

Tumores intramedulares del cordón espinal: Neoplasias infrecuentes y localmente agresivas.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

María Carolina Gutiérrez Ramírez, Guilda Morell Gonzalez, Guillermo Carbonell

Autores: López Del Castillo, Victoria Vásquez Sáez, Ernesto Domenech Abellán, Amparo Gilabert Úbeda

Objetivos Docentes

1. Describir los diferentes tipos de tumores intramedulares del cordón espinal (TIMCE).
2. Enseñar aspectos epidemiológicos, fisiopatológicos y clínicos asociados a cada estirpe tumoral.
3. Explicar los protocolos de adquisición de imágenes mediante RM que se llevan a cabo para su diagnóstico.
4. Mostrar los hallazgos de imagen en RM de cada TIMCE.

Revisión del tema

Los tumores intramedulares son tumores raros, que representan aproximadamente el 4-10% de todos los tumores del sistema nervioso central y aproximadamente el 2% y el 4% de los tumores gliales del sistema nervioso central. Potencialmente pueden conducir a deterioro neurológico grave, mala calidad de vida, o incluso la muerte. Son 10 veces menos frecuentes que los tumores intracraneales, aunque histológicamente son similares.

El compartimento intramedular intradural está representado por la médula espinal, lo que explica el predominio de los tumores gliales (90%) en esta área. Los tumores no gliales son mucho menos frecuentes (10%).

Los gliomas se dividen en 2 grupos: astrocitomas (60-70%) y ependimomas (30 a 40%). El tipo histológico más común en los adultos es el ependimoma y en niños es el astrocitoma. El hemangioblastoma es el tercer tumor en frecuencia de aparición con una prevalencia del 15%. En el 5% restante son las metástasis, linfoma primario, paragangliomas y tumores neuroectodérmicos primitivos.

El estado neurológico preoperatorio y la histología del tumor son las dos variables más importantes que

afectan el resultado del tratamiento de estas lesiones, siendo la resonancia magnética (RM) el estudio preoperatorio de elección para realizar el diagnóstico diferencial y guiar la resección quirúrgica. Para la planificación del tratamiento es crucial diferenciar entre las enfermedades no neoplásicas y las enfermedades tumorales de la columna vertebral.

EPENDIMOMA

Los ependimomas son los tumores espinales intramedulares más comunes en adultos, constituyendo hasta el 60% de todos los tumores intramedulares. Estas lesiones tienden a manifestarse en la edad adulta, siendo la edad media de inicio alrededor de los 40 años, con un ligero predominio en el sexo masculino. Los ependimomas espinales representan el 30% de todos los ependimomas del SNC.

Por lo general, estos tumores son solitarios, pero puede presentarse múltiples ependimomas en la médula espinal, a menudo en asociación con otras masas de la columna vertebral (por ejemplo Schwannomas y meningiomas) o en pacientes con neurofibromatosis tipo 2 (NF2). Los ependimomas múltiples o aislados, también pueden aparecer como metástasis secundarias de un ependimoma intracraneal o espinal primario.

Entre los diferentes tipos encontramos el ependimoma mixopapilar de bajo grado (Grado I según la organización mundial de la salud -OMS-), el ependimoma clásico (Grado II de la OMS) y el ependimoma anaplásico (Grado III de la OMS), siendo los dos primeros muchos más comunes.

Clínica:

Los pacientes presentan una historia de deterioro neurológico leve y lentamente progresiva. El crecimiento del tumor lento y la tendencia a comprimir, en lugar de infiltrarse en el tejido neural adyacente, a menudo conduce a retrasar el diagnóstico primario.

En el momento del diagnóstico la mayoría de los pacientes se quejan de dolor de espalda o déficits sensoriales y / o motores dependiendo de la localización del tumor. Los síntomas sensoriales son las quejas predominantes y son probablemente debido a la compresión o la interrupción de las vías espinaláticas. Los síntomas motores dominantes son comúnmente asociados con grandes ependimomas y se incrementa el riesgo quirúrgico.

Los lugares más comunes de diseminación metastásica extraespinal son los pulmones, el retroperitoneo y los ganglios linfáticos.

Hallazgos en RM:

Imágenes ponderadas en T1: Iso o ligeramente hiperintensa respecto a la médula espinal. En raras casos son hiperintensa secundaria a hemorragia.

imágenes ponderadas en T2: Hiperintensa relativa a la médula espinal. Cap señal: Una llanta hipointensa en los polos del tumor (hemosiderina).

Imágenes con realce de contraste en T1: realce homogéneo. +/- Edema perilesional y siringomielia probable.

EPENDIMOMA MIXOPAPILAR

El ependimoma mixopapilar del Filum terminale es una variante histológica que constituye alrededor del 13% de todos los ependimomas, pero más del 80% de todos los ependimomas ubicados en el cono y el filum terminale. Estos tumores se encuentran extramedulares y son predominantes en hombres. La edad media en el momento de presentación es de 35 años.

Clínica:

Se caracteriza por dolor de espalda que fácilmente es confundido con otras condiciones de dolor de espalda, lo que retrasa el diagnóstico por largos períodos de tiempo.

Hallazgos en RM:

El ependimoma mixopapilar tiene un aspecto radiológico inespecífico, y por lo general son:

Las imágenes ponderadas en T1: isointenso relativo a la médula espinal.

Las imágenes ponderadas en T2: Hiperintenso relativo a la médula espinal.

Pueden verse hiperintensa en T1 y en T2 debido al contenido de mucina o hemorragia.

Imágenes T1 con contraste: realce homogéneo.

Su predilección por el cono medular debe ser sugestiva del diagnóstico.

SUBEPENDIMOMA

El subependimoma es otra variante del ependimoma, rara vez aparece en la médula espinal y se han informado de sólo unos 40 casos. Se estima que por su curso benigno, el 50% son asintomáticos toda la vida y por lo tanto, son más bien un hallazgo incidental en las autopsias. Cuando son sintomáticos, los pacientes son por lo general hombres (relación H:M 2: 1) y con más de 40 años de edad.

Clínica:

Estos tumores producen un curso clínico lentamente progresivo, siendo el dolor el síntoma más común.

Hallazgos en RM:

Se observa una dilatación fusiforme con bordes bien definidos de la médula espinal, de ubicación excéntrica.

No tienen una presentación radiológica específica, los hallazgos en las imágenes de RM no son suficientemente para permitir la diferenciación de los ependimomas de subependimomas.

ASTROCITOMAS

Los astrocitomas son tumores que surgen a partir de los astrocitos, y son los tumores gliales más comunes. Alrededor de un tercio de todos los gliomas medulares son astrocitomas.

Estos tumores se clasifican en una escala de I a IV (OMS), en base a la forma normal o anormal de las células se ven. Hay astrocitomas de bajo grado y astrocitomas de alto grado. Los astrocitomas de bajo grado son generalmente localizados y crecen lentamente. Los astrocitomas de alto grado tienen un crecimiento rápido y requieren un curso de tratamiento diferente. La mayoría de los tumores de astrocitoma en niños son de bajo grado. En los adultos, la mayoría son de alto grado. Los pacientes varones son más comúnmente afectados. El sitio más común de participación es la médula torácica, seguido de la médula cervical. Los astrocitomas en el filum terminal son raros y más común en los niños.

Clínica:

Dolor de cabeza, convulsiones, pérdida de la memoria, y cambios en el comportamiento son los primeros síntomas más comunes de astrocitoma. Los síntomas son similares a los ependimomas, con dolor y déficits sensoriales (53%) y la disfunción motora (41%). También se observan anomalías de la marcha (27%), torticolis (27%) y escoliosis (24%).

Hallazgos de RM:

Las imágenes ponderadas en T1: expansión de la médula espinal. Por lo general <4 segmentos.

+/- Proximal CSF quística porción ligeramente hiperintensa (hidromielia)

Porción sólida hipointensa / isointenso.

Imágenes ponderadas en T2: lesión hiperintensa.

Imágenes T1 con contraste: 20-30% no realzan.

Realce medio > realce fuerte. Parcial > Total.

Heterogénea/Infiltrante > Homogéneo/delimitado.

El signo tapa no está asociado con astrocitomas espinales.

GANGLIOGLIOMA

Este es un tumor raro del SNC, compuesto por células ganglionares y elementos gliales. Se producen en los jóvenes con una edad pico de incidencia entre los 10 y 20 años. Este tumor comprende el 1,1% de todas las neoplasias de la médula espinal. Son más frecuentes en los niños, donde representan el 15% de los tumores intramedulares en la edad pediátrica. La mayoría de estos tumores tienen una histología benigna con un pronóstico favorable. Pocos casos se han reportado de variables anaplásicas o transformación maligna.

Clínica:

Se caracterizan por un crecimiento lento con una larga historia de escoliosis, trastornos de la marcha, debilidad motora progresiva de todas las extremidades (mielopatía progresiva).

Hallazgos de RM:

* Imágenes ponderadas en T1: intensidad de señal mixta.

Pueden tener un comportamiento hipo o hiperintenso debido a la hemosiderina.

* Imágenes ponderadas en T2: Homogéneos en el 60%, heterogéneos en el 40%

Hipointensidad debido a la hemosiderina

* Imágenes T1 con contraste: Realce parcheado. Sin realce en el 15%.

± realce circunferencial o nodular.

Poco edema asociado.

HEMANGIOBLASTOMA

Los hemangioblastomas son tumores benignos raros altamente vascularizados, clasificados como de grado I de la OMS. Su prevalencia es de 1 - 7,2% de todos los tumores de la médula espinal y no tienen predilección de género. El hemangioblastoma puede ocurrir esporádicamente o como un componente del síndrome de Von Hippel-Lindau (VHL). 32% de los pacientes con hemangioblastoma vertebral tiene VHL, el resto de pacientes que tienen tumores en forma esporádica.

La mayoría de los hemangioblastomas de la médula se originan en la región torácica, con lesiones cervicales también comunes. Lumbares y sacras hemangioblastomas son menos comunes.

Clínica:

Los hemangioblastomas múltiples indican síndrome de VHL. Los pacientes con sospecha de Hemangioblastomas deben ser sometidos a RM con contraste de todo el eje neural para excluir lesiones múltiples. La duración media de los síntomas es de 38 meses e incluyen cambios sensoriales, disfunción motora y dolor. En algunos casos, los hemangioblastomas espinales pueden presentarse con hemorragia subaracnoidea o hematomielia.

Hallazgos de RM:

Depende del tamaño de la lesión y la presencia de siringa.

* Imágenes ponderadas en T1:

De gran tamaño: hipo mixto o isointenso. Las lesiones = 2,5 cm casi siempre muestran las arterias de alimentación agrandadas ± venas de drenaje ("vacíos de flujo")

Pequeñas lesiones: isointensas. siringomielia delineada está presente en > 50% y es hipointensa.

* Imágenes ponderadas en T2:

De gran tamaño: hiperintensidad mezclada con vacíos de flujo y hemorragia comunmente.

Pueden ser extensa con edema del largo segmento.

Pequeñas lesiones: uniformemente hiperintensa. Puede estar asociada con edema peritumoral.

Imágenes ponderadas en T1 con contraste:

De gran tamaño: realce heterogéneo. Si hay siringomielia la pared no realza.

Pequeñas lesiones: nódulo subpial (a menudo cerca de la superficie del cordón dorsal)

PARAGANGLIOMA

Los paragangliomas espinales son raros tumores neuroendocrinos del sistema paragangliónico extra-adrenal, que surgen de las organelas especializadas llamadas paraganglios. Los tumores del cuerpo carotídeo y glomus yugular constituyen más del 90% de los reportados paragangliomas extra-adrenales.

Clínica:

La larga duración de los síntomas es lo típico, con una media de 4 años. Los paragangliomas del filum terminale con frecuencia secretan activamente neuropéptidos aunque los síntomas asociados con ellos, suelen estar ausentes.

Hallazgos en RM:

Las imágenes de RM muestran típicamente una masa claramente circunscrita, en ocasiones parcialmente quística que es hipo o isoíntensa respecto a la médula espinal en las imágenes ponderadas en T1, hiperintensa en las imágenes ponderadas en T2 y con marcado realce tras la administración de contraste. La presencia de formas serpiginosas, vasos congestionados y un halo de baja intensidad de señal ("cap sign") se consideran claves para el diagnóstico.

METASTASIS

Las metástasis intramedulares representan entre el 4,2% y el 8,5% de las metástasis a el sistema nervioso central (CNS) y clínicamente sólo afecta a 0,1% -0,4% de todos los pacientes con cáncer. Carcinomas de pulmón y de mama son las fuentes más frecuentes de estas lesiones. El melanoma, el linfoma maligno, el carcinoma de colon, el carcinoma de ovario y el carcinoma de células renales son otros de los tumores primarios que frecuentemente metastatizan al SNC. Se encuentran en la médula cervical en 45% de los casos, en la torácica el 35% de los casos y en la región lumbar en 8% de los casos.

Clínica:

Las metástasis más comúnmente se manifiestan con dolor (70% de los casos), seguido de disfunción intestinal o vesical (60%) y parestesias (50%). El paciente puede mostrar un rápido descenso en el estado neurológico, la mayoría de ellos, tienen síntomas durante menos de 1 mes antes del diagnóstico.

Hallazgos en RM:

Lesión focal con intenso realce tras la administración de contraste con edema extenso y generalmente pequeñas (<1,5 cm).

Imágenes ponderadas en T1:

Realce espinal, asociado raramente con cavidad de siringomielia.

Si la lesión es secundaria al melanoma, puede mostrar una señal de alto (hiperintensa) debido a los productos de degradación de hemorragia intralesional o debido a las propiedades a la melanina.

Imágenes ponderadas en T2: Lesión con alta señal focal y difusa debido a edema.

Rara vez baja de la señal debido a metástasis hemorrágicas.

Imágenes T2 * GRE: Hiperintensidad debido a los componentes hemorrágicos.

Imágenes en T1 tras la administración de contraste: intenso realce focal.

LINFOMA

El linfoma primario del sistema nervioso central es una enfermedad rara. El linfoma como una masa solitaria intracraneal es mucho más común que las lesiones de la médula espinal.

El linfoma intramedular se encuentra más comúnmente en la médula cervical, seguido por el médula torácica y finalmente por la lumbar.

Hallazgos en RM:

Hay muy pocos informes de hallazgos en imágenes de RM en el linfoma intramedular, debido a que es un tumor extremadamente raro. La RM puede mostrar una masa realzada, mal definida.

Imágenes en esta sección:

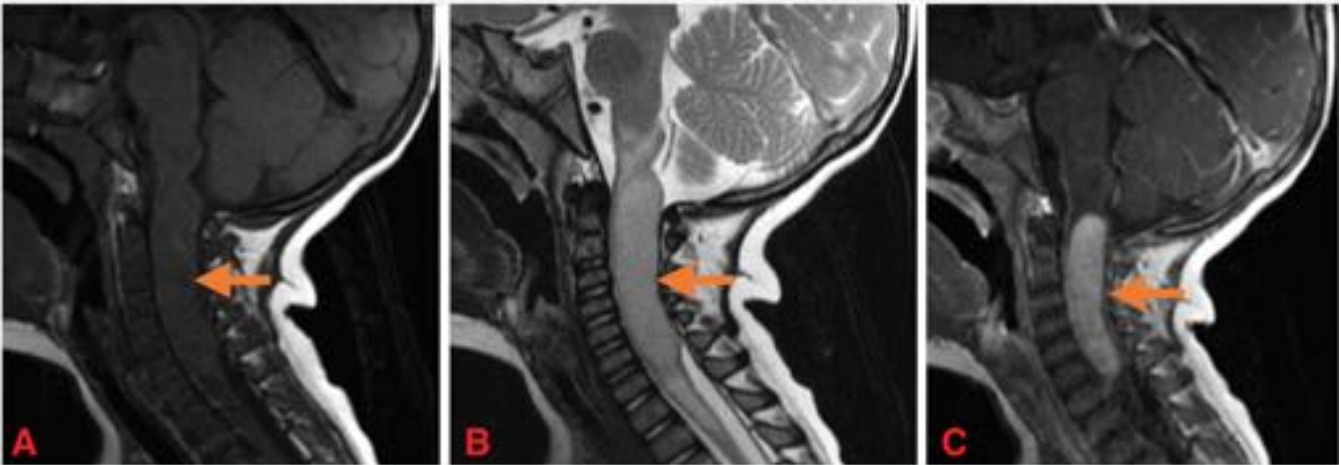


Fig. 1: (A) RM sagital T1: gran masa intramedular ligeramente hiperintensa respecto a la médula espinal, desde C1 a T1 (flecha). (B) RM sagital T2 sagital revela una gran masa ovalada intramedular levemente hiperintensa (flecha) y edema inferior. (C) RM sagital T1 con supresión grasa después de la administración de contraste paramagnético muestra moderado realce heterogéneo (flecha).

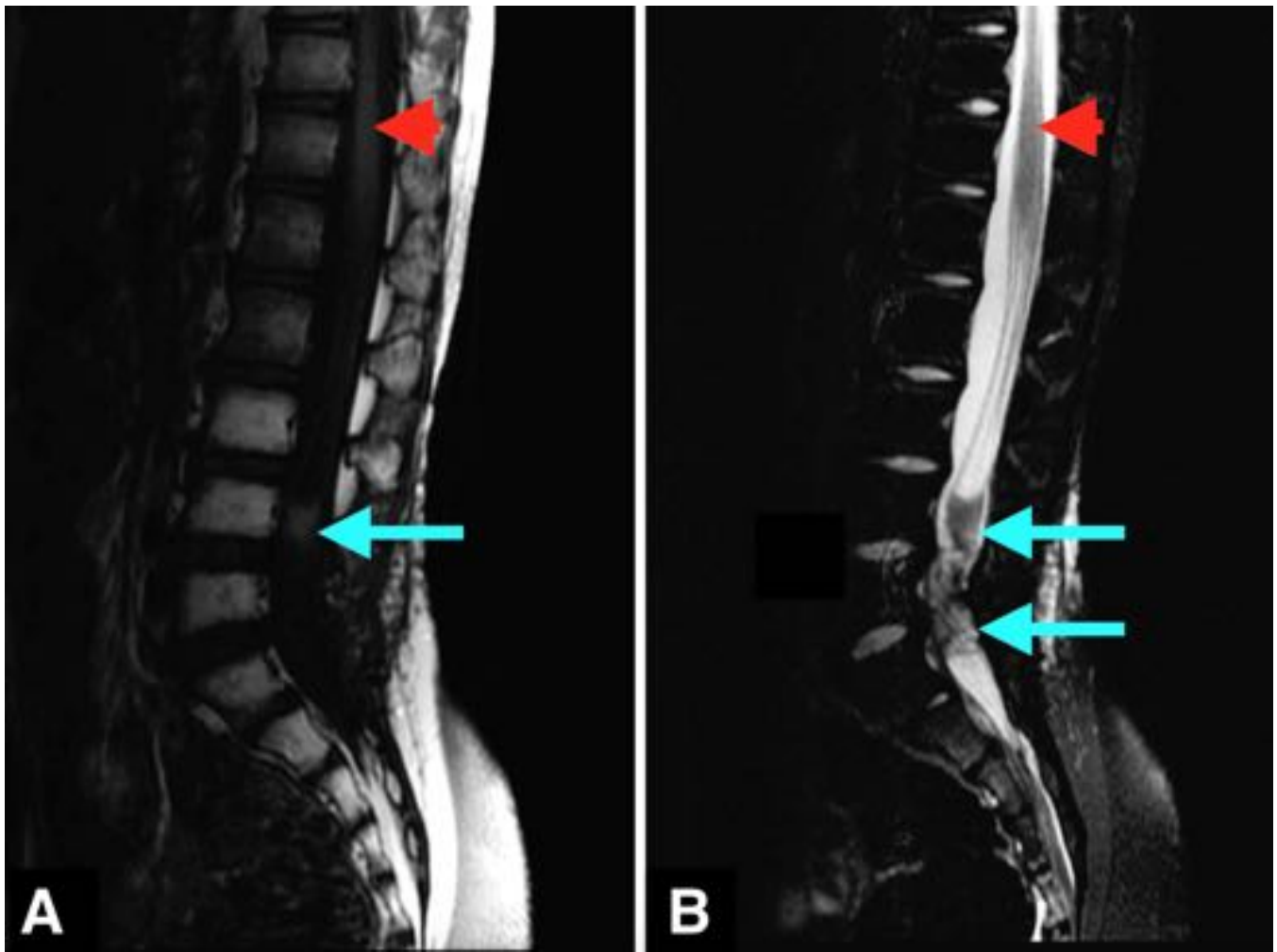


Fig. 2: Ependimoma mixopapilar del filum terminal. Mujer de 42 años con historia de 18 meses de debilidad progresiva en las extremidades inferiores y parestesias. (A) Imagen de RM sagital T1 muestra una masa intradural (flecha azul) a nivel L3 ligeramente hiperintensa respecto a la médula espinal (punta de flecha). (B) Imagen de RM sagital T2 revela una masa de señal heterogénea de L3 a L5 (flechas azules).

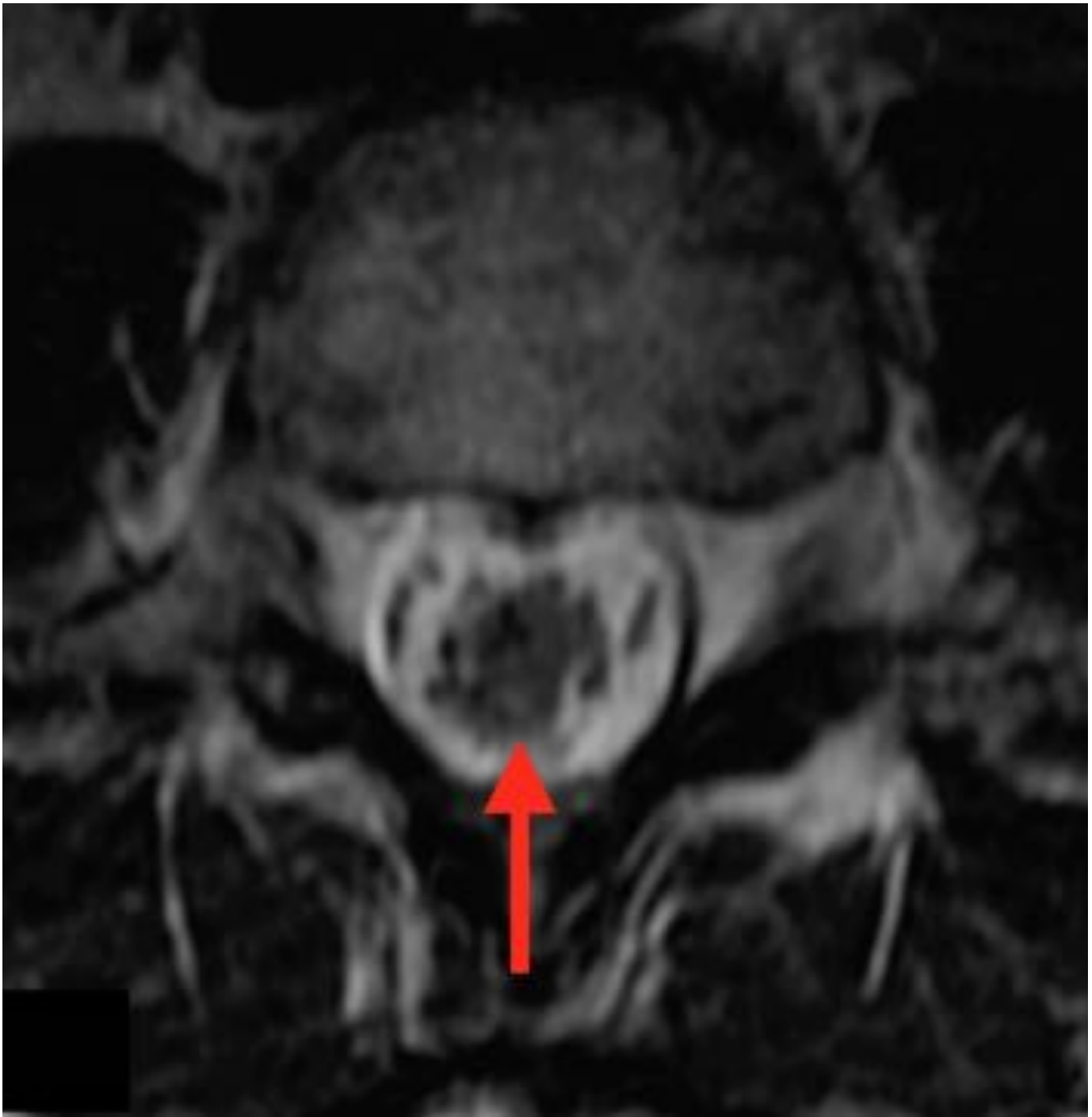


Fig. 3: Ependimoma mixopapilar del filum terminal en una mujer de 42 años de edad. Imagen de RM axial potenciada en T2 (B) que revela una masa central de señal heterogénea.

SAGITAL T1



Fig. 4: Astrocitoma intramedular. niño de 18 meses, con 4 meses de debilidad progresiva de las extremidades inferiores, parestesias y disfunción vesícula. Imagen de RM sagital T1 que muestra una

masa intramedular ovalada, bien definida, desde T11 a L1, con señal hipointensa respecto a la médula espinal.





Fig. 5: Astrocitoma intramedular. Niño de 18 meses, con 4 meses de debilidad progresiva de las extremidades inferiores, parestesias y disfunción vesícula. Imagen de RM sagital T2 que muestra una masa intramedular ovalada, bien definida, desde T11 a L1, con señal hiperintensa respecto a la médula espinal.



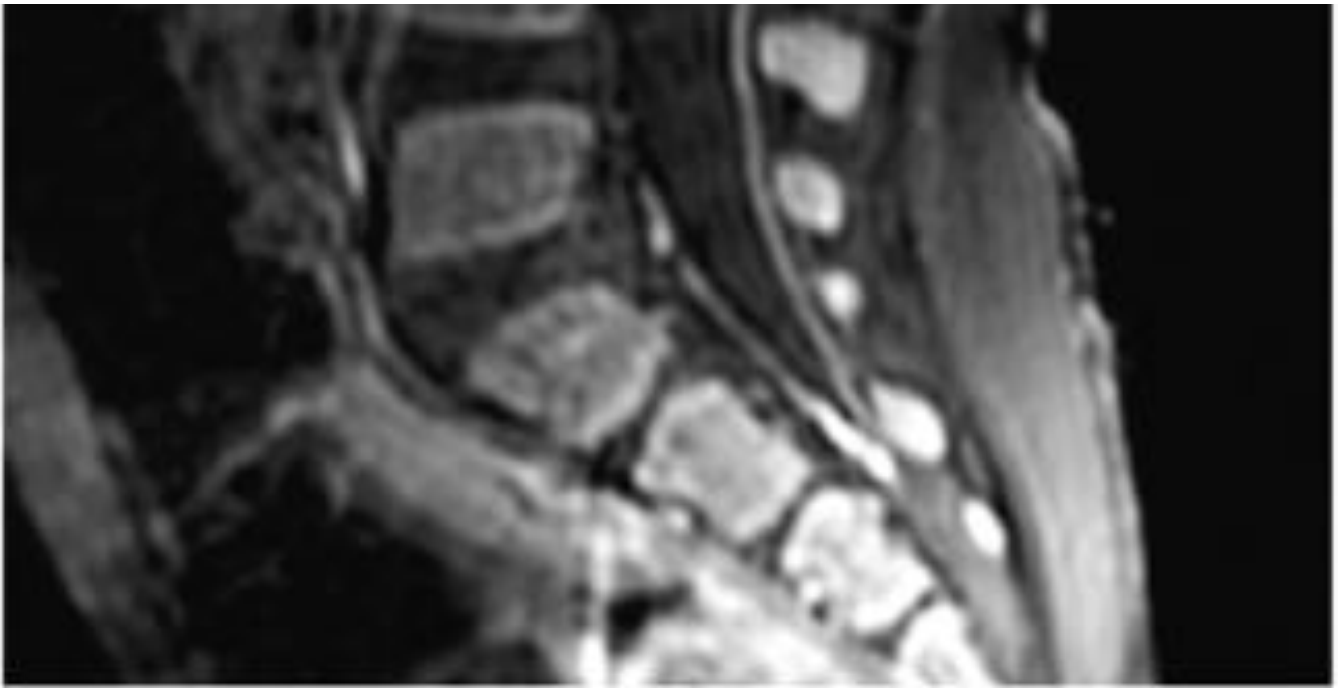


Fig. 6: Imagen de RM potenciada en T1 supresión grasa sagital tras la administración de contraste paramagnético demuestra una masa ovalada bien circunscrita con moderado realce heterogéneo desde T11 a L1.

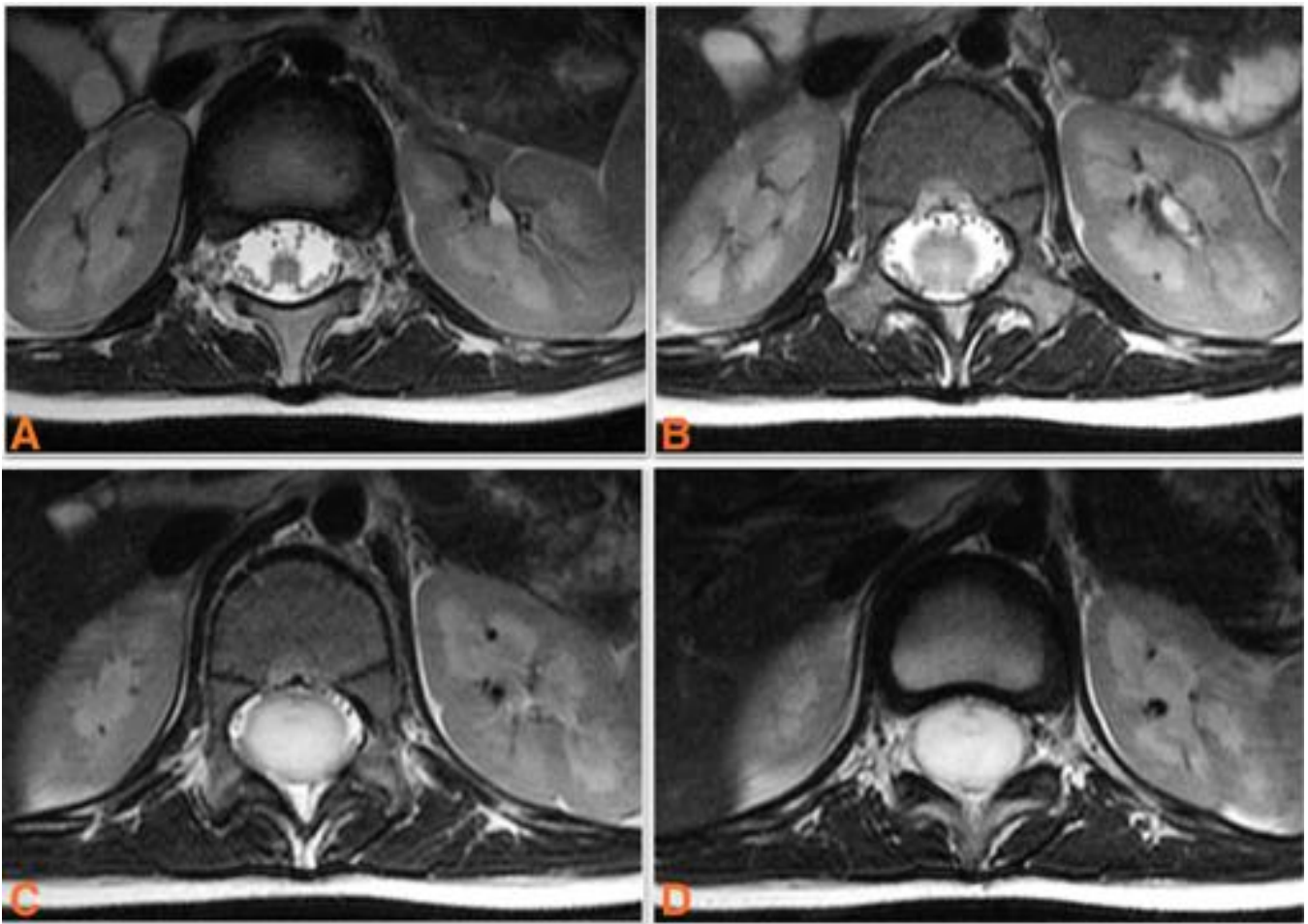


Fig. 7: El mismo paciente. imágenes axiales consecutivas de RM potenciadas en T2 que revelan una masa central, extensa y bien definida, con señal hiperintensa en relación con la médula espinal.



Fig. 8: Astrocitoma intramedular. Mujer de 33 años con 12 meses de debilidad en miembros superiores y parestesias. Imagen sagital de RM potenciada en T2 que muestra una lesión nodular expansiva,

heterogénea, bien definida a nivel de C7.

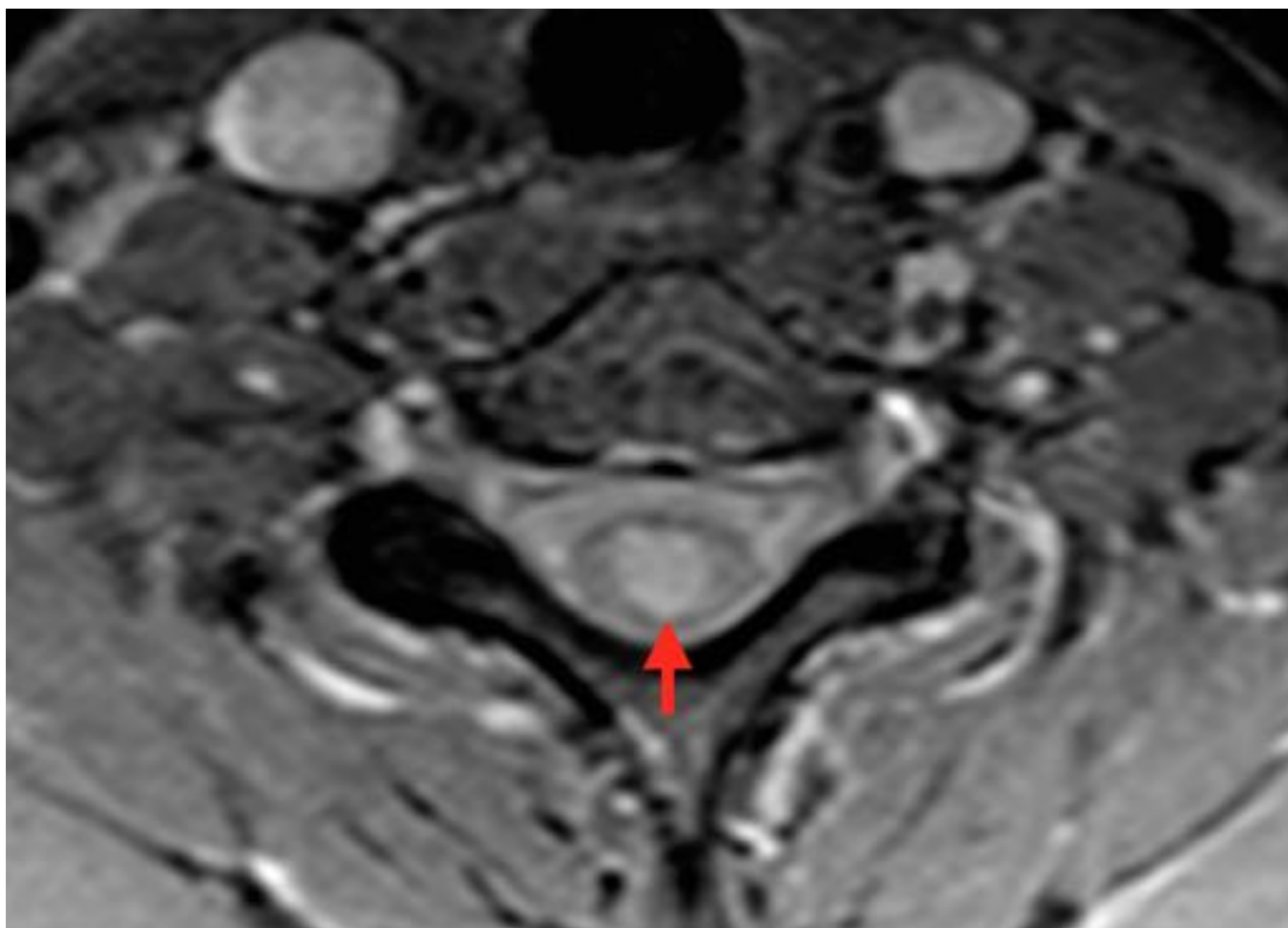


Fig. 9: Astrocitoma intramedular. La misma paciente. Imagen de RM axial potenciada en T2 que muestran una lesión intramedular hiperintensa central y expansiva.

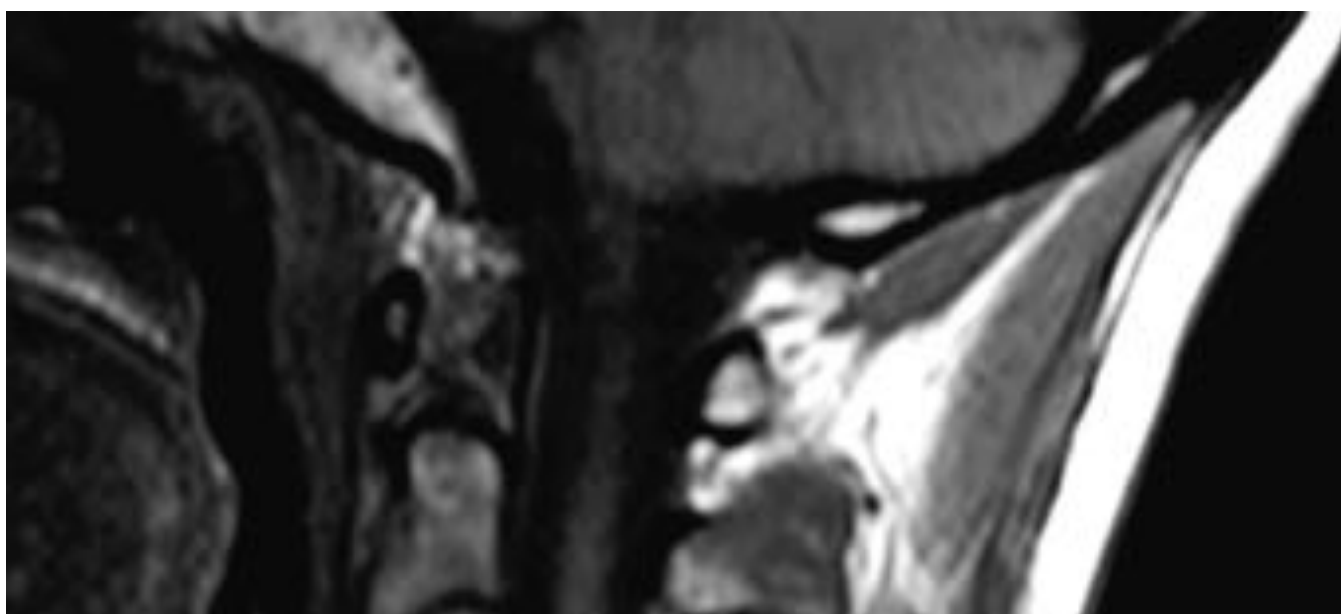




Fig. 10: Astrocitoma intramedular. Paciente anterior. Imagen sagital de RM potenciada en T1 con contraste que muestra una lesión nodular expansiva, bien definida a nivel de C7 con una ligero realce de contraste.





Fig. 11: Ganglioglioma. Niño de 14 meses. Imagen de RM sagital T1 con supresión grasa + contraste. Se observa en la región cervical y torácica un larga masa expansiva intramedualr con realce heterogéneo (flechas) que se extiende desde T1 a T11 yiringomielia (puntas de flecha) en la región proximal y distal

al tumor.

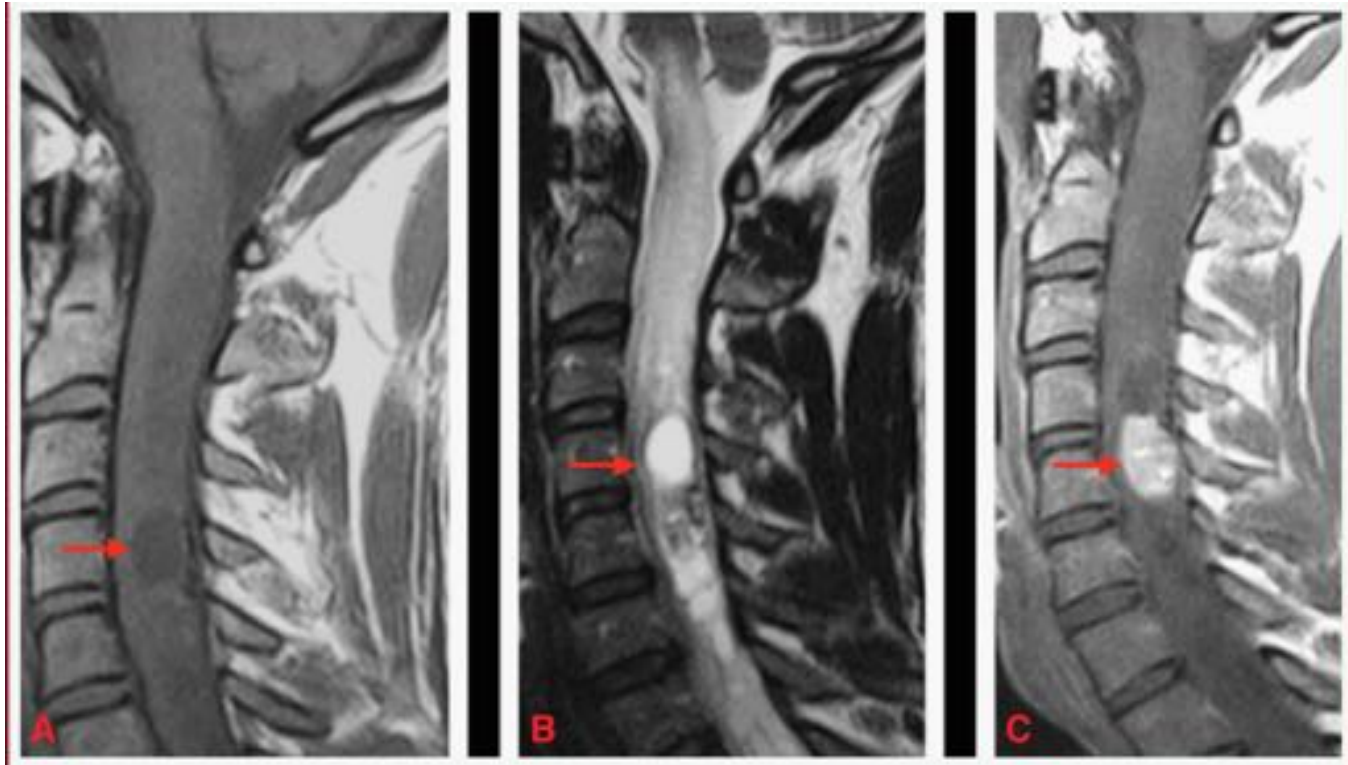


Fig. 12: Hemangioblastoma. Hombre de 21 años. (A) Imagen de RM cervical T1 sagital que muestra una masa heterogénea de C4 a C6 con una lesión nodular craneal, junto con una gran lesión hipointensa expansiva a lo largo de la médula espinal. (B) Imagen sagital T2 que muestran un nódulo proximal con señal hiperintensa y área hipointensa en relación con hemosiderina, así como extenso edema intramedular. (C) Imagen sagital T1 con contraste que muestra un nódulo con intenso realce heterogéneo.

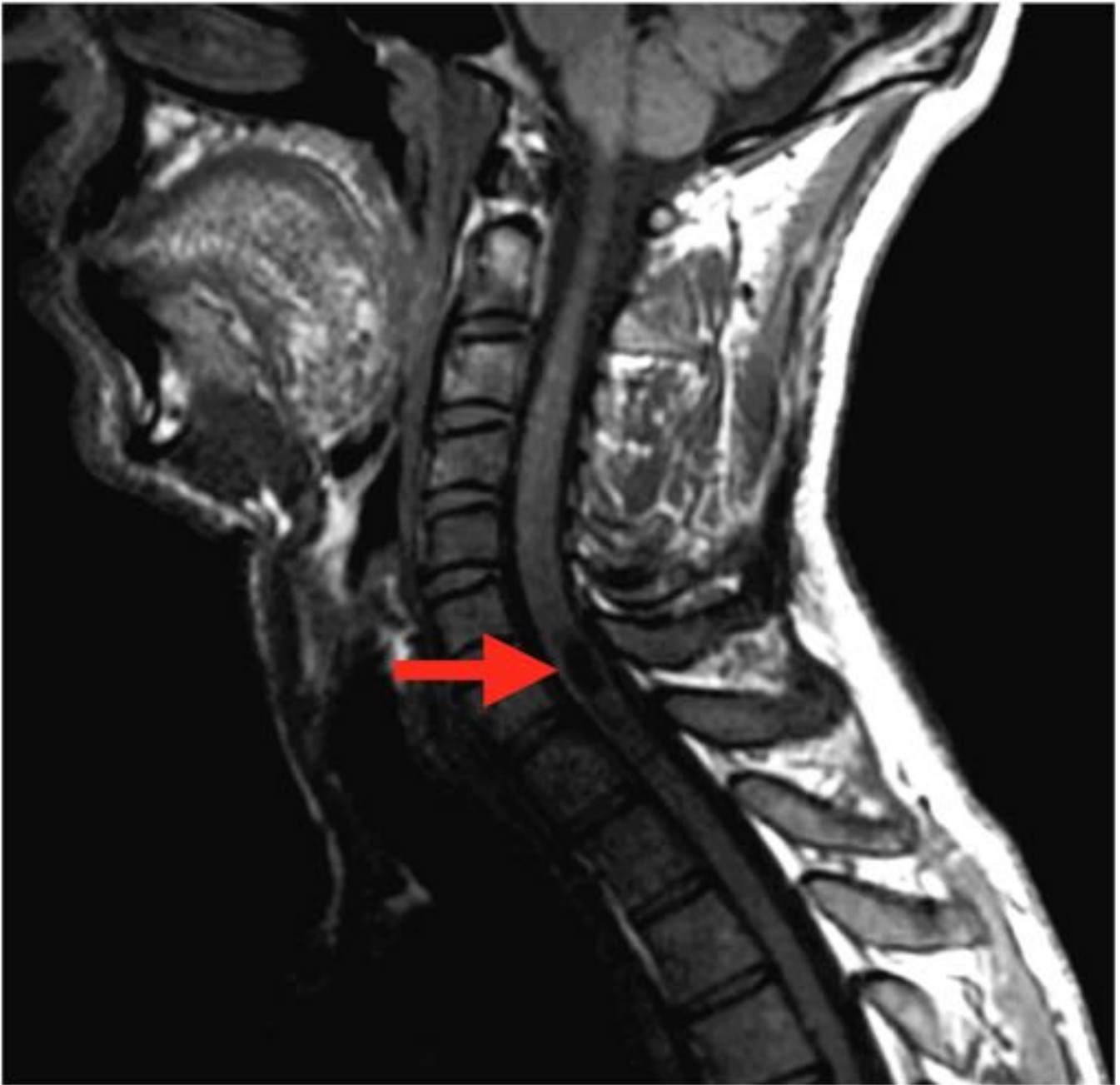


Fig. 13: Hemangioblastoma. Hombre de 28 años portador de mutación del gen VHL. Imagen de RM cervical T1 sagital que muestra una lesión hipointensa a nivel C7.



Fig. 14: Hemangioblastoma. Hombre de 28 años con mutación del gen VHL. Imagen sagital T2 que muestra una lesión a nivel de C7 con señal hiperintensa.



Fig. 15: Hemangioblastoma. Hombre de 28 años portador de mutación del gen VHL. Imagen de RM sagital T1 con contraste paramagnético que muestra la lesión hipointensa a nivel C7 con un pequeño nódulo posterior que muestra un realce intenso.



Fig. 16: Metástasis de meduloblastoma. La misma paciente. Imagen de RM sagital T2 que muestran múltiples y voluminosas metástasis de meduloblastoma en varios niveles de la médula espinal. Presentan una señal hiperintensa con respecto a la médula espinal y algunas se muestran heterogéneas.

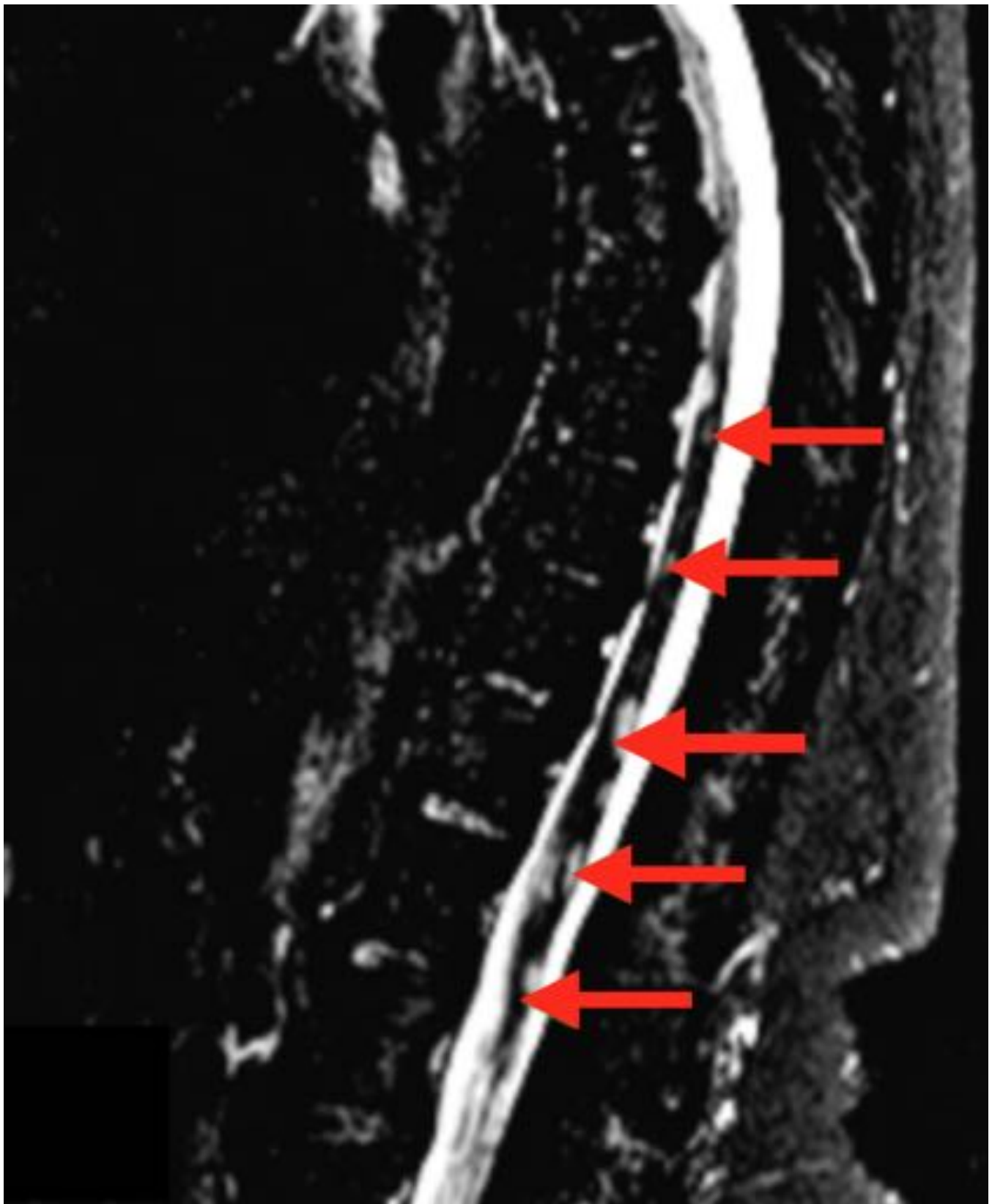


Fig. 17: Metástasis intramedulares de cáncer de pulmón microcítico. Hombre de 71 años, con antecedentes de cáncer de pulmón de células pequeñas que presenta parestesias en las extremidades superiores e inferiores y pérdida progresiva de la fuerza. Imagen de RM sagital STIR que muestran múltiples lesiones nodulares intramedulares ovaladas, bien circunscritas (flechas rojas).

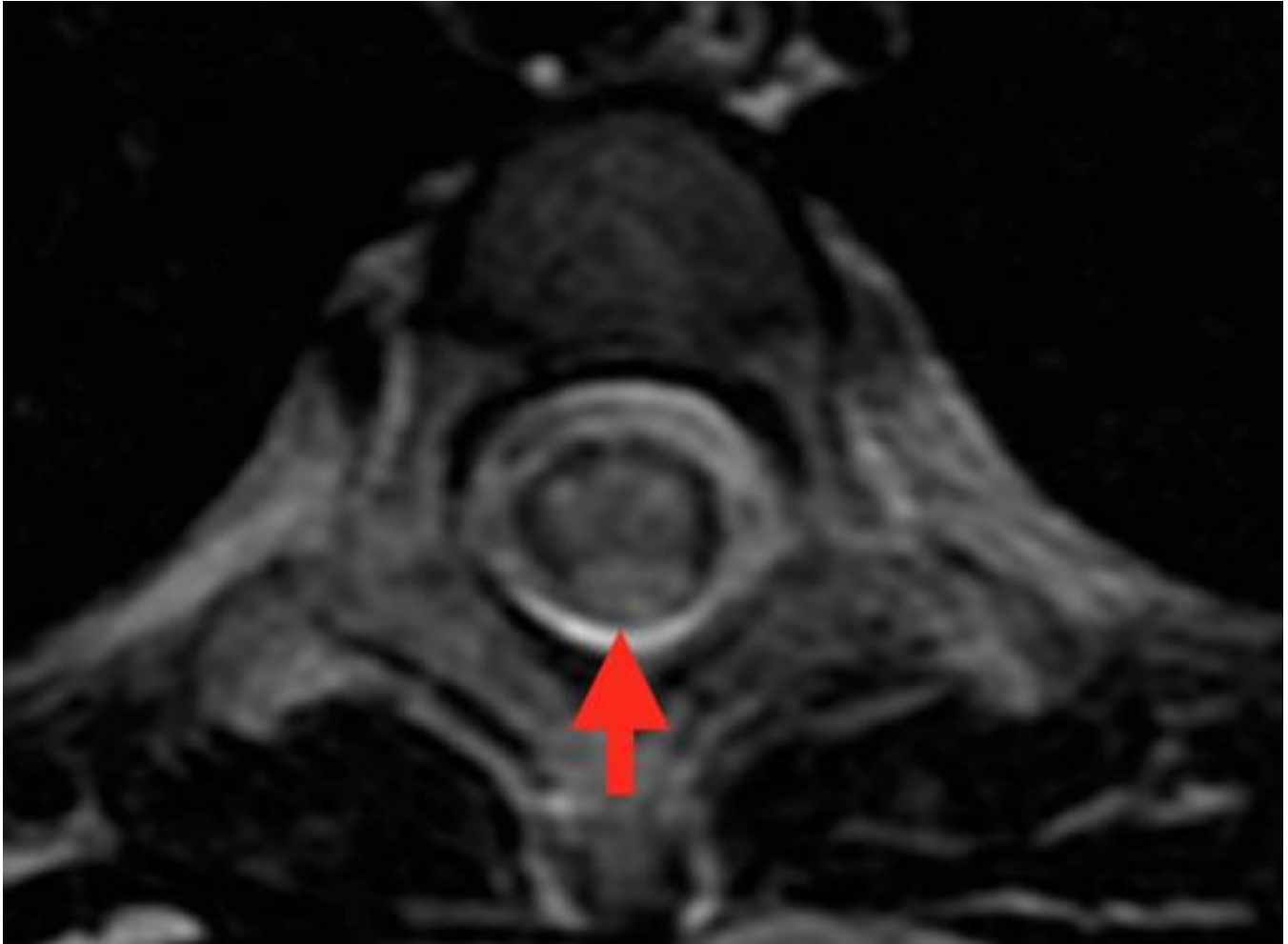


Fig. 18: Metástasis de meduloblastoma. Paciente anterior. Imagen de RM axial T2 que muestra una voluminosa metástasis intramedular central, de señal hiperintensa con respecto a la médula espinal (flecha roja).



Fig. 19: Metástasis intramedulares de cáncer de pulmón microcítico. El mismo paciente. Imagen de RM sagital T1 con contraste que muestra múltiples lesiones nodulares intramedulares con señal hiperintensa en relación con la médula espinal y realce leptomeníngeo (flechas rojas)



Fig. 20: Metástasis de meduloblastoma. Niña de 18 años de edad con historia de 2 semanas de hemiparesia derecha progresiva. Imagen de RM sagital T1 que muestran múltiples y voluminosas metástasis de meduloblastoma en varios niveles de la médula espinal. Presentan una señal hipointensa con respecto a la médula espinal (flecha roja).

Conclusiones

El diagnóstico de los tumores intramedulares del cordón espinal, se realiza mediante técnicas avanzadas de imagen como la RM, con protocolos de adquisición y hallazgos de imagen que deben ser conocidos por los radiólogos, ya que de ello depende el manejo y planificación quirúrgica subsecuente.

Bibliografía / Referencias

[1] Koelle K.K., Rosenblum L.S., Morrison A.L. Neoplasms of the Spinal Cord and Filum Terminale: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2000; 20:1721–1749.

- [2] Grimm S, Chamberlain MC. Adult primary spinal cord tumors. *Expert Rev Neurother* 2009;9(10):1487–1495 .
- [3] DeSousa AL, Kalsbeck JE, Mealey J Jr, Campbell RL, Hockey A. Intraspinal tumors in children. A review of 81 cases. *J Neurosurg* 1979;51(4):437–445 .
- [4] Mandigo CE, Ogden AT, Angevine PD, McCormick PC. Operative management of spinal hemangioblastoma. *Neurosurgery* 2009; 65(6):1166–1177 .
- [5] AhmedR, MenezesAH, AweOO, TornerJC. Long-term disease and neurological outcomes in patients with pediatric intramedullary spinal cord tumors. *J Neurosurg Pediatr* 2014;13(6):600–612
- [6] LeeSH, ChungCK, KimCH, et al. Long-term outcomes of surgical resection with or without adjuvant radiation therapy for treatment of spinal ependymoma: a retrospective multicenter study by the Korea Spinal Oncology Research Group. *Neuro-oncol* 2013; 15(7):921–929.
- [7] Wilson DA, Fusco DJ, Uschold TD, Spetzler RF, Chang SW. Survival and functional outcome after surgical resection of intramedullary spinal cord metastases. *World Neurosurg* 2012;77(2):370–374.
- [8] Wong AP, Dahdaleh NS, Fessler RG, et al. Risk factors and long-term survival in adult patients with primary malignant spinal cord astrocytomas. *J Neurooncol* 2013;115(3):493–503.
- [9] Samartzis D., Gillis C.C., Shih P., et al. Intramedullary Spinal Cord Tumors: Part I— Epidemiology, Pathophysiology, and Diagnosis. *Global Spine J* 2015;5:425–435
- [10] Epstein FJ, Farmer JP, Freed D. Adult intramedullary spinal cord ependymomas: the result of surgery in 38 patients. *J Neurosurg* 1993; 79: 204–209. ?
- [11] Ferrante L, Mastronardi L, Celli P, Lunardi P, Acqui M, Fortuna A. Intramedullary spinal cord ependymomas: a study of 45 cases with long-term follow-up. *Acta Neurochir* 1992; 119:74–79.