

Diagnóstico radiológico de los tumores óseos primarios malignos de la columna vertebral

Tipo: Comunicación Oral

Autores: Anna Güell Bara, José Antonio Narváez García, Javier Hernández Gañán, Jaime Isern Kebschull, Mario Huete Naval, Pablo Naval Baudín

Objetivos

Revisar las características clínicas y radiológicas por TC y RM de los tumores óseos primarios de columna (TOPM), correlacionándolas con el diagnóstico de anatomía patológica definitivo.

Material y métodos

Se revisaron de forma retrospectiva los datos clínicos y radiológicos de 25 pacientes con diagnóstico histológico de TOPM de raquis visitados en nuestro hospital desde 1996 a 2015. Se excluyeron los casos de tumores de células gigantes, linfoma, y de enfermedad de células plasmáticas (plasmocitoma o mieloma).

En todos los casos se registraron las siguientes características:

- segmento raquídeo afecto (cervical, dorsal, lumbar, sacro)
- localización dentro de la vértebra (cuerpo, arco posterior)
- dimensiones
- afectación de partes blandas (sí/no)
- densidad radiológica/intensidad de señal (lítica/blástica/mixta, hiperintensa/hipointensa/intermedia)
- captación de contraste (sí/no)
- matriz tumoral mineralizada (sí/no)

Resultados

Ante el hallazgo de una lesión ósea en la columna vertebral, se tienen que tener en cuenta varios

aspectos:

- El tumor más común es la metástasis, mientras que los tumores primarios de columna constituyen una causa mucho menos frecuente.
- Las lesiones benignas suelen ser asintomáticas y, por lo tanto, constituyen hallazgos incidentales, mientras que los tumores vertebrales malignos ocasionan dolor y a veces se manifiestan con síntomas neurológicos, sobretodo en niños.
- Aparte de los hallazgos radiológicos, la edad del paciente, la multiplicidad y la localización de las lesiones son las características más importantes en el diagnóstico diferencial.

En nuestro estudio se identificaron 25 casos, de los cuales 14 fueron cordomas, 5 condrosarcomas, 4 osteosarcomas, 1 sarcoma de Ewing, y 1 hemangioendotelioma.

CORDOMA

El cordoma es un tumor infrecuente (2-4% de los TOPM), con una prevalencia estimada del 0,51 por millón de personas. No obstante, es el TOPM más común en adultos excluyendo los procesos linfoproliferativos. Los cordomas son más frecuentes entre la tercera y la sexta décadas, con un pico de incidencia en la quinta década. Asimismo presentan mayor incidencia en los varones respecto las mujeres (2:1). La localización más frecuente es en el sacro (50%), clivus (35%), y resto de segmentos (15%).

Los hallazgos radiológicos en el TC son la naturaleza lítica, con un considerable porcentaje de casos con matriz calcificada, amorfa, que a veces puede simular un aspecto condroide, la extensión a las partes blandas paravertebral/presacra y epidural del tumor; en la RM suele identificarse una lesión heterogénea siendo isointensa en la secuencia potenciada en T1 y muy hiperintensa en la secuencia potenciada en T2. El realce tras la administración de contraste es variable. Habitualmente se identifican tabiques, y menos frecuentemente hemorragia y quistes.

De los 14 casos de cordomas de nuestro estudio, 10 se observaron en varones y 4 en mujeres, prácticamente una proporción 2:1. No obstante, la media de edad de nuestros casos resultó en 75,6 años.

Los cordomas se diagnosticaron radiológicamente en un 50% de casos, incluyendo todos los de sacro (6 pacientes), en base a su localización en la línea media y la hiperseñal en la secuencia potenciada en T2 (Fig.1-4); la mayoría de cordomas no-sacros se diagnosticaron erróneamente como metástasis o condrosarcomas.

CONDROSARCOMA

El condrosarcoma es el segundo TOPM no linfoproliferativo en adultos en frecuencia, y su localización en la columna es del 2-3%, siendo más frecuente en la columna torácica, aunque puede presentarse a cualquier nivel. La incidencia es mayor en los varones, con una proporcionalidad de 2-4:1, y la media de edad de presentación es de 45 años.

Los hallazgos radiológicos característicos son la afectación del arco posterior, la matriz condroide, que se puede localizar a nivel óseo y/o en la masa de partes blandas, destrucción de la cortical, y extensión a las partes blandas subyacentes. Además puede extenderse a las vértebras y costillas adyacentes. En la RM se observa señal baja-intermedia en la secuencia T1 que traduce afección de hueso y partes blandas, la matriz condroide no mineralizada tiene una señal muy alta en T2, delimitando típicamente formaciones lobulillares separadas por septos fibrovasculares hipointensos que pueden mostrar captación de contraste.

Las áreas de mineralización persisten hipointensas independientemente de la secuencia utilizada, pero a menudo puede reconocerse la forma típica de las calcificaciones: puntiformes, redondeadas o en “arco”.

De los 5 casos de condrosarcomas de nuestro estudio, 3 se diagnosticaron en varones y 2 en mujeres. La media de edad fue de 59,4 años.

Los condrosarcomas se diagnosticaron en el 100% de los casos. Se observó que todos afectaban a arco posterior, tenían matriz condroide y componente de partes blandas (Fig.5-7).

OSTEOSARCOMA

El osteosarcoma localizado en la columna vertebral es infrecuente, constituye un 0,6-3,2% de todos los osteosarcomas y un 5% de todos los TOPM. Se pueden encontrar en todos los niveles, aunque predominan en la columna sacra, seguida de la lumbar y torácica. Hay una predominancia en varones, y se presenta en una edad más avanzada respecto a los osteosarcomas que se desarrollan en el esqueleto no axial, alrededor de la cuarta década de la vida.

En la mayoría de los casos se afecta el cuerpo vertebral de manera primaria, no obstante también es típica la extensión secundaria a arco posterior. La afectación primaria de los elementos posteriores se ha descrito en un 10-17% de los casos, en estos pacientes resulta difícil diferenciar radiológicamente el osteosarcoma del osteoblastoma.

El osteosarcoma puede ser radioinducido, con un período de latencia de 5 a 20 años. Además también puede ser secundario a una enfermedad de Paget.

Los hallazgos radiológicos más comunes consisten en pérdida de la altura del cuerpo vertebral y extensión a los discos intervertebrales adyacentes. De manera infrecuente, se puede presentar como una lesión únicamente lítica, dificultando su diagnóstico respecto a otras lesiones solitarias de la columna. La TC y la RM son útiles en la evaluación de la extensión y la afectación de partes blandas. De la misma manera que el condrosarcoma, el osteosarcoma puede tener un componente de matriz mineralizada (osteoide) que persiste hipointenso en todas las secuencias, no obstante la RM no tiene unas características de señal específicas, aunque, a diferencia del resto de tumores primarios, tiende a tener menor señal en las secuencias T2.

De los 4 casos de osteosarcomas de nuestro estudio, 2 se diagnosticaron en varones y 2 en mujeres, con una media de edad de 45 años.

El diagnóstico de osteosarcoma se sospechó radiológicamente en el 50% de los casos. Presentaban matriz osteoide, lisis ósea, y afectación de PB (Fig.8-11).

SARCOMA DE EWING

El sarcoma de Ewing es el TOPM no linfoproliferativo más común en niños (antes de los 20 años). Se suele diagnosticar en la segunda década de vida, con una media de edad de 19,3 años, y presenta una predilección por los varones, con un 62% de los casos en varones y un 38% en mujeres.

Las lesiones primarias en la columna vertebral representan el 3,5-15%, no obstante en esta localización son más frecuentes las metástasis de sarcoma de Ewing. El sacro es el segmento más comúnmente afectado con un 55% de los casos, seguido de la columna lumbar (25%), en cambio las vértebras cervicales son el sitio más infrecuente (3%). En los segmentos no-sacros, los tumores suelen originarse en el arco posterior con extensión al cuerpo vertebral. El ala sacra es la localización más típica en este segmento. Pueden involucrar más de un segmento, y el espacio discal normalmente se encuentra preservado.

Los tumores pueden ser líticos, blásticos o mixtos, asociados a pérdida de la altura de la vértebra. No obstante, prácticamente todos los sarcomas de Ewing son líticos y con un patrón agresivo. El patrón

blástico puro es raro y puede corresponder con necrosis y formación de hueso secundaria.

Es característica la invasión de las partes blandas con escasa o nula destrucción cortical, debido a la extensión tumoral a través de los conductos de Havers óseos.

La invasión del canal raquídeo es muy común, normalmente con una gran masa. El componente de partes blandas paravertebral suele ser mayor que la lesión intraósea.

La imagen en RM es inespecífica, con lesiones de señal intermedia en la secuencia potenciada en T1, e intermedia-alta en T2 (Fig.12-14).

El único caso de sarcoma de Ewing del que disponemos se trataba de una mujer de 18 años. Se pudo diagnosticar a partir de los hallazgos radiológicos: masa de partes blandas epidural sin destrucción de la cortical, así como esclerosis lesional.

HEMANGIOENDOTELIOMA

El hemangioendotelioma es un tumor vascular raro y agresivo. Tiene un comportamiento intermedio, entre hemangioma y angiosarcoma, presentando una recurrencia local del 11% y diseminación metastásica del 2.7%. Parece no tener una predilección por edad y género.

Puede ocurrir en prácticamente cualquier localización, aunque la mayoría de casos se han descrito en las partes blandas. La presentación ósea maligna primaria se estima que es menor del 1%, principalmente en huesos largos de las extremidades inferiores, siendo la columna vertebral un lugar extremadamente inusual.

Los hallazgos radiológicos en la TC muestran una lesión lítica, frecuentemente con septos intralesionales, similar al aspecto de un hemangioma, del que se diferencia por su aspecto expansivo y el frecuente componente de partes blandas asociado.

Los hallazgos en la RM son inespecíficos, y como en la mayoría de los tumores vasculares, la secuencia potenciada en T1 muestra una señal más alta que los músculos y más baja que la grasa, y en la secuencia T2 la señal tumoral es muy alta.

El único caso de hemangioendotelioma que diagnosticamos se trataba de una mujer de 64 años, que presentaba una recidiva de un tumor vertebral dorsal, en forma de lesión que afectaba cuerpo y arco posterior vertebral dorsal, con un patrón de destrucción ósea idéntico al hemangioma y componente de partes blandas (Fig.15,16). El carácter multifocal de estas lesiones óseas es típico de este tumor, al igual que el resto de tumores vasculares.

Imágenes en esta sección:

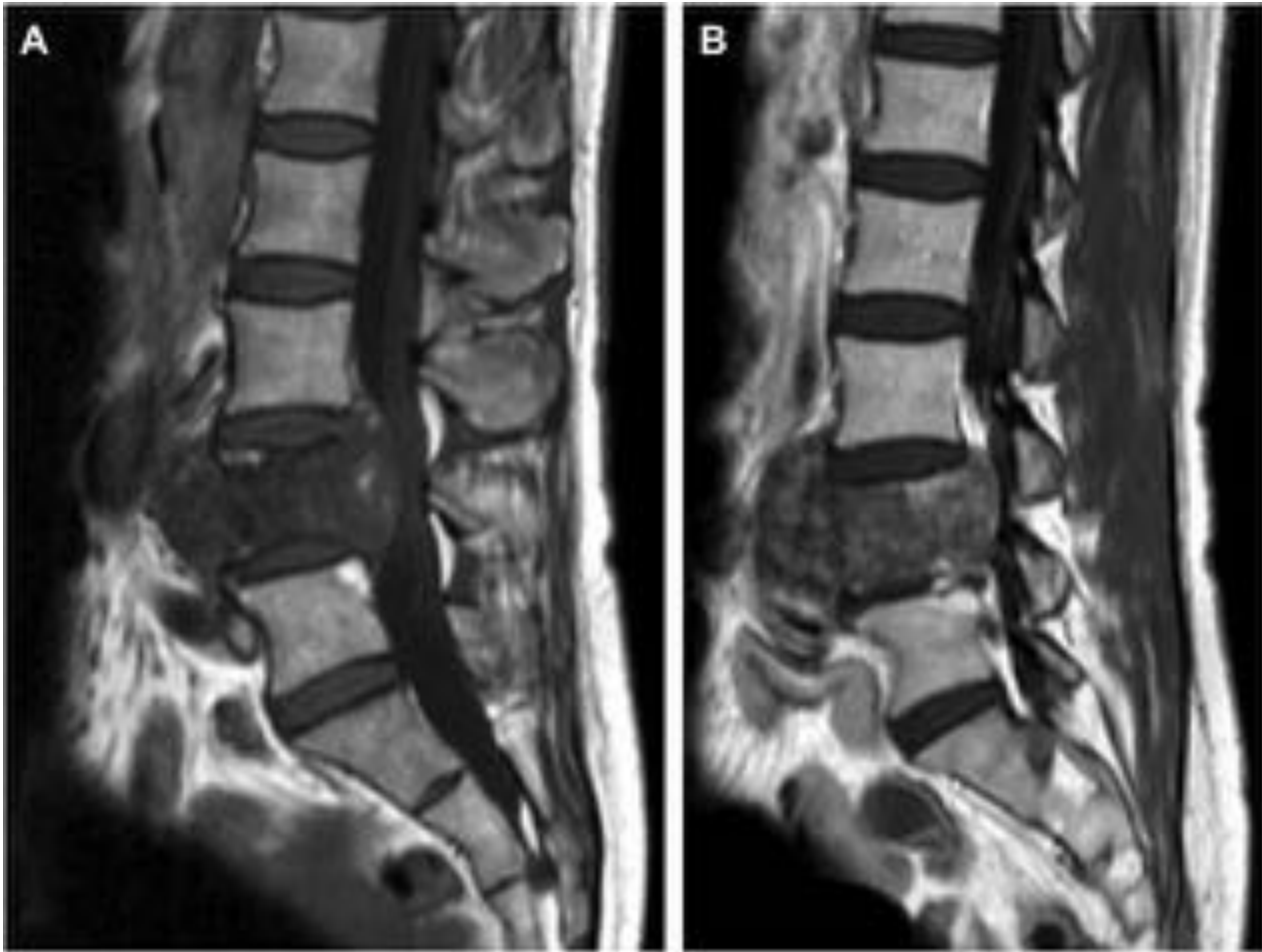


Fig. 1: RM. Cortes sagitales en secuencias potenciadas en T1. Masa de baja señal centrada en cuerpo vertebral de L4, con un importante componente de partes blandas anterior y en espacio epidural (A). Presenta realce tras la administración de gadolinio (B).

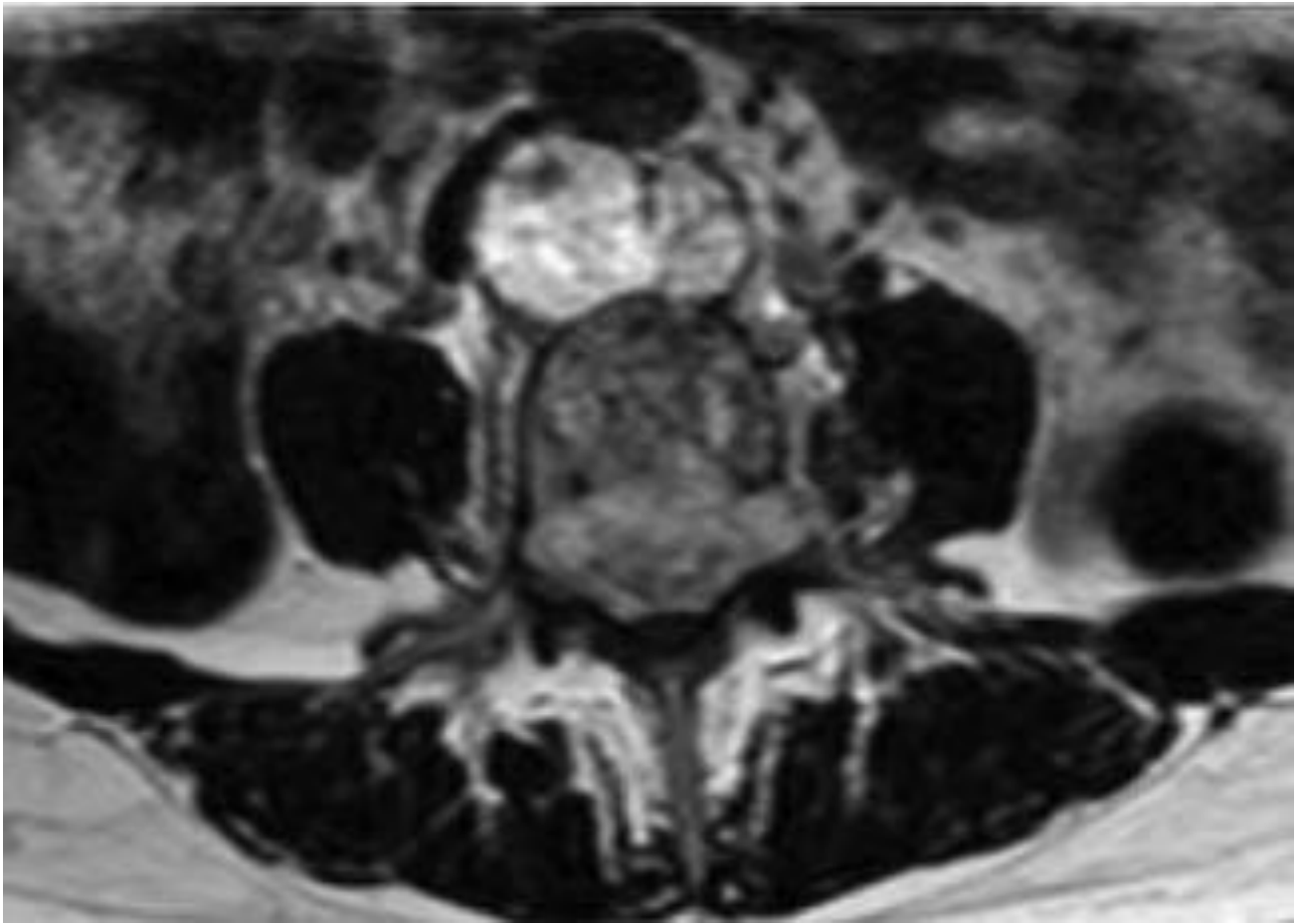


Fig. 2: RM. Corte axial en secuencia potenciada en T2, donde se identifica una alteración de señal del cuerpo vertebral de carácter difuso, de señal intermedia-baja, que ese extiende al pedículo derecho. Presenta masa de partes blandas anterior al cuerpo, en localización retroperitoneal, con señal muy alta, así como un componente tumoral ocupando el espacio epidural anterior, de señal intermedia-alta, con compromiso del saco dural.

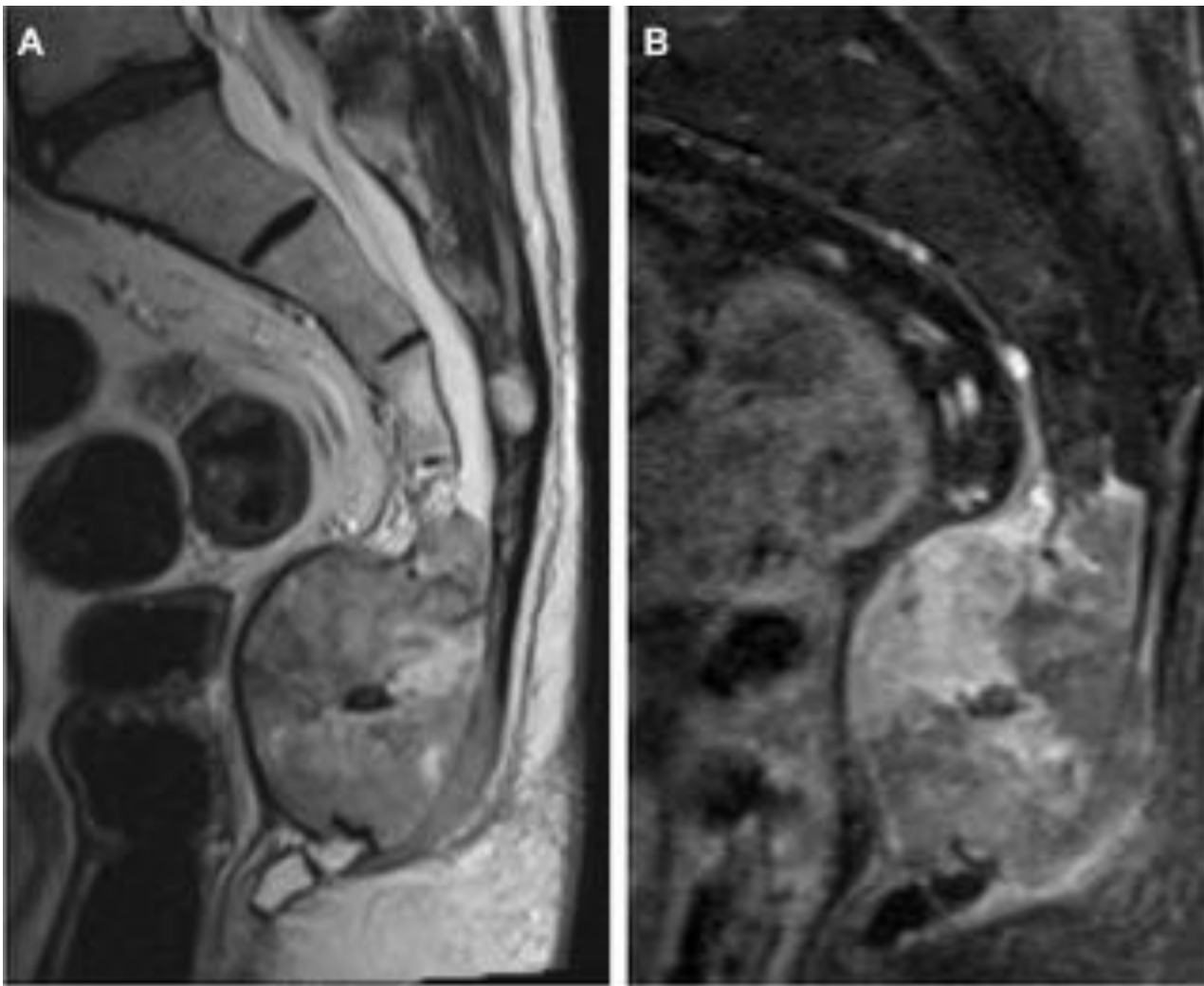


Fig. 3: RM. Cortes sagitales en secuencias potenciadas en T2 (A) y T1 con supresión grasa (B). Masa sacra en S4 y S5, centrada en la línea media, de carácter destructivo, insuflante, con extensión a las partes blandas presacras. Tiene una señal hiperintensa, heterogénea en T2, con captación intensa, irregular, del contraste endovenoso. Se observa también infiltración del canal raquídeo sacro.

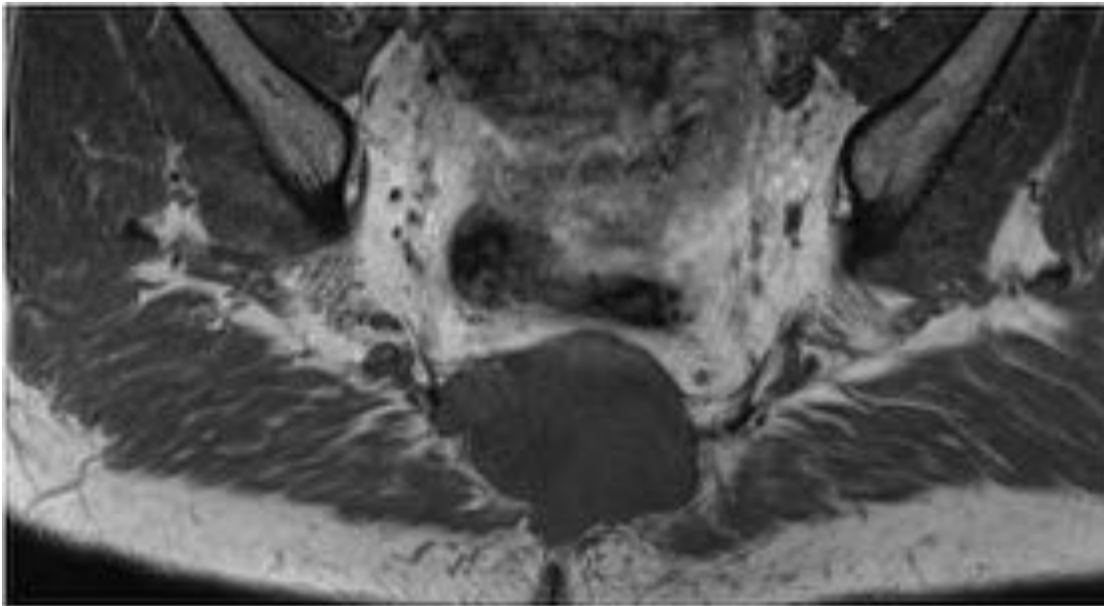


Fig. 4: RM. Corte axial en secuencia potenciada en T1. Se observa una masa hipointensa localizada en la región presacra.

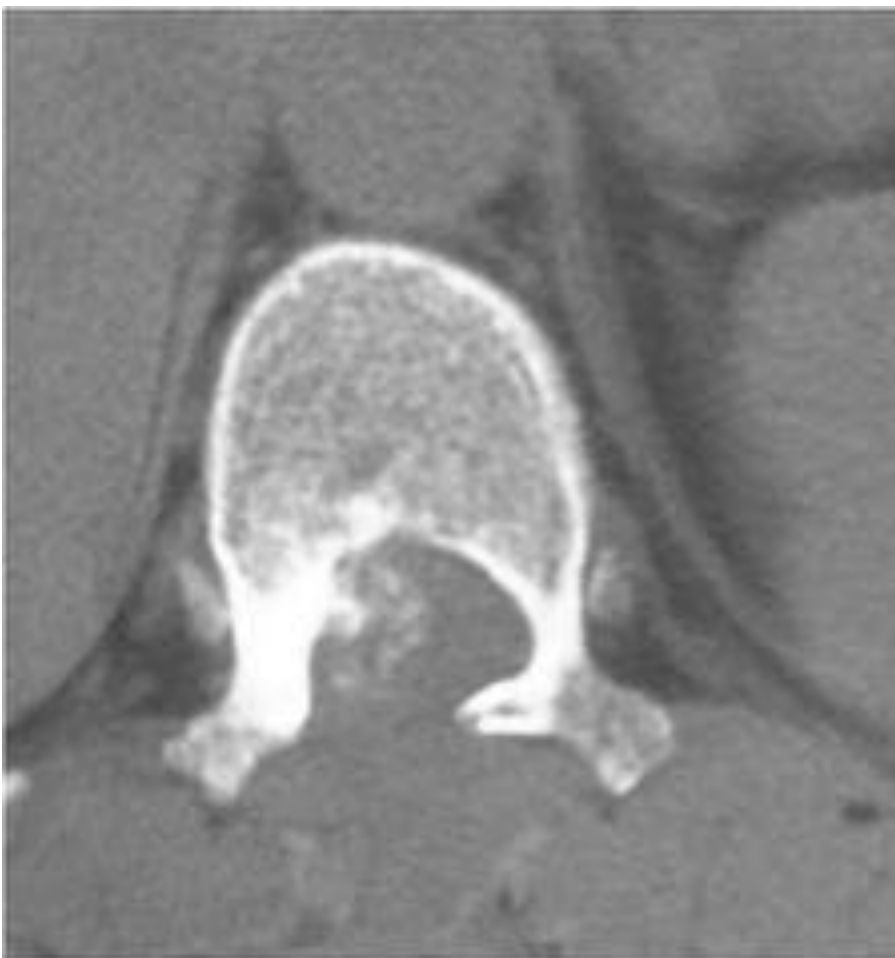


Fig. 5: TC en corte axial que muestra afectación del pedículo derecho de la vértebra D11 por una lesión densa con un componente de partes blandas intrarraquídeo, con formación de matriz condroide. Se

advierten también cambios postquirúrgicos (hemilaminectomía derecha descompresiva).

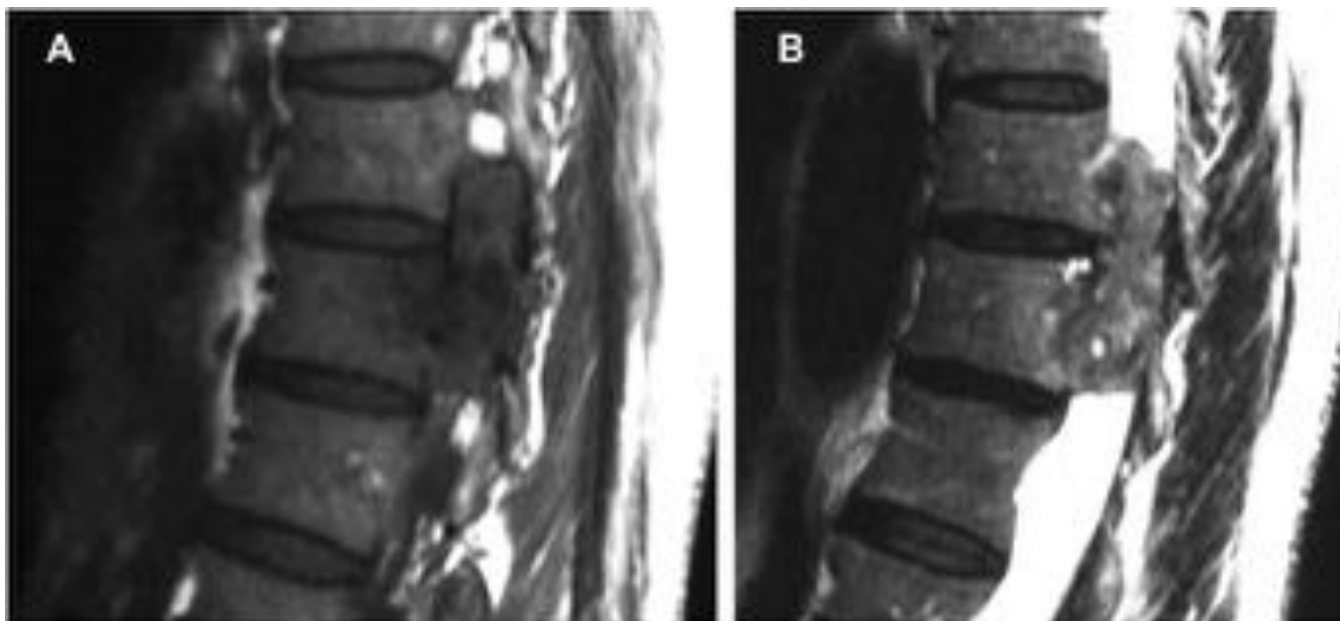


Fig. 6: La lesión tumoral tiene una señal intermedia-baja en T1 y T2, con pequeñas formaciones nodulares de señal muy alta en las secuencias T2. Se observa el componente tumoral de partes blandas en el receso lateral derecho del canal raquídeo.



Fig. 7: Lesión localizada en el arco posterior de la vértebra D10, hipointensa en la secuencia potenciada en T1 (A). Es heterogénea en la secuencia potenciada en T1 con gadolinio, con captación septal, (B) y en T2 (C) aparece como una lesión muy hiperintensa con pequeñas formaciones de baja señal que corresponden a calcificaciones.



Fig. 8: Radiografía AP de pelvis en la que se identifica una lesión lítica agresiva, con zona de transición ancha, en ala sacra izquierda.

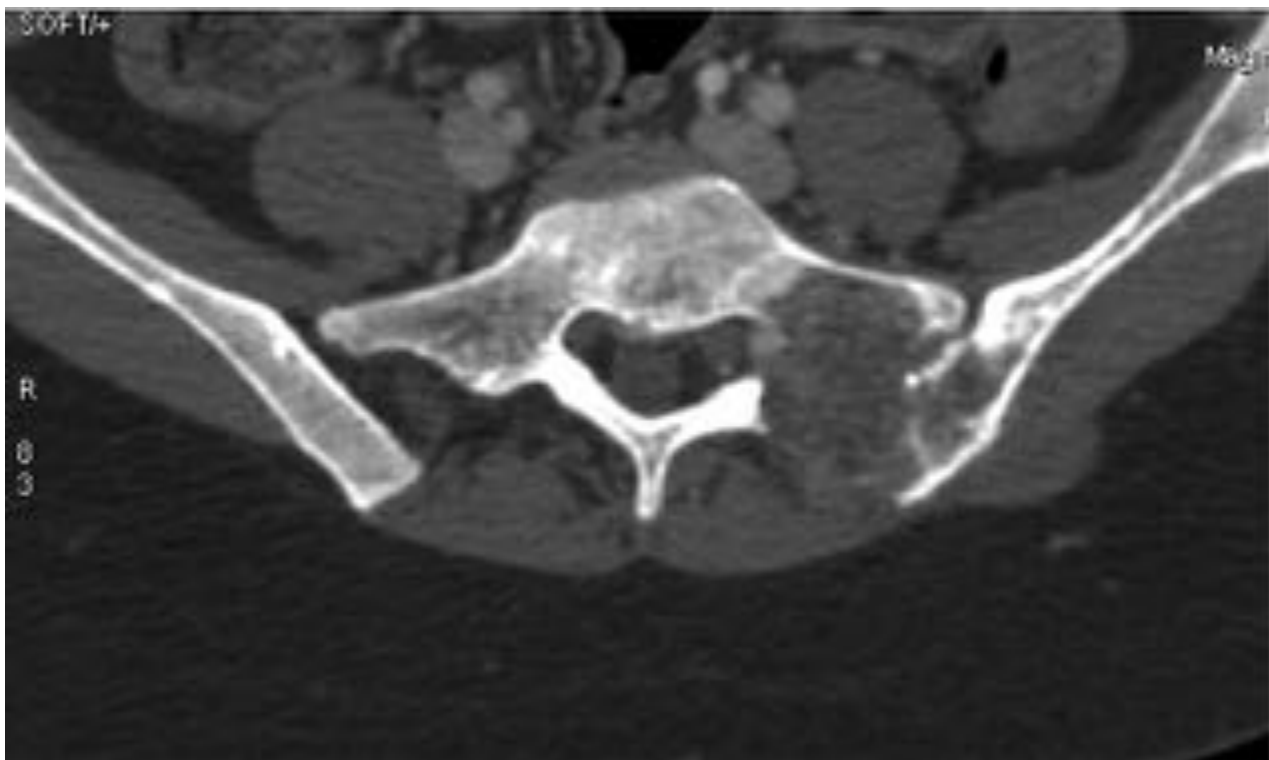


Fig. 9: En este TC se identifica la lesión lítica localizada en ala sacra izquierda con componente de partes blandas. Provoca destrucción del margen cortical posterior, con pequeño componente de partes blandas, y se extiende a la región paraarticular del hueso íliaco izquierdo. No se identifica clara matriz calcificada intratumoral.

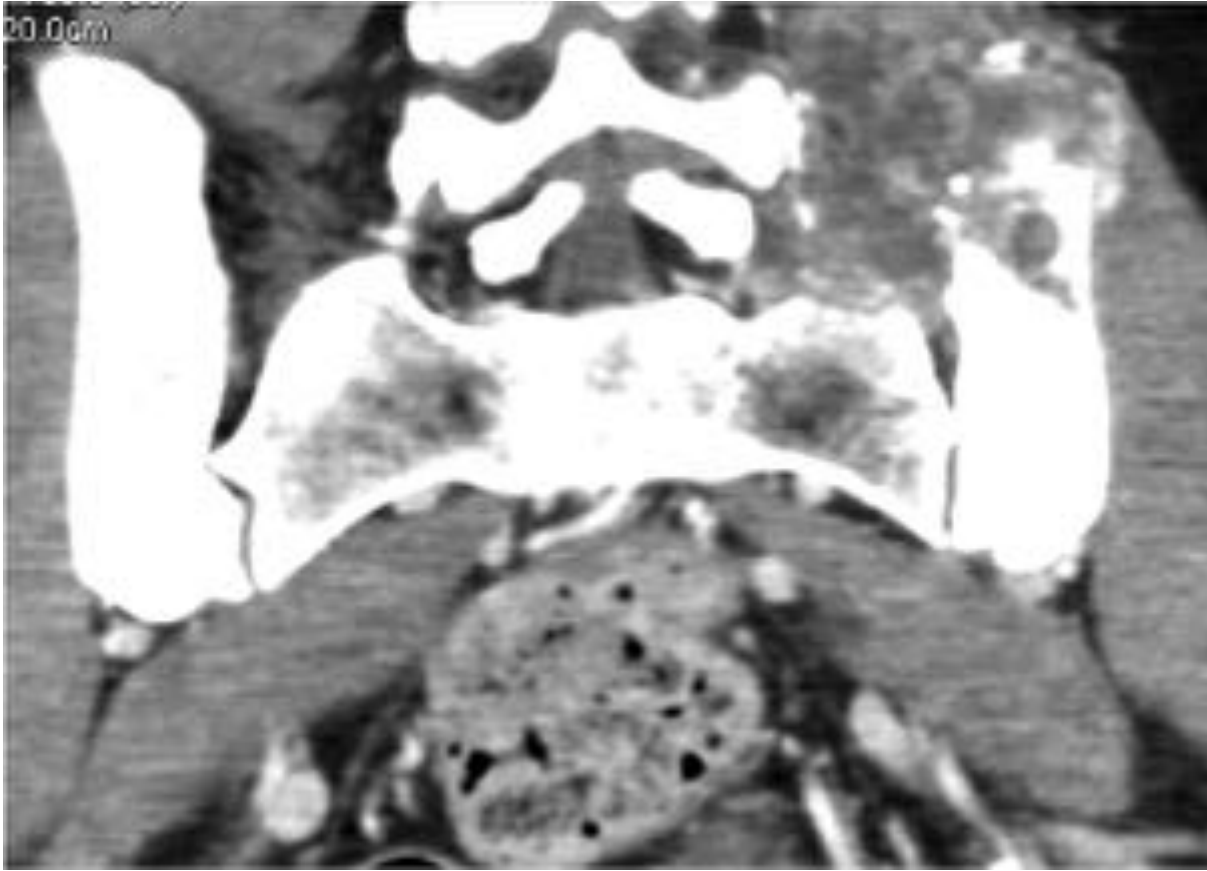


Fig. 10: En esta reconstrucción coronal de TC con contraste endovenoso, se demuestra la extensión craneocaudal de la lesión tumoral sacra, con la extensa afección del íliaco. El patrón de captación es heterogéneo, con zonas más hipervasculares en su porción más posterior.



Fig. 11: Osteosarcoma localizado en L1-L2, con afectación del cuerpo vertebral y componente de partes blandas. La lesión vertebral es de carácter blástico, con clara formación de matriz osteoide en el componente de partes blandas en el músculo psoas.

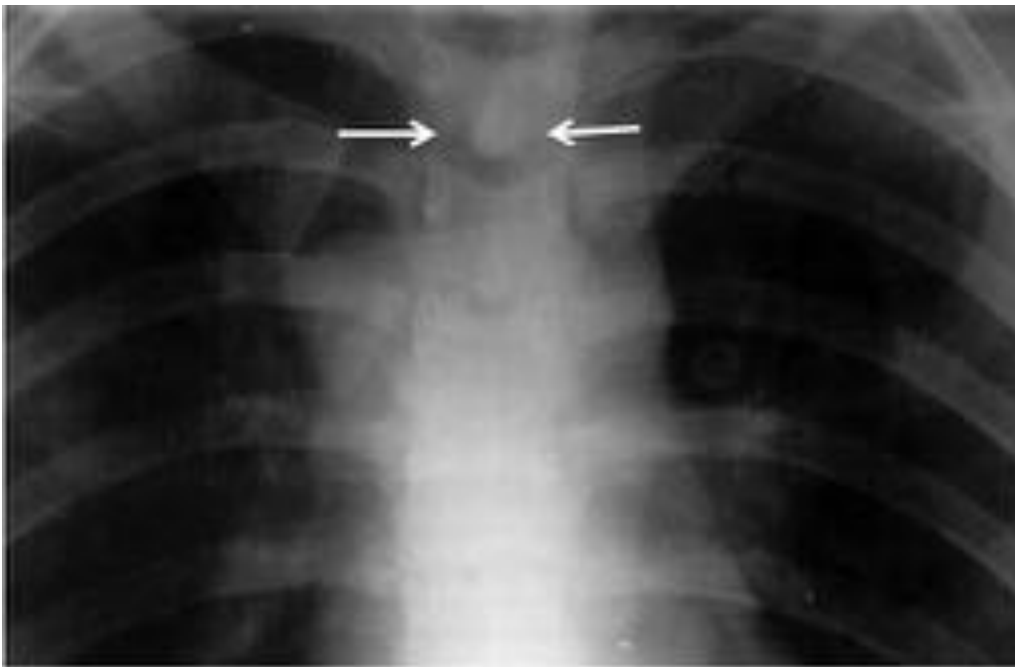


Fig. 12: La placa simple de tórax pone de relieve un aumento de densidad en la apófisis espinosa de D2, más patente al comparar con la de D3.

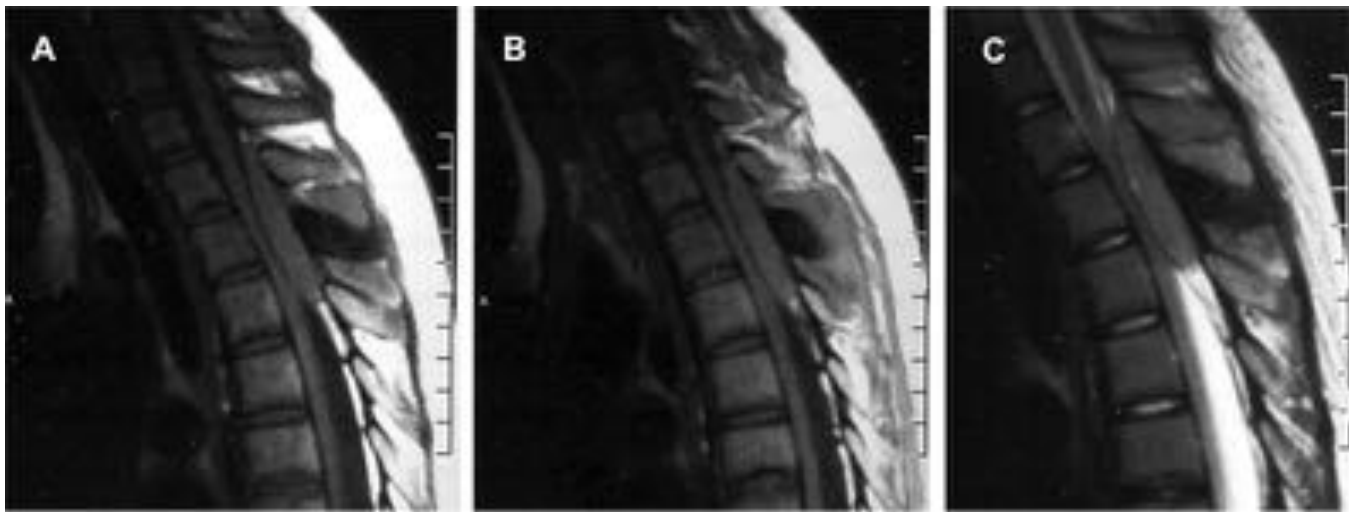


Fig. 13: RM. Cortes sagitales en secuencias potenciadas en T1 (A y B), y en T2 (C). La lesión mantiene la misma señal en las dos secuencias, presentando baja señal en el componente óseo de la apófisis espinosa, y con componente de partes blandas paraespinal y epidural, de señal intermedia, con franca compresión del cordón medular.

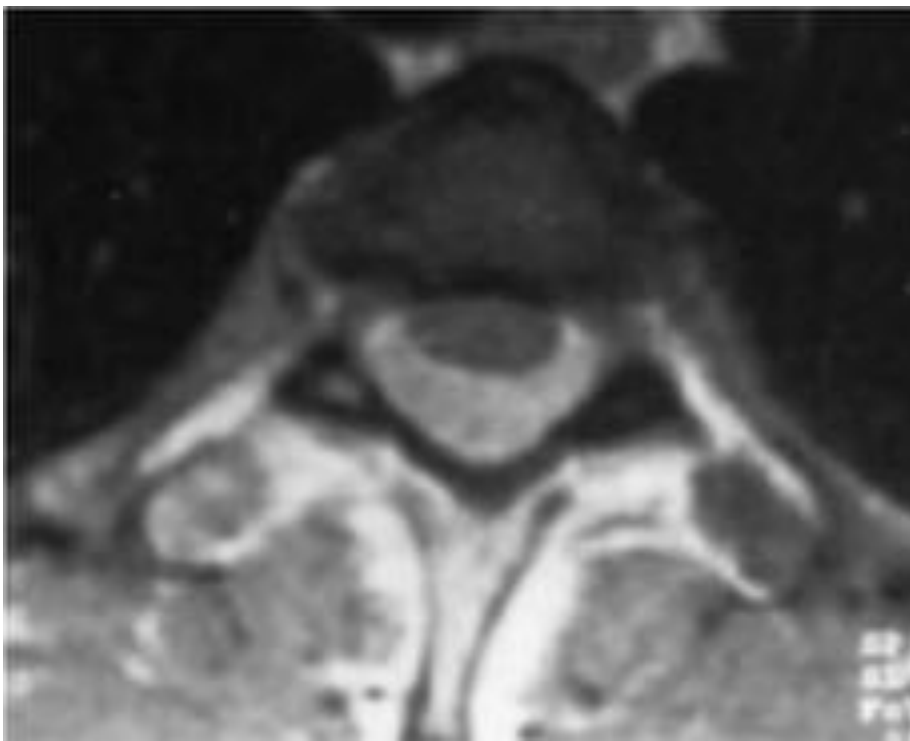


Fig. 14: RM. Corte axial en secuencia potenciada en T1 con gadolinio, donde se observa la baja señal del componente óseo del arco posterior vertebral, y la intensa captación de contraste del componente tumoral epidural posterior, que desplaza la médula en sentido anterior.

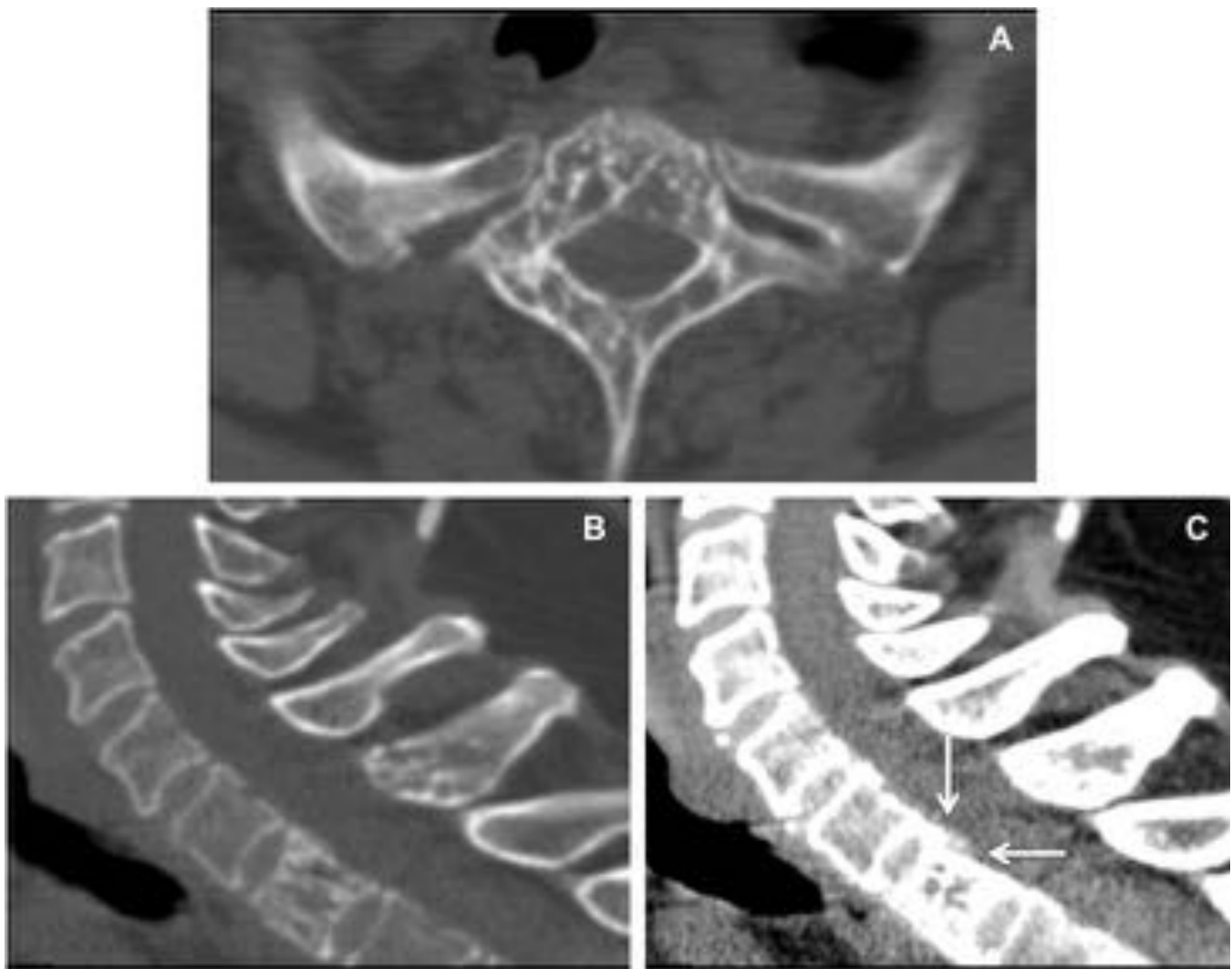


Fig. 15: Paciente con antecedente de hemangioendotelioma intervenido. En un TC de control se observa una lesión lítica en la vértebra D2, que afecta a cuerpo vertebral y arco posterior, con septos intralesionales. Presenta afectación de las partes blandas en espacio epidural (flechas).



Fig. 16: RM. Cortes sagitales en secuencias potenciadas en T1, T2 y T1 con gadolinio. Las características de señal más relevantes son la alta señal en T2 y el patrón de intensa captación de

contraste, en ambas secuencias con algunos septos de baja señal, que simula el esperado en un hemangioma vertebral.

Conclusiones

A pesar de su baja prevalencia, las características radiológicas, localización somática o en arco posterior y segmento raquídeo afecto, permiten establecer un correcto diagnóstico radiológico en casi 2/3 de los TOPM raquídeos, que alcanzaba el 100% de los casos de condrosarcoma, sarcoma de Ewing y hemangioendotelioma. En el caso de los cordomas y los osteosarcomas se sospecharon en la mitad de los casos.

Bibliografía / Referencias

1. Aflatoon K, Staals E, Bertoni F, Bacchini P, Donati D, Fabbri N, et al. Hemangioendothelioma of the spine. *Clin Orthop Relat Res.* 2004 Jan;(418):191–7.
2. Farsad K, Kattapuram S V, Sacknoff R, Ono J, Nielsen GP. Sacral chordoma. *Radiographics. Radiological Society of North America;* 2009 Jan 1;29(5):1525–30.
3. Flemming DJ, Murphey MD. Enchondroma and Chondrosarcoma. *Semin Musculoskelet Radiol;* 2000 Mar; Volume 4(Number 1):0059–72.
4. Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Dekutoski MB. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. *Skeletal Radiol.* 2004;33:506–513.
5. Kahn SHM, De Schepper AM. Primary Tumors of the Osseous Spine. En: Van Goethem JWM, van den Hauwe L, Parizel PM, editores. *Spinal Imaging. Diagnostic Imaging of the Spine and Spinal Cord.* Germany: Springer; 2007. p.475-500.
6. Katonis P, Datsis G, Karantanas A, Kampouroglou A, Lianoudakis S, Licoudis S, et al. Spinal osteosarcoma. *Clin Med Insights Oncol.* 2013 Jan;7:199–208.
7. Laroche O, Périgny M, Lagacé R, Dion N, Giguère C. Best cases from the AFIP: epithelioid hemangioendothelioma of bone. *Radiographics.* Jan;26(1):265–70.
8. Matamalas A, Gargallo A, Porcel JA, García de Frutos A, Pellisé F. Cervical spine epithelioid hemangioendothelioma: case report. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2014 Jan;18(1 Suppl):72–5.
9. Murphey MD, Andrews CL, Flemming DJ, Temple HT, Smith WS, Smirniotopoulos JG. From the archives of the AFIP. Primary tumors of the spine: radiologic pathologic correlation *Radiographics.* 1996 Sep 1;16(5):1131–58.
10. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of Osteochondroma: Variants and Complications with Radiologic-Pathologic Correlation1. *RadioGraphics Radiological Society of North America;* 2000.
11. Rodallec MH, Feydy A, Larousserie F, Anract P, Campagna R, Babinet A, et al. Diagnostic imaging of solitary tumors of the spine: what to do and say. *Radiographics. Radiological Society of North America;* 2008 Jan;28(4):1019–41.
12. Smolders D, Wang X, Drevelengas A, Vanhoenacker F, De Schepper AM. Value of MRI in the diagnosis of non-clival, non-sacral chordoma. *Skeletal Radiol.* 2003; 32:343-350.
13. Van Goethem JW, van den Hauwe L, Ozsarlak O, De Schepper AM, Parizel PM. Spinal tumors. *Eur J Radiol.* 2004;50:159–176.
14. White LM, Kandel R. Osteoid-Producing Tumors of Bone. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2000

Mar; Volume 4(Number 1):0025–44.

15. Wippold FJ, Koeller KK, Smirniotopoulos JG. Clinical and imaging features of cervical chordoma. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;172:1423–1426.
16. York JE, Kaczaraj A, Abi-Said D, Fuller GN, Skibber JM, Janjan NA, Gokaslan ZL. Sacral chordoma: 40-year experience at a major cancer center. *Neurosurgery.* 1999;44:74–79.