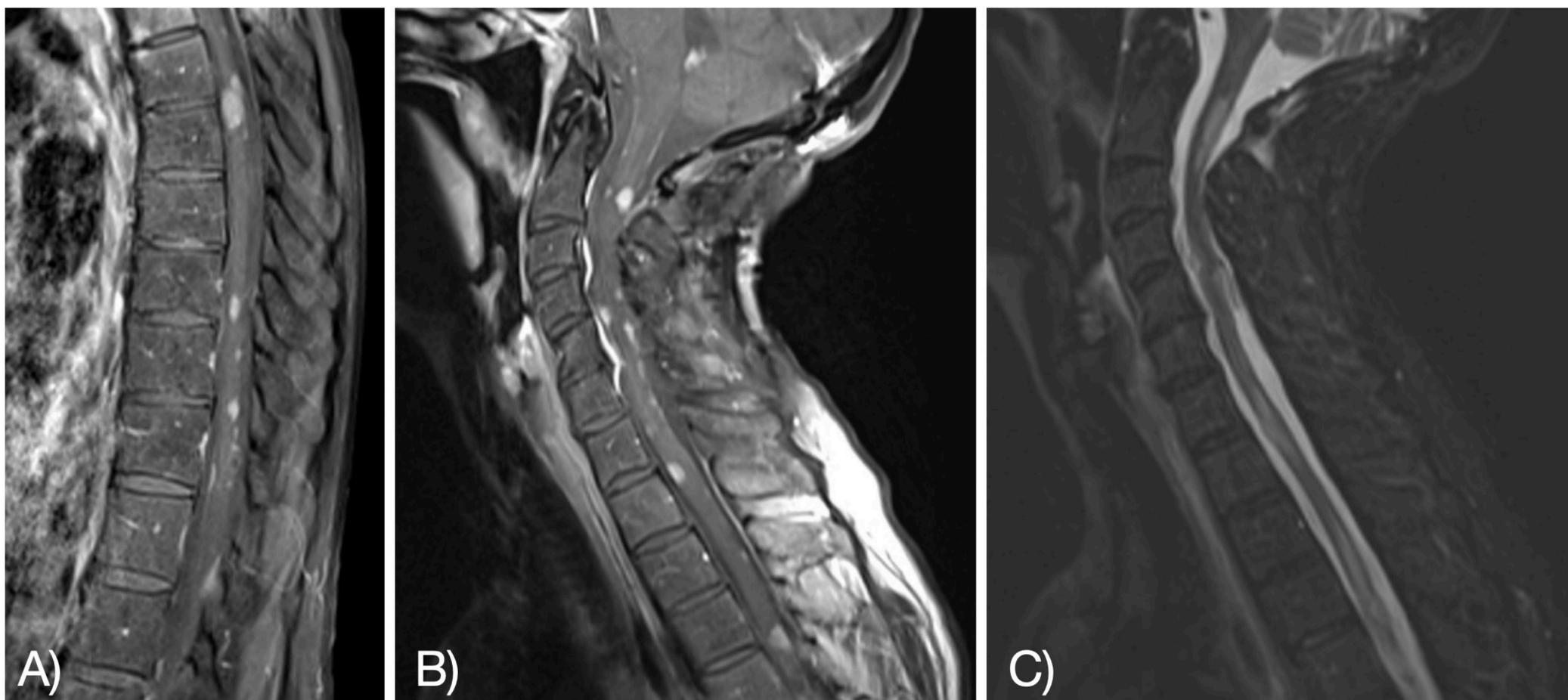


Fig 7. Paciente con cáncer de mama metastásico conocido. A, B) Múltiples lesiones hipercaptantes compatibles con metástasis. Leve realce leptomeníngeo en relación con carcinomatosis. C) Moderado edema perilesional asociado.

- La RM es fundamental para elaborar un diagnóstico preciso antes de la intervención quirúrgica.
- A pesar de que la RM es la técnica de elección para ello, no es infalible. En la literatura están ampliamente descritas las características de imagen de las diferentes entidades. Sin embargo, en la práctica clínica, el diagnóstico diferencial puede llegar a ser complejo.
- Recordemos que los tumores gliales suponen el 80% de los tumores intramedulares, siendo el ependimoma y el astrocitoma los más comunes. Aun siendo los más frecuentes, la distinción entre ambos puede llegar a ser complicada con la RM.
- Otro desafío es poder discernir entre lesiones tumorales neoplásica y las lesiones tumorales no neoplásicas. Algunos autores han propuesto que una lesión expansiva con cierto grado de realce y con quistes es altamente sugestiva de lesión tumoral neoplásica. No obstante, estos hallazgos no son excluyentes.
- Es fundamental tener en cuenta el contexto clínico del paciente, ya que va a aportar mucha información, y en los casos dudosos, en los que no se pueda descartar malignidad, es necesario completar con un estudio anatomopatológico.

Lesiones “tumor-like”

Existen lesiones no neoplásicas que pueden simular una tumoración medular. Dentro de las cuales, podemos encontrar:

- Tumores benignos
 - Quiste epidermoide
 - Quiste dermoide
 - Lipoma

- Lesiones inflamatorias
 - Desmielinizantes, como la esclerosis múltiple
 - Miелitis transversa
 - Encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM)
 - Neurosarcoidosis
 - Absceso cordal
 - Tuberculosis (tuberculoma)

- Lesiones vasculares
 - Malformación cavernomatosa
 - Malformaciones vasculares (fístula dural arteriovenosa)
 - Infarto de la médula espinal

- Contusión o traumatismo medular

Es importante valorar las características distintivas de estas lesiones y el contexto clínico del paciente.

3. Conclusión

- La patología tumoral intramedular es poco frecuente y obtener un diagnóstico lo más preciso posible es importante antes de la intervención quirúrgica.
- La RM es la modalidad de imagen de elección.
- Los radiólogos pueden agregar valor al proporcionar un diagnóstico diferencial preoperatorio razonable, en muchos casos favoreciendo las entidades más comunes, y en otros casos identificando características radiológicas que pueden apuntar hacia una afección menos común.
- Es fundamental examinar estas características radiológicas y tener en cuenta el contexto clínico del paciente.

Bibliografía

1. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL. Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2000 Nov-Dec;20(6):1721-49.
2. Shah LM, Salzman KL. Conventional and Advanced Imaging of Spinal Cord Tumors. *Neuroimaging Clin N Am*. 2023 Aug;33(3):389-406.
3. Kandemirli SG, Reddy A, Hitchon P, Saini J, Bathla G. Intramedullary tumors and tumors mimics. *Clin Radiol*. 2020 Nov;75(11):876.e17-876.e32.
4. Shih RY, Koeller KK. Intramedullary Masses of the Spinal Cord: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. 2020 Jul;40(4):1125-1145.
5. Spain JA, Cressman S, Marin H, Patel SC, Corrigan JJ, Griffith B. Cord Topographical Anatomy and its Role in Evaluating Intramedullary Lesions. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2018 Nov;47(6):437-444.
6. Koeller KK, Shih RY. Intradural Extramedullary Spinal Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. 2019 Mar-Apr;39(2):468-490.
7. Park SH, Won JK, Kim CH, Phi JH, Kim SK, Choi SH, Chung CK. Pathological Classification of the Intramedullary Spinal Cord Tumors According to 2021 World Health Organization Classification of Central Nervous System Tumors, a Single-Institute Experience. *Neurospine*. 2022 Sep;19(3):780-791.
8. Smith AB, Soderlund KA, Rushing EJ, Smirniotopolous JG. Radiologic-pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: Part 1, Intramedullary spinal neoplasms. *AJR Am J Roentgenol*. 2012 Jan;198(1):34-43.
9. Do-Dai DD, Brooks MK, Goldkamp A, Erbay S, Bhadelia RA. Magnetic Resonance Imaging of Intramedullary Spinal Cord Lesions: A Pictorial Review. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2010;39:160-185.