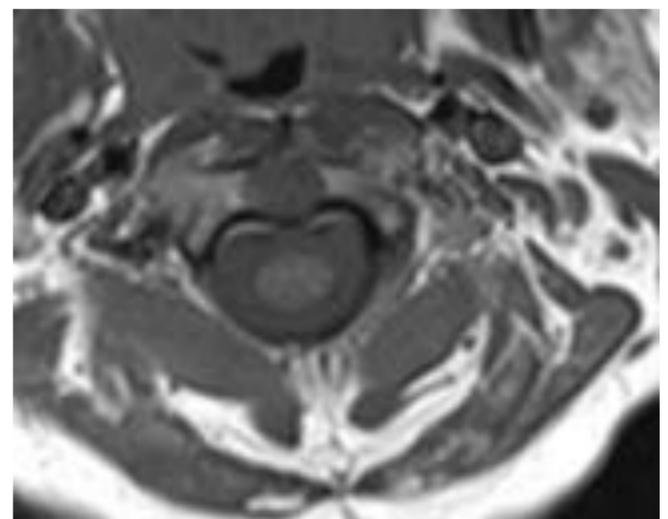


EL TUMOR BENIGNO DE CÉLULAS NOTOCORDALES



Estela López Pérez¹, Manuel Navarro Navarro¹,
María Alberola Marco²

^{1y2} Hospital Universitario del Vinalopó, Elche.

El tumor benigno de células notocordales

1. Introducción

El tumor benigno de células notocordales (TBCN) es un tumor benigno con diferenciación notocordal. Dentro del espectro de los tumores derivados de la notocorda, encontramos dos tumores benignos que son el tumor benigno de células notocordales y la ecordiosis fisalífera, y un tumor maligno con alta recurrencia y potencial metastásico como es el cordoma.

El TBCN se describe por primera vez y de forma aislada a finales de siglo XIX, pero sólo cobra relevancia a raíz de la publicación de un caso en la International Skeletal Society del año 1999. A partir de entonces, se realizan múltiples publicaciones con la particularidad de que en cada una de estas publicaciones se nombra al TBCN con una nomenclatura distinta. Los distintos términos que se han empleado para nombrar esta entidad son: cordoma benigno, resto notocordal benigno, hamartoma notocordal gigante, ecordiosis fisalífera vertebral, lesión notocordal benigna, resto notocordal gigante, etc. Su definición se realiza por primera vez en el año 2013 en la clasificación de la WHO de tumores óseos y de partes blandas.

Se trata de un tumor a menudo asintomático y con frecuencia hallado como incidentaloma en estudios de imagen de la columna vertebral. Su incidencia real es desconocida (se describe en hasta un 20 % de las autopsias realizadas a adultos) y se piensa que con el uso creciente de los métodos de imagen ésta incidencia podría aumentar.

Esta entidad es desconocida para multitud de radiólogos y confundida con hemangiomas vertebrales u otras lesiones óseas. El conocimiento de esta entidad y su apariencia típica, permite al radiólogo excluir la posibilidad de metástasis, linfomas u otra patología oncológica. El conocimiento de esta lesión y la controversia que existe en la literatura como posible lesión precursora del cordoma es de vital importancia dada su similitud histológica, radiológica y la asociación de ambas entidades en distintas series de casos.

Por tanto, el objetivo de esta presentación es describir los hallazgos radiológicos, el diagnóstico diferencial del tumor benigno de células notocordales y revisar la bibliografía existente en este tipo de tumores y su controvertida asociación como precursor del cordoma.

TUMOR BENIGNO DE CELULAS NOTOCORDALES (TBCN)

Tumores con diferenciación notocordal

• BENIGNOS:

- Ecordiosis fisalífera
- Tumor benigno de celulas nototcordales

MALIGNOS

- Cordoma.

TERMINOLOGÍA A EXTINGUIR EN LA LITERATURA

- Cordoma benigno
- Resto notocordal benigno
- Hamartoma notocordal gigante
- Ecordiosis fisalífera vertebral
- Lesión notocordal benigna
- Resto notocordal

OBJETIVOS DE LA PRESENTACIÓN

- Describir los hallazgos radiológicos y el diagnóstico diferencial
- Revisar la bibliografía existente y su controvertida asociación como precursora del cordoma

2. Clínica.

Se trata de un tumor a menudo asintomático, aunque se describe algún caso con dolor crónico debilitante.

Tiene una distribución igual por sexos y una media de edad de presentación de alrededor de los 39 años.

3. Diagnóstico y hallazgos radiológicos.

Normalmente, se trata de un tumor incidental, habitualmente de pequeño tamaño, menor a los 3 cm y confinado a una vértebra, aunque puede coexistir con otros TBCN en otras vértebras. Es una lesión que por definición no presenta criterios de agresividad radiológica y debe ser estable en el tiempo.

Su localización más frecuente es en la región sacro-coccígea y la base del cráneo, seguido por la columna cervical y lumbar. Su localización suele ser central dentro del cuerpo vertebral.

Característicamente, el diagnóstico radiológico de esta lesión se realiza por RM, aunque también puede visualizarse en TC y de forma menos frecuente por rx simple. Su apariencia en RM y TC es típica.

La radiografía simple puede mostrar una esclerosis sutil y mal definida en uno de los cuerpos vertebrales y ocasionalmente una vértebra de marfil. Sin embargo, lo más frecuente es que sean indetectables por rx simple.

La TC puede mostrar una ligera esclerosis vertebral, mal definida o puede ser indetectable. La clave para su diagnóstico es la ausencia de destrucción de la cortical y la falta de osteolisis y de componente de partes blandas.

La RM muestra una lesión bien definida, homogéneamente hipointensa en T1 e hiperintensa en secuencias T2 y STIR o fat-Sat. Se trata de lesiones que no realzan tras administración de contraste con gadolinio-DTPA ni captan con gammagrafía. La clave para su diagnóstico es la ausencia de masa de partes blandas y la falta de osteolisis.

Otra característica no siempre presente es la existencia de grasa intralesional. En TC estas áreas se visualizan como focos de baja densidad rodeadas de esclerosis, que pueden tener morfología en burbuja y presentan densidades Hounsfield grasa. En RM se visualizan como focos hiperintensos en secuencias T1, que suprimen con secuencias de supresión grasa. Esta característica es importante conocerla con el fin de no confundirla en TC como áreas de destrucción ósea.

HALLAZGOS RADIOLOGICOS TBCN

- Asintomático
- Pequeño tamaño: < 3 cm
- Localiza: +frec: base del cráneo y sacrocoxis.
- Sin agresividad radiológica : NO OSTEOLIS NI MASA DE PARTES BLANDAS
- Estabilidad temporal

• TC

- Indetectable
- Ligera esclerosis mal definida

• RM

- Lesión bien definida
- Señal: T1↓ ; T2 y STIR ↑ ;
- No capta contraste
- Grasa intralesional

OJO PENSAR EN CORDOMA SI HALLAZGOS ATÍPICOS :

- Síntomas constantes
- > 3 cm
- Coesistencia de áreas líticas y escleróticas
- Componente de partes blandas.

3. Diagnóstico y hallazgos radiológicos.

Desde el punto de vista radiológico, el TBCN plantea el diagnóstico diferencial con:

- Cordoma:
 - Presenta una clínica más obvia. La presencia de dolor es prácticamente universal. El resto de síntomas va a depender de la compresión o invasión de nervios o estructuras vecinas.
 - Al igual que el TBCN muestra predilección por la región sacro-cocígea y la base del cráneo, seguido por la columna cervical y lumbar.
 - Presenta masa de partes blandas con extensión extraósea.
 - Son lesiones líticas
 - Realzan tras administración de contraste.
- Metástasis de mama:
 - Suelen presentar captación tras administración de contraste.
- Otro tipo de metástasis:
 - Suelen presentar captación tras administración de contraste.
 - Son lesiones osteolíticas.
- Linfoma
 - Suele presentar captación de contraste.
 - Asocian componente de partes blandas.
- Hemangioma
 - Realza tras administración de contraste
 - Trabéculas engrosadas con signo del “polka dot” o “falda de lunares”.

Los hallazgos atípicos del TBCN que deberían de hacernos pensar en cordoma u otra entidad son síntomas constantes, tumores de más de 3 cm, ausencia de grasa dentro de la lesión en RM, realce con gadolinio, coexistencia de áreas líticas y escleróticas y componente de partes blandas significativo.

DX DIFERENCIAL TBCN

- **CORDOMA**
 - Sintomáticos.
 - = Localización .
 - Masa de partes blandas extraósea.
 - Realce tras administración de contraste.
- **METÁSTASIS**
 - Realce tras administración de contraste +/-masa partes blandas
- **LINFOMA**
 - Realce tras administración de contraste
 - Masa de partes blandas
- **HEMANGIOMA**
 - Realza tras administración de contraste
 - Imagen de trabéculas engrosadas con signo de «POLKA DOT»

4. Anatomía patológica.

A pesar de que en la mayoría de casos se va a poder establecer un diagnóstico de presunción por la imagen. La prueba de referencia para el diagnóstico definitivo del TBCN continúa siendo el estudio anatomo-patológico mediante biopsia o resección.

Desde el punto de vista histológico, el principal diagnóstico diferencial se plantea con el cordoma. Ambos tumores muestran células fisalíferas, pero el TBCN se caracteriza por la ausencia de material mixoide, atipias (aunque a veces puede existir cierta atipia leve), necrosis y destrucción trabecular.

Sin embargo, la anatomía patología no está exenta de limitaciones ya que ambos tumores comparten un patrón inmunohistoquímico similar con atipias celulares que se pueden superponer. Otro factor a tener en cuenta es la coexistencia en la misma muestra de TBCN y de cordoma y la falta de representatividad de las muestras procedentes de biopsias. Cuando se realiza una biopsia sólo analizamos las muestras obtenidas en la región biopsiada pero no la de la totalidad del tumor, lo cual puede conllevar a la existencia de falsos negativos en caso de coexistir TBCN y cordoma. En la literatura, se describen resultados de biopsias inicialmente diagnosticadas de cordomas y con un resultado de TBCN tras la resección en bloque y al revés biopsias infradiagnosticadas como TBCN que tras la resección en bloque del tumor se demuestra la coexistencia de cordoma y TBCN. Por todo ello, y a pesar de que el estudio histológico se considera el gold estándar se debe ser cauto en la interpretación de los resultados.

En las biopsias, los hallazgos radiológicos juegan un papel crucial, la ausencia de destrucción ósea, masa de partes blandas y ausencia de realce debería ir a favor del TBCN y en contra del cordoma. En aquellos casos en los que el diagnóstico radiológico es de cordoma y la biopsia es de TBCN se ha de ser cauto y excéptico y correlacionar los datos con el estudio radiológico. Con el fin de evitar falsos negativos se recomienda realizar las biopsias en la zona de osteolisis cortical y/o masa de partes blandas.

En aquellos casos que histológicamente planteen dudas debería de realizarse un abordaje multidisciplinar correlacionando los hallazgos de imagen junto con el estudio histológico ya que la distinción entre ambos tipos de tumores es clave, mientras que el TBCN presenta un manejo conservador, el cordoma requiere de una resección en bloque con márgenes amplios libres de enfermedad sin/con radioterapia (de ello va a depender evitar recurrencias y la posibilidad de metástasis).

DX DEFINITIVO TBCN

- ANATOMO-PATOLÓGICO

- Limitaciones:

- Patrón inmunohistoquímico similar con atipias celulares que se pueden superponer
 - Coexistencia del TBCN y cordoma
 - Falta de representatividad de la muestra en las biopsias.
 - Falsos positivos y negativos.

- Necesario abordaje multidisciplinar clínico, radiológico e histológico.
- Ausencia de destrucción ósea, masa de partes blandas y ausencia de realce debería ir a favor del TBCN y en contra del cordoma.
- Síntomas constantes y <3cm: Ojo con CORDOMA INCIPIENTE.

5. Manejo y tratamiento.

El manejo y tratamiento del TBCN es controvertido y no está claramente definido.

Por un lado, existe una corriente científica que piensa que el TBCN es un tumor benigno con un diagnóstico claro (histológico y radiológico) que no requiere de la realización de biopsias y por otro lado existen multitud de autores que le confieren al TBCN un posible potencial maligno como tumor precursor del cordoma, pudiendo sufrir transformación maligna. Ésta última corriente de pensamiento se debe a su similitud histológica, solapamiento en sus localizaciones y las series de casos publicados donde demuestran la coexistencia de áreas de cordoma junto con áreas adyacente de TBCN.

No obstante, no existe evidencia científica de ningún TBCN que haya degenerado a cordoma, si bien hay que tener en cuenta que las series publicadas no presentan seguimientos superiores a los 10 años. Se plantea que los TBCN pueden ser un hallazgo coexistente en pacientes con cordoma o incluso podrían suponer un riesgo aumentado para desarrollar un cordoma pero no necesariamente un precursor del mismo.

A pesar de todo lo indicado, dada la comorbilidad que supone realizar resecciones en bloque con márgenes amplios y la ausencia de causalidad en la evidencia científica, hoy en día se prefiere no realizar tratamientos agresivos a los TBCN y se sugiere realizar seguimientos radiológicos a largo plazo como medida preventiva. Lo que no está claro ni se cita en la bibliografía es la periodicidad del seguimiento. En aquellos casos dudosos se recomienda realizar biopsia.

En el seguimiento el signo radiológico más útil es la existencia de algún cambio en la lesión, bien sea con la aparición de destrucción ósea, captación de contraste o presencia de partes blandas.

La resección conservadora se reserva para aquellos casos sintomáticos y aquellos casos mayores a los tres centímetros.

6. Conclusión.

El conocimiento del tumor benigno de células notocordales permite realizar un diagnóstico radiológico de certeza en la mayoría de los casos, siendo su manejo conservador, pero siempre con seguimiento a largo plazo dada la controversia de su posible asociación como lesión precursora del cordoma.

MANEJO Y TTO TBCN

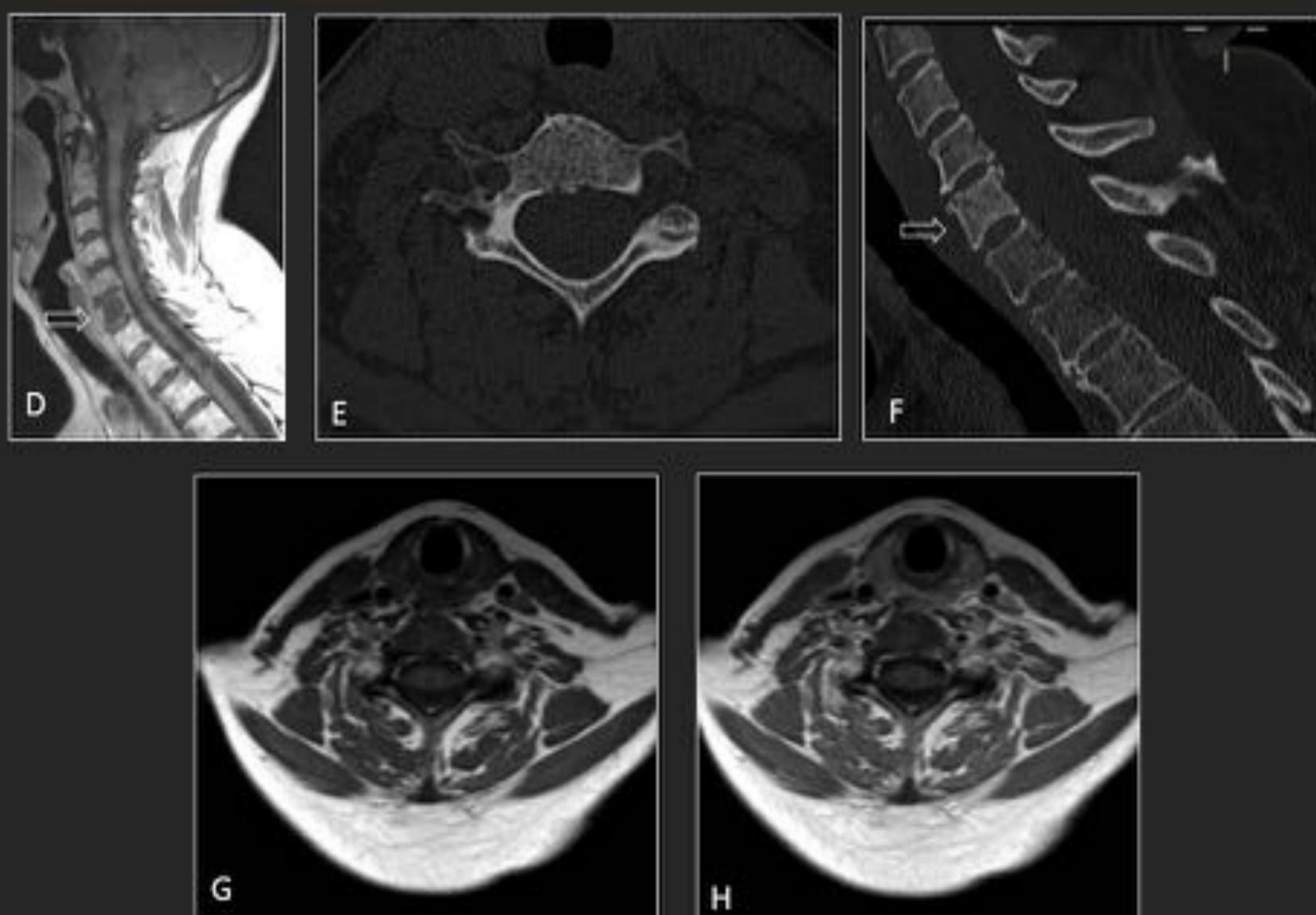
- Manejo controvertido y en discusión. No existe consenso.
- 2 corrientes de pensamiento:
 - Asociación del TBCN y el cordoma: probable lesión precursora del cordoma. Podría ser un continuo de la misma enfermedad.
 - No evidencia de causalidad TBCNcordoma.
- Recomendación preventiva de realizar tto conservador y controles evolutivos a largo plazo.
- Resección conservadora: casos sintomáticos y > 3cm.
- Resección en bloque con márgenes amplios: sospecha de cordoma.

TBCN: Figura 1



Figura 1. Mujer de 58 años con estudio cervical realizado para descartar mielopatía cervical. En RM lesión ósea que ocupa la práctica totalidad del cuerpo vertebral de C6, sin interrupción de la cortical ni masa de partes blandas. Hipointensa en T1 TSE (A y G), hiperintensa en T2 TSE (B) y Stir (C) e hipointensa T1 TSE + Gd (D y H) . En TC la lesión no es visible en cortes axiales (E) y muestra ligera esclerosis del soma con respecto al resto (F).

TBCN. Figura 1



TBCN: Figura 2

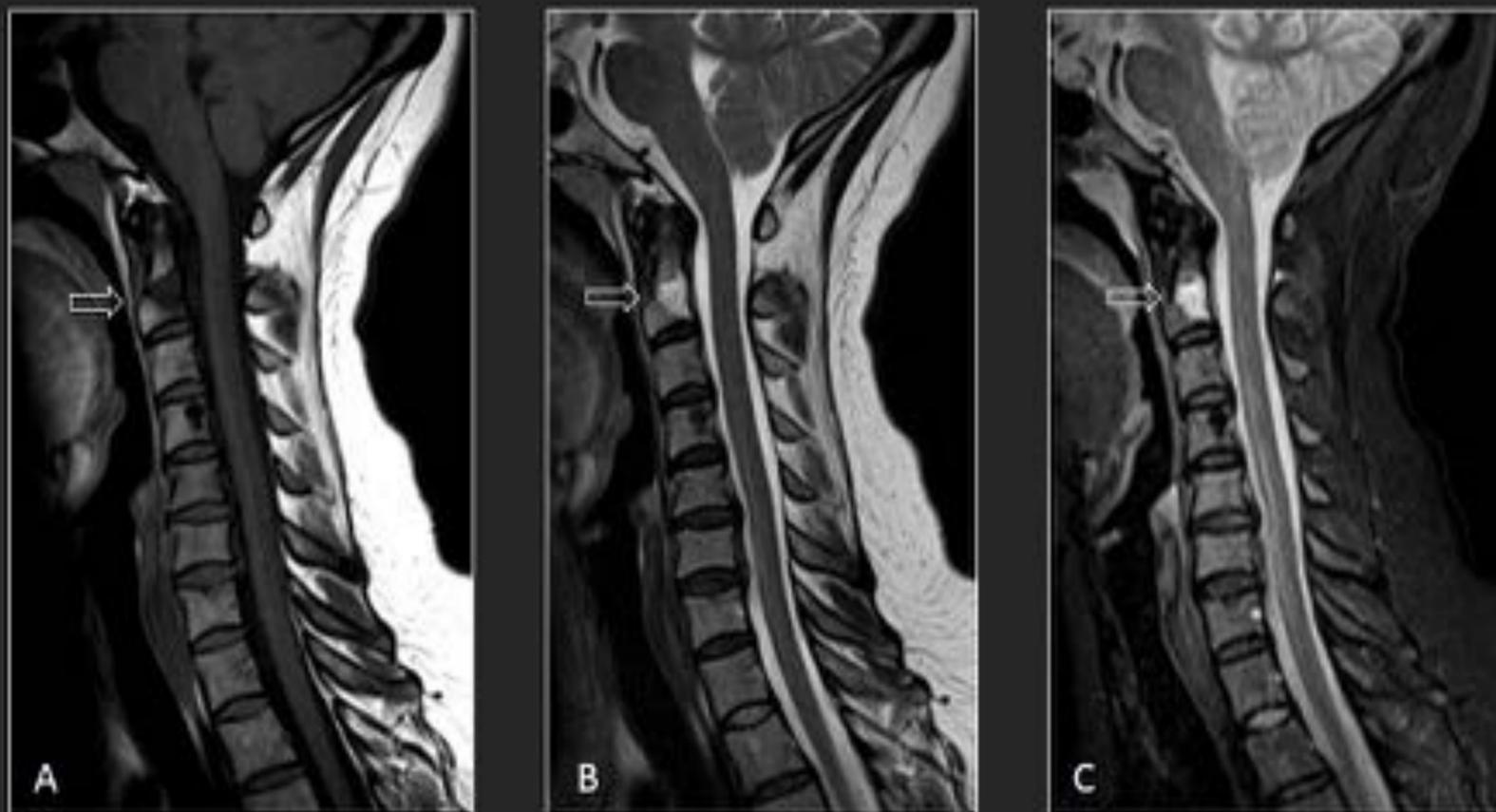


Figura 2. Mujer de 39 años. Cervicalgia tras accidente de tráfico. RM craneal previa del 2017 sin cambios significativos. En RM lesión en el cuerpo de C2, sin interrupción de la cortical ni masa de partes blandas. Hipointensa en T1 TSE (A), hiperintensa en T2 TSE (B) y Stir (C) e hipointensa T1 TSE + Gd (D y G). En TC la lesión no es visible (F). Incidentalmente se identifica islote óseo en el soma de C4.

TBCN: Figura 2



TBCN Y CORDOMA: Figura 3

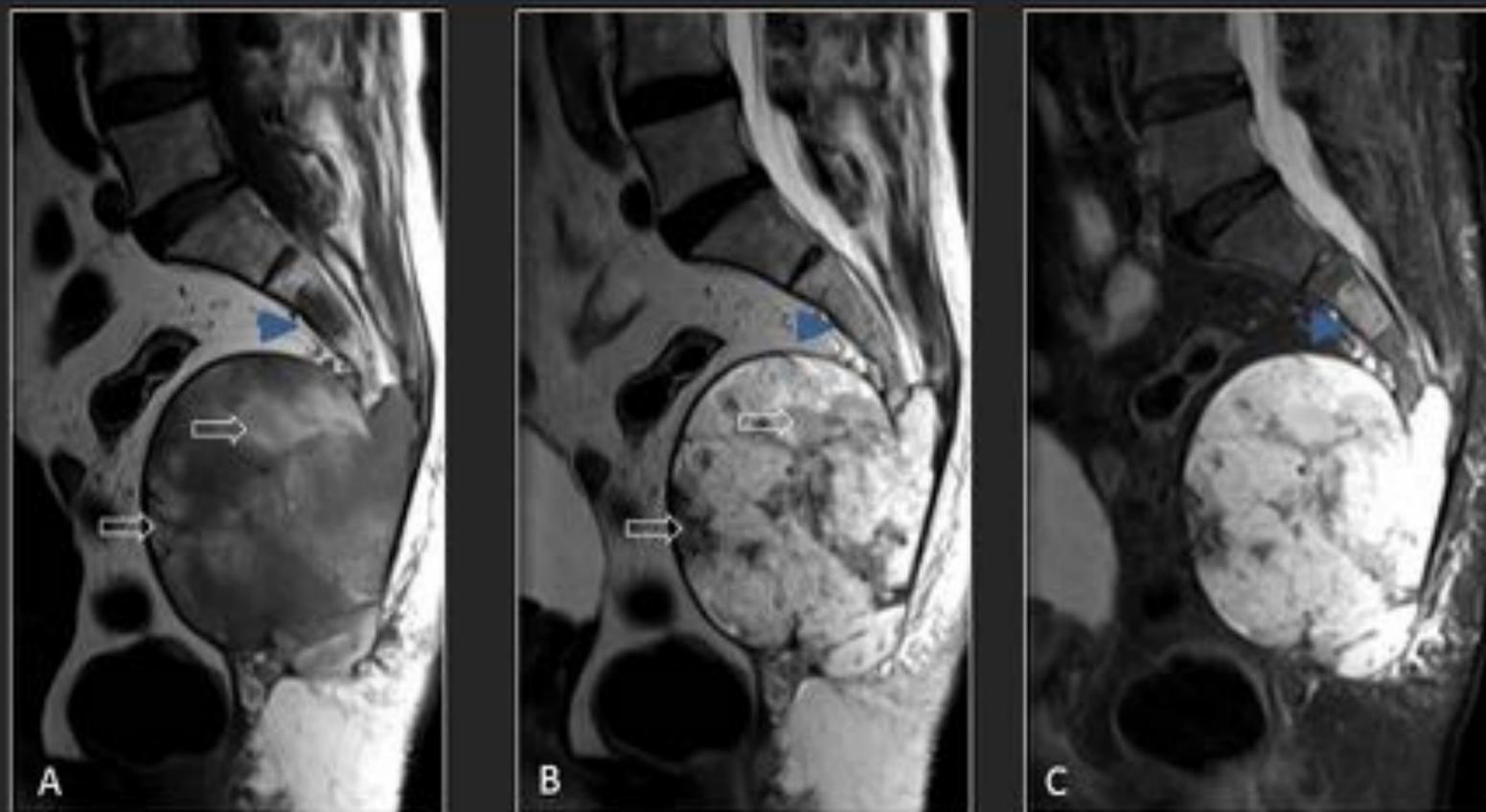
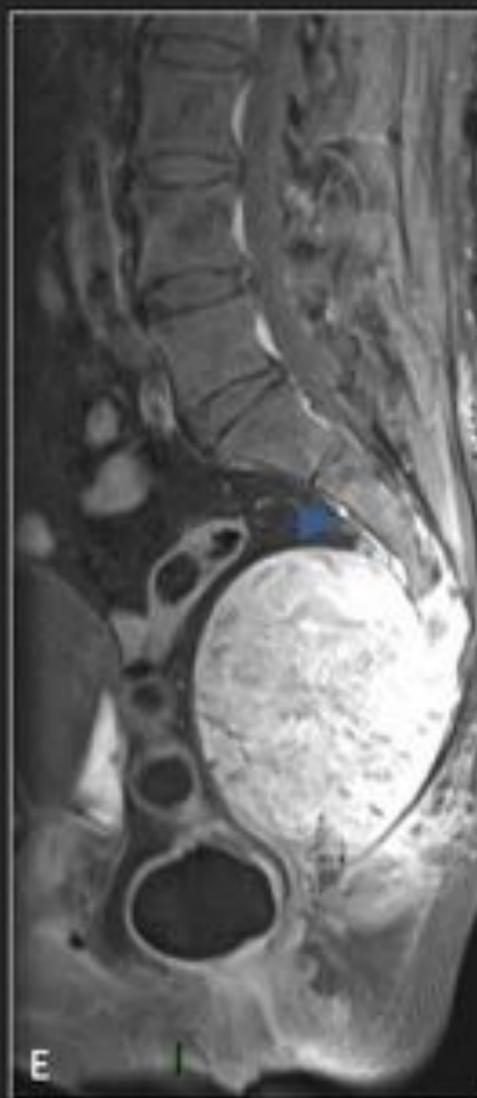


Figura 3. Mujer de 77 años que acude a urgencias por rectorragia. A la palpación se palpa masa presacra de consistencia pétreo. En RM voluminosa tumoración ósea centrada en sacrocoxis que asocia voluminoso componente de partes blandas y destrucción ósea. Se trata de una tumoración de intensidad de señal heterogénea con focos de sangrado \Rightarrow , marcadamente hiperintensa en T2 y Stir, probablemente debido a componente mixoide, que realiza tras administración de contraste (E). Incidentalmente se identifica otra lesión ósea en el soma de S2 \blacktriangleright , sin masa de partes blandas ni interrupción de la cortical, que presenta el comportamiento típico de TBCN. El resultado histológico de AP confirmó ambos hallazgos radiológicos.

TBCN Y CORDOMA CASO 3



7. Referencias

- Nishiguchi T, Mochizuki K, Ohsawa M, Inoue T, Kageyama K, Suzuki A, et al. Differentiating benign notochordal cell tumors from chordomas: radiographic features on MRI, CT, and tomography. *AJR Am J Roentgenol.* 2011;196:644-50.
- Yamaguchi T, Iwata J, Sugihara S, McCarthy EF Jr, Karita M, Murakami H, et al. Distinguishing benign notochordal cell tumors from vertebral chordoma. *Skeletal Radiol.* 2008;37:291-9.
- Kyriakos M. Benign notochordal lesions of the axial skeleton: a review and current appraisal. *Skeletal Radiol.* 2011;40:1141-52.
- Arain A, Hornicek FJ, Schwab JH, Chebib I, Damron TA. Chordoma arising from benign multifocal notochordal tumors. *Skeletal Radiol.* 2017;46:1745-52.
- Mirra JM, Brien EW. Giant notochordal hamartoma of intraosseous origin: a newly reported benign entity to be distinguished from chordoma. Report of two cases. *Skeletal Radiol.* 2001;30:698-709.
- Yamaguchi T, Suzuki S, Ishiiwa H, Ueda Y. Intraosseous benign notochordal cell tumours: overlooked precursors of classic chordomas? *Histopathology.* 2004;44:597-602.
- Lalam R, Cassar-Pullicino VN, McClure J, Singh J. Entrapped intralesional marrow: a hitherto undescribed imaging feature of benign notochordal cell tumour. *Skeletal Radiol.* 2012;41:725-31.
- Terzi S, Mobarec S, Bandiera S, Gasbarrini A, Barbanti-Bròdano G, Alberghini M, Boriani S. Diagnosis and treatment of benign notochordal cell tumors of the spine: report of 3 cases and literature review. *Spine* 2012;37:E1356-60.
- Yamaguchi T, Watanabe-Ishiiwa H, Suzuki S, Igarashi Y, Ueda Y. Incipient chordoma: a report of two cases of early-stage chordoma arising from benign notochordal cell tumors. *Mod Pathol.* 2005;18:1005-10.
- Fletcher CD, Bridge JA, Hogendoorn PCW, et al. WHO classification of tumors of soft tissue and bone. Lyon, France: IARC; 2013. p.328-9.