

## Revisión y enfoque práctico de la patología tumoral del canal espinal

*Ignacio Bares Fernández, Jesús Julián Cortés Vela, Silvia Gómez Gómez, María Arias Ortega, Juan Carlos García Nieto, Vicente García González*

### **Objetivos Docentes**

Los objetivos docentes de nuestro trabajo son:

- Realizar un repaso anatómico de los compartimentos del canal espinal.
- Recordar los principales tumores que afectan a cada compartimento.
- Describir las principales características de imagen de los diferentes tumores.
- Mostrar imágenes representativas de la patología tumoral del canal espinal, recogidas del archivo de nuestro hospital.

### **Revisión del tema**

Los tumores del canal espinal suponen un 15% de los tumores del sistema nervioso central. Según la localización del tumor en el canal espinal se clasifican en: intramedulares, intradurales-extramedulares y extradurales. El conocimiento de la anatomía del canal espinal y la semiología radiológica según la localización del tumor, facilita una aproximación diagnóstica y el establecimiento de un adecuado diagnóstico diferencial.

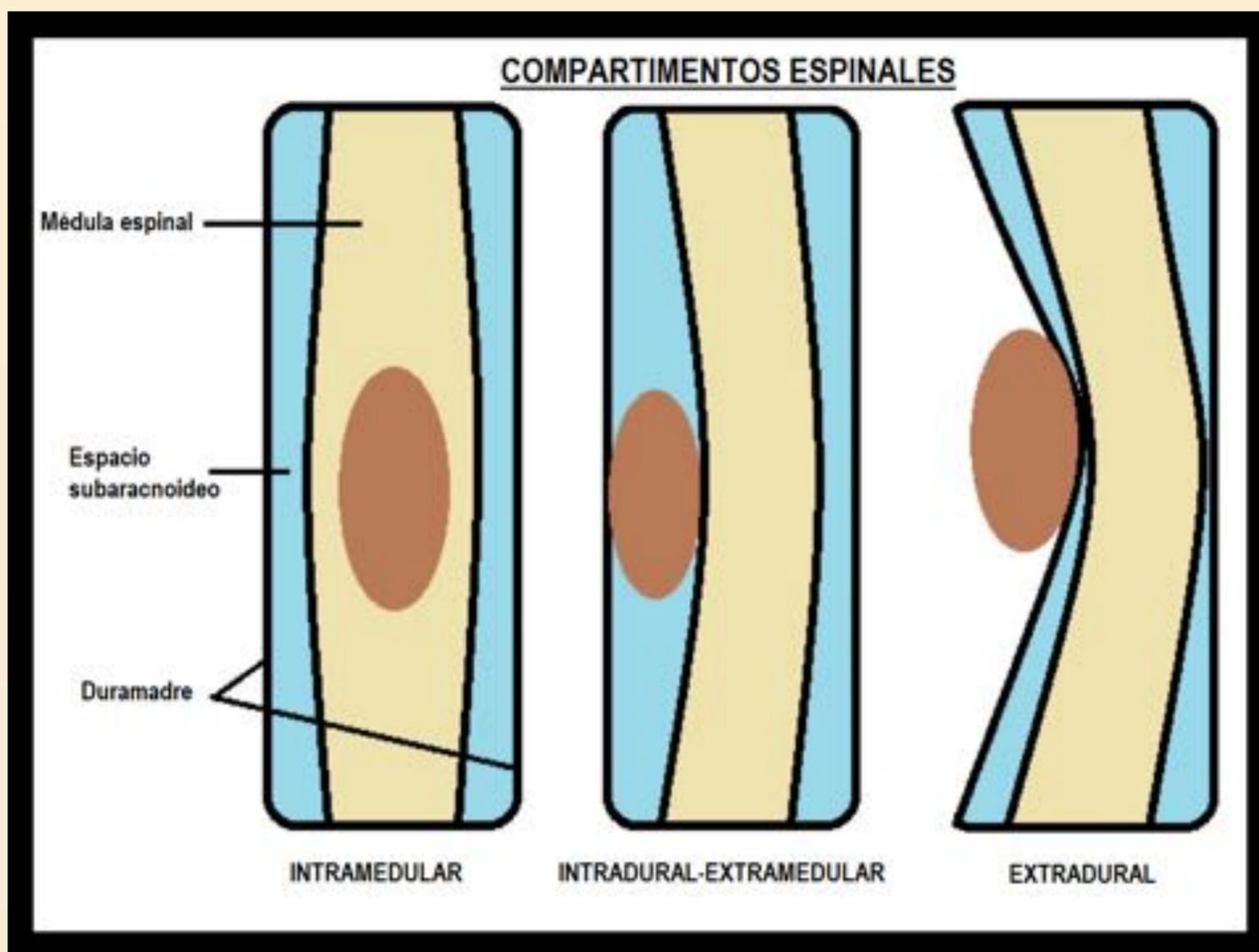
El diagnóstico de estos tumores se basa en la edad, en la clínica y exploración del paciente y en las características de los estudios radiológicos. La RM es la prueba de imagen de elección en el estudio de los tumores del canal espinal.

### **Conclusiones**

Los radiólogos tienen un rol decisivo en la aproximación diagnóstica de la patología tumoral del canal espinal, estrechando al máximo el diagnóstico diferencial y cuando es posible estableciendo un diagnóstico definitivo. La RM es la prueba de elección para el estudio de los tumores espinales que permite una correcta planificación quirúrgica.

# 1) INTRODUCCIÓN

- Los tumores intrarraquídeos son infrecuentes.
- Suponen el 15 % de los tumores craneoespinales.



- **Extradurales** (55-60%): Las metástasis constituyen la mayoría de estas lesiones.
- **Intradurales extramedulares** (30-40%): un 95 % corresponden a tumores primarios y un 5 % de origen metastásico.
- **Intradurales intramedulares** (5-10%): La mayoría (90-95%) son malignos siendo los más frecuentes el ependimoma seguido del astrocitoma.

La **RM** es considerada la **prueba de elección** para el estudio por imagen de los tumores del canal espinal, permitiendo una adecuada delimitación anatómica y un diagnóstico precoz.



### 3) SEMIOLOGIA SEGÚN LOCALIZACIÓN DEL TUMOR

#### **TUMORES EXTRADURALES**

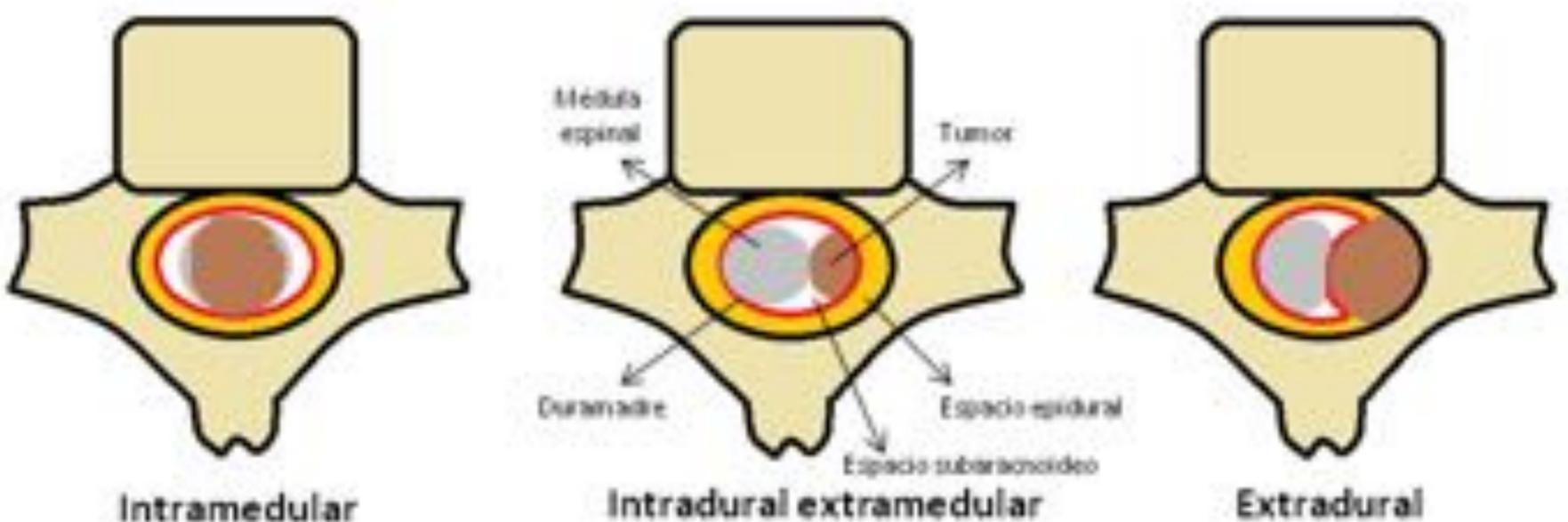
- Se sitúan por fuera del saco tecal.
- Se originan en las estructuras óseas de la columna vertebral, en el espacio epidural y en las partes blandas paraespinales.
- Principal signo: desplazamiento focal del saco tecal y sus contenidos por la lesión (compresión extrínseca).
- La lesión está contenida por la duramadre y sus fijaciones, por lo que la imagen de extensión intrarraquídea es de morfología bilobulada (signo de la cortina).

#### **TUMORES INTRADURALES EXTRAMEDULARES**

- Se originan por dentro de la duramadre pero por fuera de la médula espinal.
- Lesiones dependientes de las raíces nerviosas, de las leptomeninges y los espacios con líquido cefalorraquídeo (LCR).
- Desplazan la médula espinal hacia el lado contralateral, con ensanchamiento del espacio subaracnoideo ipsilateral (signo del menisco).

#### **TUMORES INTRAMEDULARES**

- Producen alteración de la morfología y de la señal de la médula espinal.
- Engrosamiento segmentario o multisegmentario de la médula espinal y reducen el espacio subaracnoideo.
- Puede presentarse con grosor medular normal y alteración de su señal, con o sin realce tras la administración de contraste i.v.



## 4) CARACTERÍSTICAS DE LOS PRINCIPALES TUMORES POR LOCALIZACIÓN:

### 4.1 TUMORES EXTRADURALES

#### ❖ LESIONES ÓSEAS BENIGNAS

- Hemangiomas
- Osteoma osteoide
- Osteoblastomas
- Tumor de células gigantes
- Ostecondroma

#### ❖ LESIONES ÓSEAS MALIGNAS

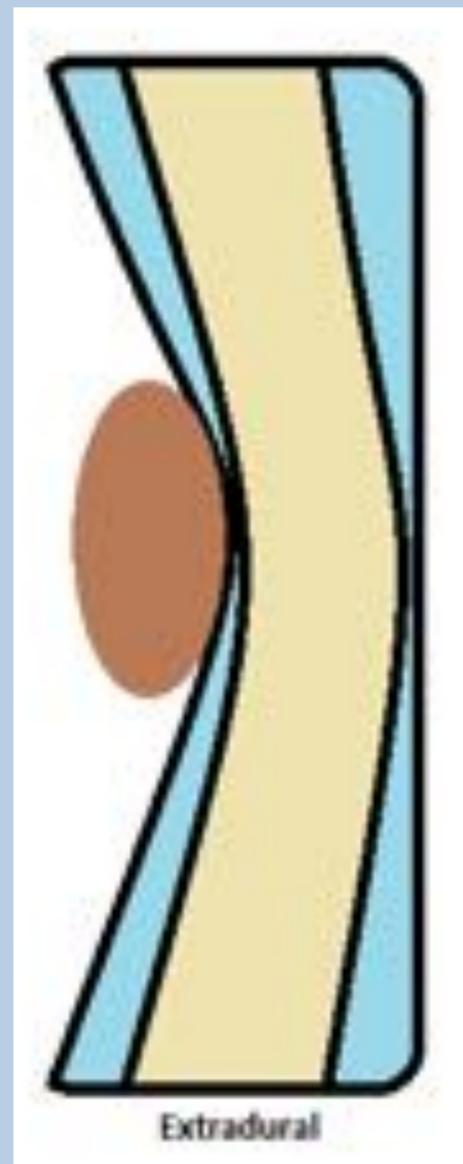
- Metástasis
- Mieloma
- Cordoma
- Linfoma
- Sarcomas

#### ❖ OTRAS LESIONES TUMORALES

- Neurinomas y neurofibromas (componente extradural hasta en un 30%)
- Meningiomas (5-10% extradurales)

#### ❖ LESIONES PSEUDOTUMORALES

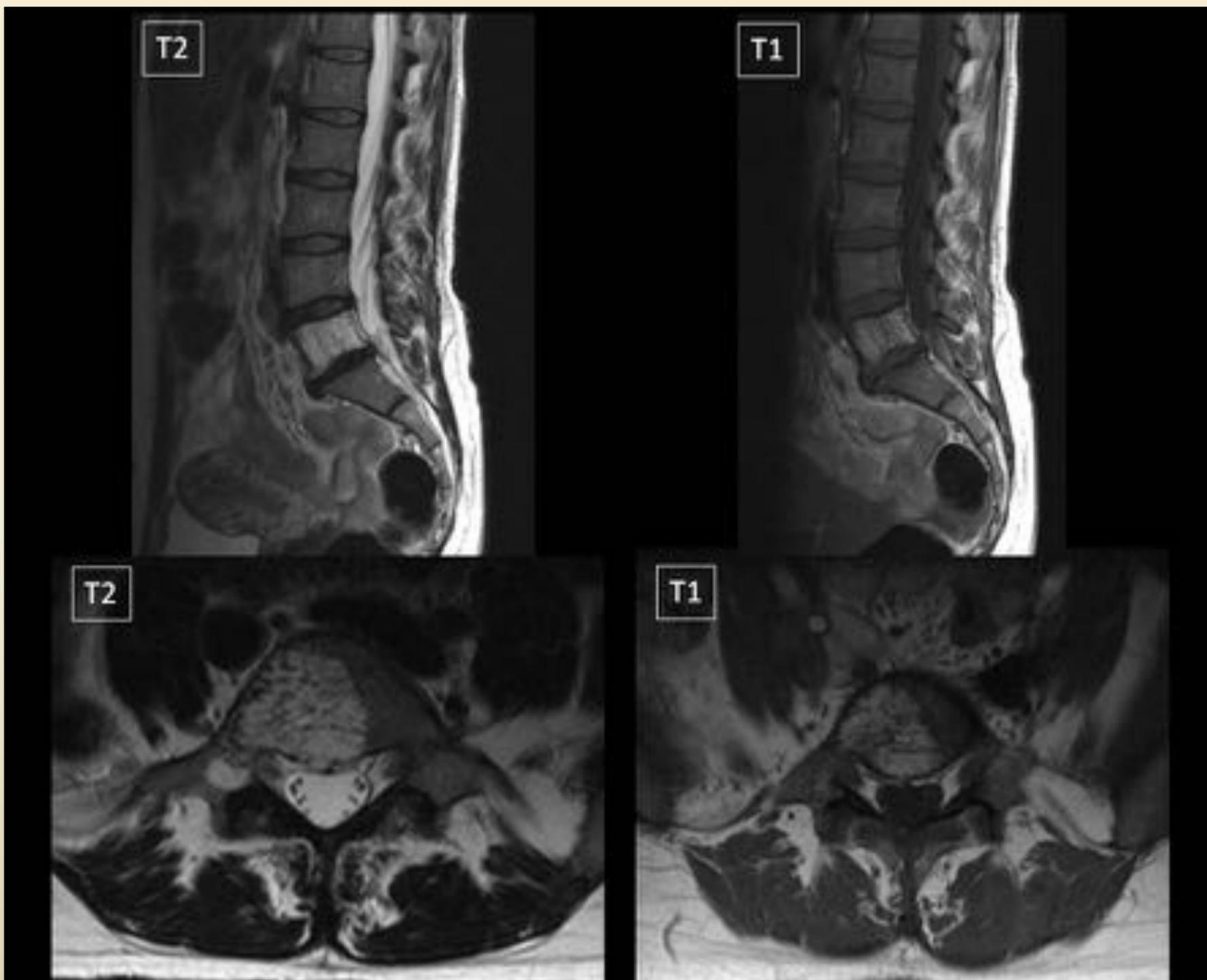
- Lipomatosis epidural, quistes, granuloma eosinófilo,...



## ❖ LESIONES ÓSEAS BENIGNAS

### ➤ HEMANGIOMA

- Puede verse hasta en un 10% de la población.
- Suelen ser hallazgos incidentales. Son sintomáticos en un 3,7%.
- Los cuerpos vertebrales dorsales bajos y los cuerpos vertebrales lumbares son los más frecuentemente afectados.
- Tienen una composición de tejido adiposo y estroma vascular variable. Los hemangiomas típicos son de predominio de tejido graso (hiperintensos en T1 y T2 e hipointensos en T2 fat sat).
- Afectan al cuerpo vertebral y en un 10% de los casos a elementos posteriores.
- El 1% de los hemangiomas tienen un componente de partes blandas que invade el canal espinal.



*Hemangioma en cuerpo vertebral de L5. Mujer de 43 años en estudio de lumbalgia crónica, se descubre como hallazgo incidental. Se observa lesión compatible con hemangioma típico que ocupa la mayor parte del cuerpo vertebral de L5.*

### ➤ **OSTEOMA OSTEÓIDE**

- Edad: Entre los 10 y 20 años.
- Suele afectar al **arco neural (pedículo y elementos posteriores)** más que al cuerpo vertebral.
- Más frecuente en la región lumbar.
- Típico dolor nocturno que cede con salicilatos y otros AINEs.
- Son menores de 15mm. Si son mayores se les clasifica como osteoblastomas.
- La **RM** por lo general no es de utilidad, puede llevar a errores. La prueba de elección para su valoración es el **TC**.

### ➤ **OSTEOBLASTOMA**

- Histopatológicamente son osteomas osteoides mayores de 1,5cm.
- Es un tumor benigno o localmente agresivo, de crecimiento expansivo.
- Se suele dar en la 2ª y 3ª décadas de la vida.
- Afecta más frecuentemente a **elementos posteriores de la vertebra**, al sacro y a los huesos largos (destaca la afectación del fémur).
- Puede ocasionar dolor, escoliosis o incluso clínica de compresión medular o neural.
- TC**: densidad variable: predominantemente lítica con anillo escleroso y puede haber matriz calcificada. Si es agresivo asocia masa partes blandas y destrucción cortical.
- RM**: variable, lo más típico es un comportamiento hipo-isointenso en T1 e hipo-isointenso en T2. Tras la administración de gadolinio i.v. realza intensamente.

### ➤ **TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES**

- Suponen el 5% de las neoplasias óseas en general y el 20% de las neoplasias óseas benignas.
- Se suele dar entre los 20-50 años con pico en 3ª década.
- Tumores de bajo grado, el 5-10% pueden tener degeneración maligna.
- Clínica insidiosa, dolor óseo o clínica de compresión,...
- Lo más frecuente es que afecten a la epífisis de los huesos largos (50-60% se dan alrededor de la rodilla). La afectación del sacro supone un 10% y la **afectación vertebral es infrecuente (3%)**, siendo el cuerpo vertebral el lugar más frecuentemente afectado.

-**TC**: lesión lítica expansiva que adelgaza la cortical. No suele asociar masa de partes blandas y asocia reacción perióstica en un 10-30% de los casos. Puede realzar tras la administración de contraste i.v.

-**RM**: hipo-isointenso en T1 y de señal heterogénea con áreas hipo-isointensas en T2 respecto a la señal medular. Los componentes sólidos realzan tras la administración de gadolinio i.v.

## ➤ **OSTEOCONDROMA**

-Suponen el 10-15% de los tumores óseos y el 35% de los tumores óseos benignos.

-Crece durante la infancia y más tarde no regresa. Suele presentarse como hallazgo incidental.

-Normalmente son esporádicos, pero pueden ser parte de la Exostosis Hereditaria Múltiple (EHM) o el Síndrome de Trevor.

-La transformación maligna ocurre en el 1% de los casos de los ostecondromas de presentación esporádica y se origina del capuchón cartilaginoso. Mientras que en el seno de la EHM la frecuencia de malignización es mayor ( 5-25% de los casos).

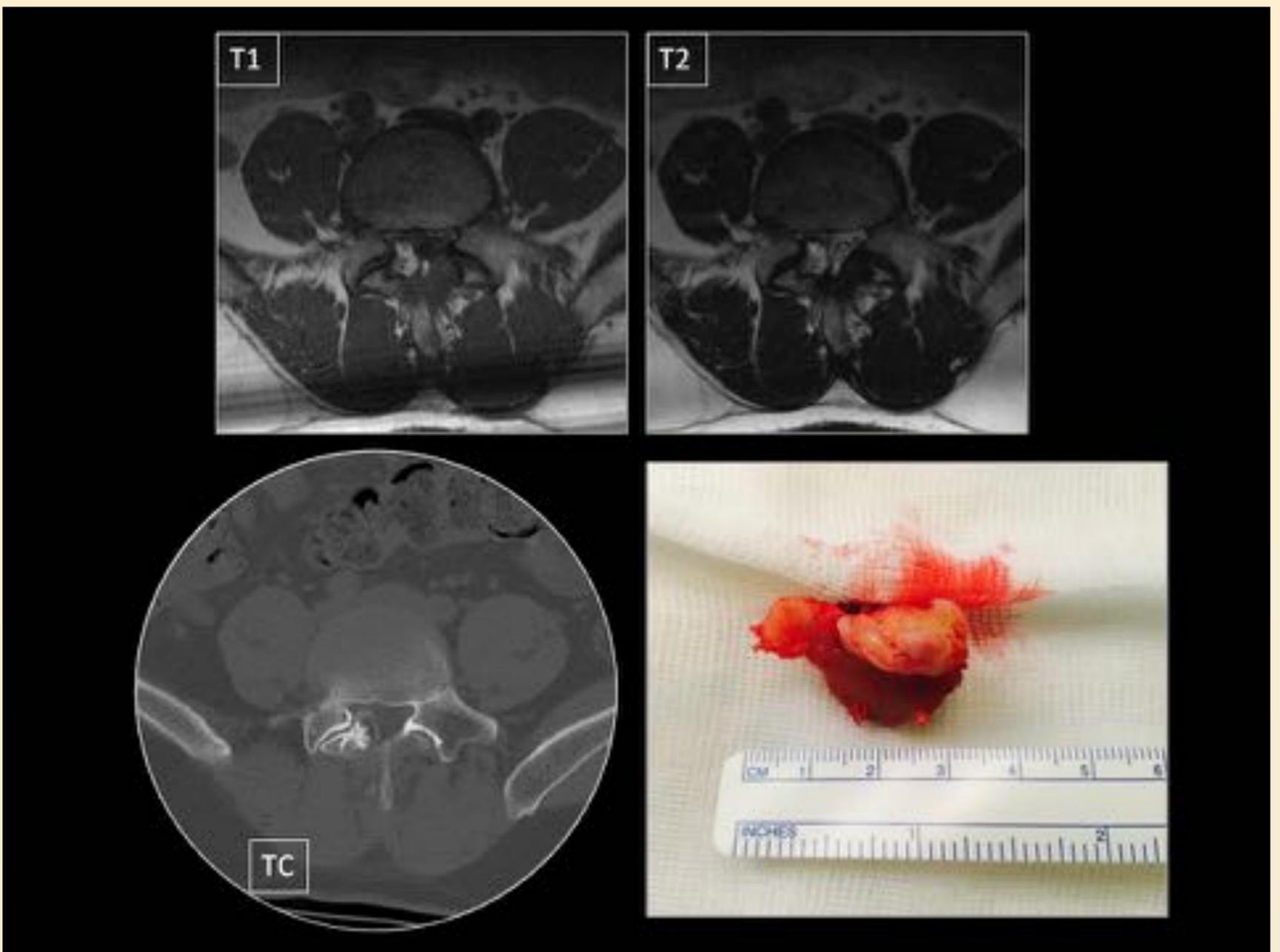
-Suelen ser asintomático, aunque es infrecuente pero pueden ocasionar clínica de compresión nerviosa o medular, y pueden complicarse con fractura o transformación maligna.

-La afectación de los huesos largos en la región metafisaria es la más frecuente, siendo **infrecuente la afectación vertebral** .

-Se caracteriza por una continuidad corticomedular. La presencia de capuchón cartilaginoso con un calibre >1,5cm es sospechosa de transformación maligna.

-**TC**: similares hallazgos que en la radiografía simple, permitiendo demostrar mejor la continuidad corticomedular.

-**RM**: valorar el capuchón cartilaginoso, la presencia de edema óseo y valorar las relaciones con otras estructuras.



*Varón de 51 años con lumbalgia crónica y radiculopatía L5 derecha. En las imágenes T1 y T2 axiales se aprecia una lesión bien delimitada dependiente de la lámina de L4 derecha con señal grasa correspondiente a la señal medular ósea y borde hipointenso que corresponde a la cortical, que invade el canal óseo y comprime el saco dural. En la imagen de TC se confirma la naturaleza ósea de la lesión y la continuidad corticomedular propia del osteocondroma. Abajo y a la derecha, foto del osteocondroma extirpado.*

## ❖ LESIONES ÓSEAS MALIGNAS

### ➤ METÁSTASIS

La mayoría de los tumores extradurales son de naturaleza metastásica ósea con invasión secundaria epidural. Las neoplasias primarias más comunes:

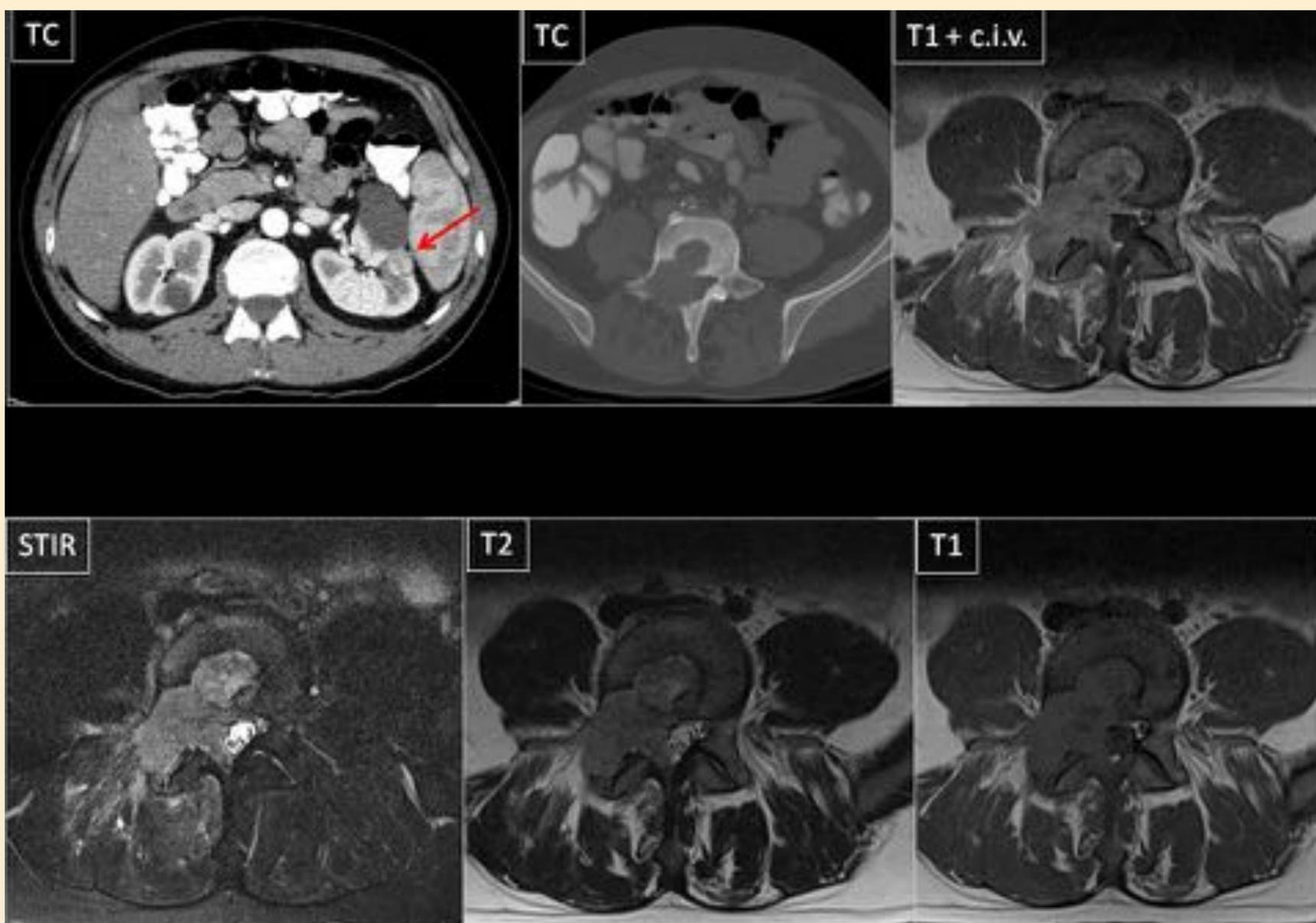
- |               |           |
|---------------|-----------|
| -Mama 31 %    | -Riñón 7% |
| -Pulmón 22%   | -Colon 6% |
| -Próstata 20% | -Otros 2% |

-Signos característicos de afectación metastásica vertebral en TC: afectación elementos posteriores, masa de partes blandas, realce, multifocalidad, destrucción ósea, muro posterior convexo, invasión de canal,...

-**RM**: las metástasis líticas se suelen mostrar hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y STIR. Las metástasis escleróticas se muestran hipointensas en T1 y T2.



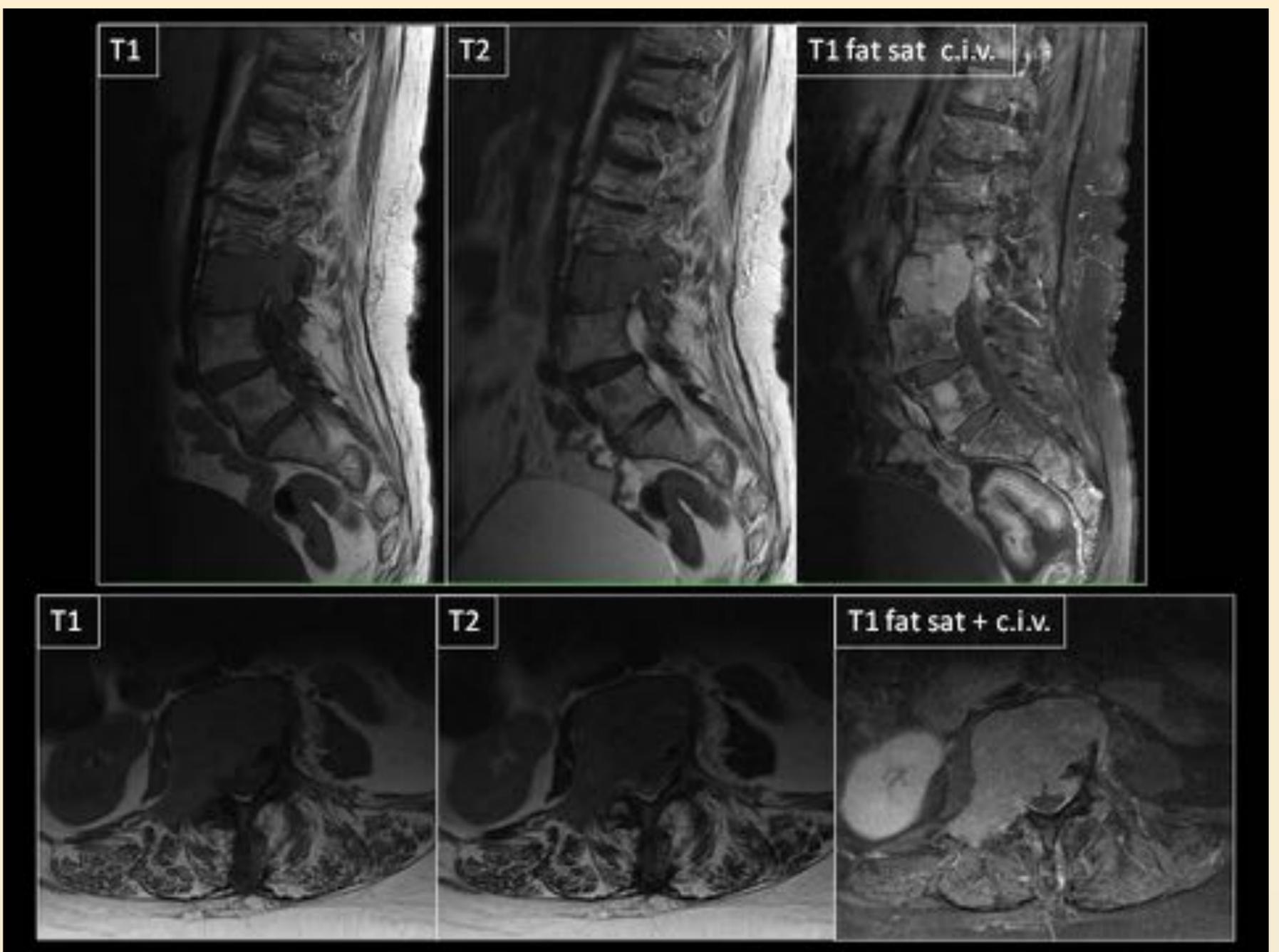
*Varón de 78 años diagnosticado de carcinoma epidermoide de pulmón estadio IV que presenta hemiparesia de MMII sin alteración de esfínteres. Se aprecia reemplazamiento difuso de la médula ósea del cuerpo vertebral de D5 con hiposeñal en T1 que asocia masa de partes blandas paravertebrales que realza intensamente tras la administración de gadolinio i.v. La masa de partes blandas se extiende posteriormente invadiendo el canal central y ambos forámenes D5-D6 y ocasionando compresión medular del segmento D5. También se pueden apreciar múltiples focos metastásicos en D1, D4, D6, D7 y L2.*



*Varón de 46 años con dolor lumbar irradiado a miembro inferior derecho, junto con astenia y pérdida de peso. En primer lugar se le realizó una RM donde se identificó una lesión lítica con masa de partes blandas y destrucción ósea asociada que afecta a la región posterior central-derecha del cuerpo vertebral de L5 y el pedículo derecho de L5. La lesión invade el canal central y comprime el saco tecal. En el TC realizado el día después, se identifica una tumoración sólida renal izquierda de 2cm en la cortical renal (flecha roja) y múltiples metástasis pulmonares y óseas, siendo la de mayor tamaño la descrita en L5. Se realizó biopsia de la lesión en L5 que se informa de metástasis de cáncer renal de células claras.*

## ➤ MIELOMA MÚLTIPLE

- Neoplasia primaria maligna más frecuente en adultos.
- Proliferación monoclonal de células plasmáticas que infiltra la médula ósea.
- Pico de incidencia entre 50-70 años.
- Afecta más frecuentemente a vértebras (sobre todo cuerpos vertebrales), seguido de costillas, cráneo, cintura escapular, pelvis y huesos largos
- RM**: habitualmente son hipointensas en T1 e hiperintensas en T2, y realzan tras la administración de gadolinio i.v.
- Formas
  - \*Diseminada: múltiples lesiones líticas u osteopenia difusa
  - \*Plasmocitoma solitario
  - \*Mieloma osteoesclerosante (muy infrecuente): múltiples lesiones esclerosas o esclerosis difusa.



*Mujer de 70 años con lumbocruralgia derecha refractaria a tratamiento analgésico y con síndrome constitucional (pérdida de peso en los dos últimos meses). Se aprecia un reemplazamiento difuso de la médula ósea del cuerpo vertebral y pedículo derecho de L3 por una masa de partes blandas isointensa en T1 y T2 y con realce intenso tras la administración de gadolinio i.v. La masa de partes blandas invade parcialmente el canal central y el foramen L2-L3 derecho. Días después se realizó un TC cervicotoracoabdominopélvico de extensión que evidenció múltiples lesiones líticas en columna cervical, dorsal, lumbar y costillas. En la biopsia posteriormente realizada se obtuvo el resultado de Mieloma múltiple de Bence Jones.*

## ➤ **CORDOMA**

-Procede de restos de la notocorda que pueden surgir desde la bolsa de Rathke hasta el cóccix.

-Frecuencia de afectación por localización:

\*Sacroccóigeo 30-50% (pico 50 años)

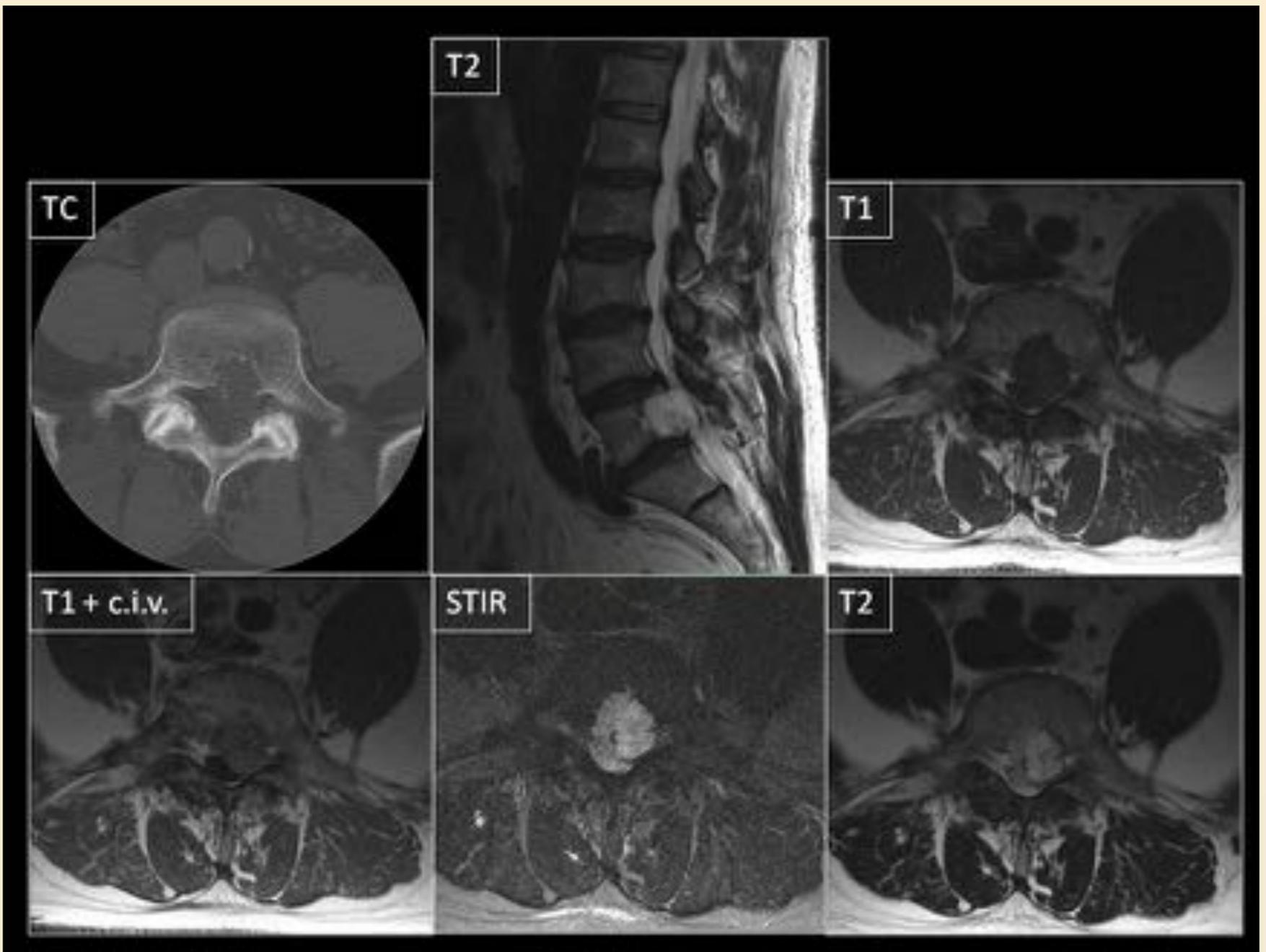
\*Esfeno-occipital 30-35% (pico 20-40 años)

\***Cuerpo vertebral 15-30%** cervical>lumbar>dorsal

-Son tumores localmente agresivos y raramente metastatizan.

-En **TC** se muestra como una lesión bien limitada, lítica destructiva (a veces con esclerosis marginal), con masa de partes blandas expansiva asociada. Pueden presentar necrosis/hemorragia y calcificaciones irregulares intratumorales (secuestros óseos por la destrucción ósea). Presentan un realce moderado o marcado tras la administración de gadolinio i.v.

-En **RM** tienen un comportamiento iso-hipointenso en T1, hiperintenso en T2, con realce heterogéneo moderado/intenso. La secuencia eco gradiente T2 puede confirmar la presencia de hemorragia intratumoral.



*Varón de 63 años con clínica de lumbalgia crónica y parestesias en ambos MMII. Lesión lítica con discreto margen escleroso en región posterocentral del cuerpo vertebral de L5 que invade el canal central y comprime el saco tecal. En RM tiene un comportamiento hipointenso en T1, hiperintenso en T2, marcadamente hipertenso en STIR y muestra moderado realce tras la administración de gadolinio i.v. Se intervino quirúrgicamente y el resultado histopatológico fue de Cordoma.*

## ➤ LINFOMA

La afectación vertebral por linfoma es más frecuente en el Linfoma no Hodgkin que en el Linfoma Hodgkin.

## ➤ SARCOMAS

Son muy infrecuentes.

### \*Sarcoma de Ewing

El sarcoma de Ewing óseo es un tumor de alta agresividad que afecta a varones de raza blanca entre los 4 y los 25 años de edad. El sarcoma de Ewing es el segundo tumor óseo primario maligno en niños y adolescentes solo superado en prevalencia por el osteosarcoma. Potencialmente puede afectar a huesos de cualquier localización.

Las localizaciones típicas del sarcoma de Ewing óseo son: la pelvis, las extremidades y las costillas (fémur > ilion > tibia > húmero > peroné > costillas > sacro). Otras localizaciones menos frecuente son la **columna vertebral (menos del 3%)**, la escápula, las manos y los pies, el radio o cúbito mandíbula o maxilar, clavícula, calota, macizo facial y el esternón.

La familia de tumores del sarcoma de Ewing incluye:

- 1) el clásico **Sarcoma de Ewing óseo**, ampliamente conocido
- 2) **Sarcoma de Ewing extraóseo**: forma extraesquelética sin afectación ósea
- 3) **PNET** de partes blandas: tumor neuroectodérmicos primitivo
- 4) **Askin**: tumor maligno de células redondas de la región toraco-pulmonar.



*Niño de 8 años que acude a urgencias con parálisis flácida de extremidades inferiores, tras realizar TC de cráneo que es normal se ingresa y se realiza RM programada el día siguiente. En la RM se observa una masa bien delimitada a la altura de D12-L1 de semiología extradural que rodea a los elementos posteriores e invade el canal. Es isointensa en T1, hiperintensa en T2, que restringe en la difusión y realza intensamente tras la administración de gadolinio i.v. Ocasiona compresión medular con alteración de la señal en el cono medular. Se extirpa quirúrgicamente con resultado histológico de Sarcoma de Ewing.*

### \*Osteosarcoma

- Primario: el 75% en pacientes <20 años. Más frecuentemente afecta a regiones metafisarias (alrededor de la rodilla en un 60%)
- Secundario: en personas de edad avanzada, pueden ser secundarios a degeneración maligna de enfermedad de Paget, secundario a radioterapia o degeneración maligna de un osteocondroma, un infarto óseo extenso o un osteoblastoma. La distribución es variable.

→ <b>Subtipos:</b> Intramedular	80%	→ <b>Localización:</b> Fémur	40%	
	Yuxtacortical	10-15%	Tibia	16%
	Extraesquelético	5%	Húmero	15%

- Radiografía/TC:** puede observarse destrucción ósea, reacción perióstica agresiva, masa de partes blandas, matriz calcificada,...
- RM:** La RM se reserva para estadificación local y planificación prequirúrgica. Tiene un comportamiento variable según el subtipo.



*Niña de 10 años con dolor lumbar irradiado a miembro inferior derecho desde hace varios meses. Se realiza RM donde se observa una lesión con masa de partes blandas asociadas que afecta pedículo derecho y lámina derecha. Invade el canal central comprimiendo el saco tecal, ocupa el receso lateral derecho y ocluye el foramen L5-S1 derecho. La lesión es hipointensa en T1, isointensa en T2 y muestra leve-moderado realce tras la administración de gadolinio i.v. y asocia edema óseo en el hueso adyacente. Se interviene quirúrgicamente y el resultado anatomopatológico es de Osteosarcoma vertebral primario.*

- \***Condrosarcoma**
- \***Fibrosarcoma**

## ❖ OTRAS LESIONES TUMORALES

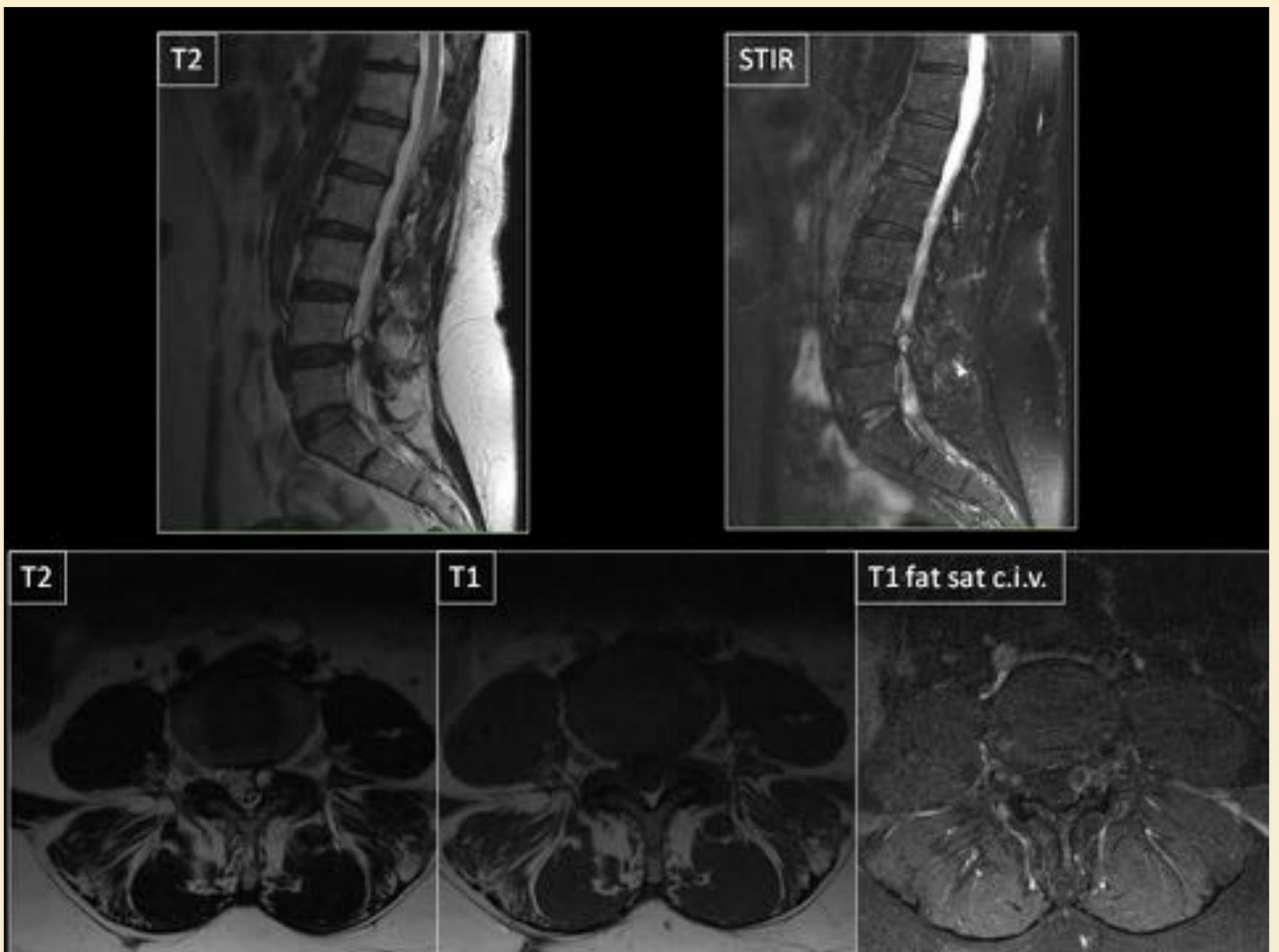
- **Neurinomas y neurofibromas:** componente extradural en un 30%
- **Meningiomas:** extradurales en un 5-10%

## ❖ LESIONES PSEUDOTUMORALES Y QUISTES

- **Quiste óseo aneurismático**
- **Granuloma eosinófilo**
- **Lipomatosis epidural.**
- **Quiste sinovial (degenerativo facetario).**
- **Quiste aracnoideo.**
- **Absceso epidural.**



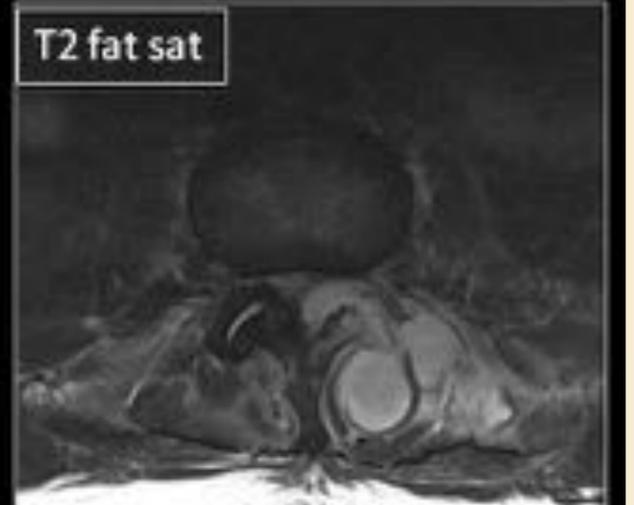
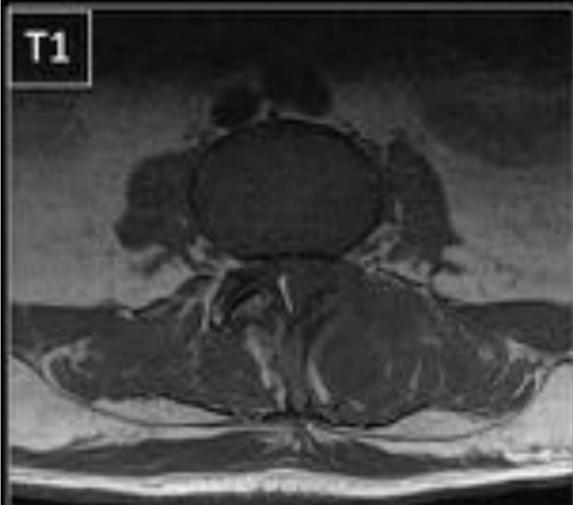
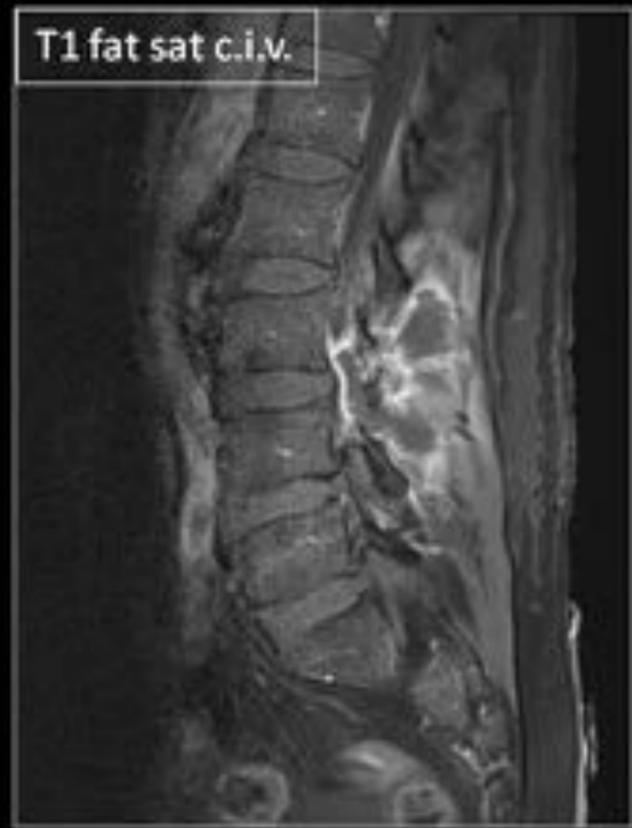
*Lipomatosis epidural L5-S1.*



*Varón de 66 años con lumbociatalgia izquierda de un año de evolución. Se aprecia lesión quística con pared fina realzante localizada en el receso lateral L4-L5 izquierdo compatible con quiste sinovial.*



*Hallazgo incidental en RM de columna lumbar. Quiste aracnoideo a la altura de L1 (círculo amarillo).*



*Varón de 67 años con lumbalgia de meses de evolución que ha empeorado en el último mes con gran dificultad para caminar y fiebre. Se aprecia colección polilobulada de contenido líquido con realce fino de su pared, centrada en la articulación facetaria L3-L4 izquierda que se encuentra ampliada y parcialmente destruida. La porción profunda de la colección invade el canal central. Imagen compatible con absceso, que se drena quirúrgicamente el día siguiente del diagnóstico.*

## 4.2 TUMORES INTRADURALES EXTRAMEDULARES

### ❖ LESIONES DE ESTIRPE NEURAL

➤ Neurinomas (schwanomas o neurilemomas)

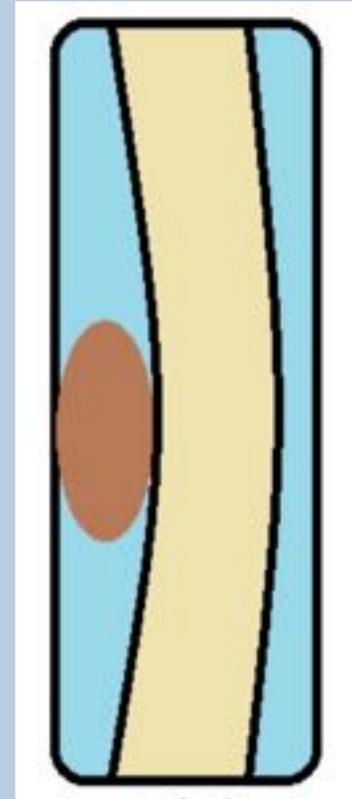
➤ Neurofibromas

➤ Ganglioneuroma

### ❖ MENINGIOMAS

### ❖ METÁSTASIS

### ❖ OTROS



### ❖ LESIONES DE ESTIRPE NEURAL

Suponen 2/3 de los tumores del compartimento intradural-extramedular. El 70% son intradurales, el 15% son extradurales y el 15% son extra-intradurales. Suelen darse en la 4ª y 5ª décadas de la vida, y son más frecuentes en el raquis cervical y lumbar. Predominantemente afectan al canal central, y a veces tienen extensión a los forámenes (imagen en “reloj arena”).

➤ Neurinomas (schwanomas o neurilemomas)

-Surgen de los nervios dentro del canal espinal. En su mayoría son intradurales extramedulares.

-Suelen ser solitarios y esporádicos. Se asocian con la Neufibromatosis tipo 2.

-Son indistinguibles de los neurofibromas. Pueden presentar hemorragia, cambios vasculares, quistes o degeneración grasa, lo cual se asocian más a neurinoma que a neurofibroma.

-**TC:** lesiones redondeadas, bien delimitadas, que pueden remodelar el hueso.

-**RM:** Isointensos en T1 e hiperintensos en T2, y realzan intensamente tras administrar gadolinio i.v.

Cuando crecen adoptan una morfología en “salchicha” y/o “pesas gimnasio/reloj de arena”.



*Varón de 64 años en estudio de ColangioRM se descubre como hallazgo incidental una tumoración intracanal a la altura de D11. Se completa estudio con RM de columna dorsal sin y con contraste i.v., que muestra una lesión sólida bien delimitada de semiología intradural extramedular. Es isointensa en T1, hiperintensa en T2 y realza intensamente tras la administración de gadolinio i.v. Se extirpa quirúrgicamente con resultado de Schwannoma.*

### ➤ Neurofibroma

-Son indistinguibles de neurinomas.

-**TC:** masa bien delimitada, que puede remodelar el hueso y ensanchar los forámenes.

-**RM:** hipointenso en T1, hiperintenso en T2 y muestran un realce heterogéneo tras la administración de gadolinio i.v. El signo de la diana (Target sign) es característico de los neurofibromas: anillo hiperintenso, centro hipointenso (estroma colágeno)

## ➤ **Ganglioneuroma**

-Tumor neuronal diferenciado, derivado de la cresta neural que forma el sistema nervioso simpático. Se originan de novo o procedente de la maduración de un neuroblastoma o ganglioneuroblastoma. Se asocian con el síndrome MEN2b.

-En la edad pediátrica (60% <20 años, mediana 7 años).

-Se localizan en cualquier lugar del territorio de ganglios autonómicos periféricos.

-Cadena paravertebral de mediastino posterior (41%)

-Cadena paravertebral retroperitoneal (37%)

-Menos frecuentes: adrenal (21%), cuello (8%), y la localización intradural-extramedular es muy rara.

-**TC:** masa sólida bien delimitada encapsulada iso/hipodensa, que muestra calcificaciones en el 20% de los casos y puede ser de gran tamaño en el momento de presentación.

-**RM:** homogéneamente hipo/isointensos en T1 y heterogéneamente hiper/isointensos en T2, y muestran un realce variable.

## ❖ **MENINGIOMAS**

-Segundo tipo más frecuente de tumor en este compartimento. El 90% de ellos son de semiología intradural-extramedular.

- Son en su mayoría solitarios, siendo múltiples cuando se asocian a la Neurofibromatosis tipo 2.

-Suelen presentarse en la 5ª-6ª décadas de la vida y tienen un predominio en mujeres (70%).

-La localización dorsal (80%) es la más frecuente, seguida de la lumbar (lumbar 15%) y cervical (5%).

-**TC:** se muestran como una masa iso-hiperdensa que puede presentar calcificaciones en su interior.

-**RM:** masa bien delimitada con base amplia de implantación, cola dural y con un comportamiento iso/hipointenso en T1 e iso/hiperintenso en T2, presentando un realce homogéneo.



*Mujer de 62 años con historia de debilidad y parestesias en miembros inferiores. En el estudio RM se observa una tumoración sólida ovalada bien delimitada a la altura de D1-D2, de semiología intradural extramedular, de señal isointensa homogénea en T1 y T2. Realza homogéneamente tras la administración de gadolinio i.v. y presenta una base amplia de implantación dural plana y una pequeña cola dural. Comprime la médula sin alterar su señal. Se extirpa quirúrgicamente con resultado histológico de meningioma.*

## ❖ METÁSTASIS

-Metástasis leptomeníngicas desde tumores del SNC: glioblastoma, anaplásico, ependimoma, meduloblastoma, disgerminoma, pineoblastoma, tumores del plexo coroideo.

-Carcinomatosis meníngea desde tumores sistémicos por invasión directa del espacio subaracnoideo o por vía linfática/hematógena.

-Se pueden presentar como:

- Fino realce del cordón medular
- Lesiones nodulares, en placas o en sábana
- Engrosamiento o agrupamientos radiculares

## OTROS

### ➤ Paraganglioma

Son infrecuentes a nivel espinal, pero cuando se presentan suelen tener una localización en el cono medular, en la cola de caballo o filum terminale. Las lesiones suelen ser heterogéneas, mostrándose generalmente isointensas en T1, iso-hiperintensas en T2 y con un intenso realce tras la administración de gadolinio i.v.



*Varón de 52 años con dolor intenso en miembro inferior izquierdo desde hace 2 meses. En el estudio RM se aprecia una lesión sólida ovalada intradural a la altura de L4-L5. Es isointensa en T1 e iso/hipertensa en T2, y muestra un realce intenso tras la administración de gadolinio i.v. Se extirpa quirúrgicamente la lesión con resultado anatomopatológico de Paraganglioma.*

### ❖ NEUROPATÍAS HIPERTRÓFICAS:

#### ➤ Dejerine-Sottas

#### ➤ Charcot-Marie-Tooth

## 4.3 TUMORES INTRAMEDULARES

❖ EPENDIMOMA

❖ ASTROCITOMA

❖ HEMANGIOBLASTOMA

❖ OTROS

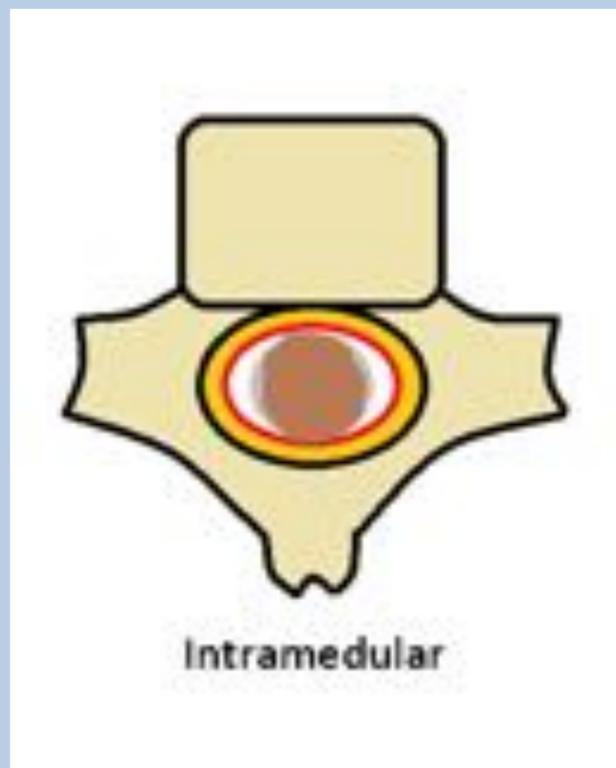
➤ Lipomas

➤ Metástasis

➤ Melanoma medular primario

➤ Linfoma del SNC

➤ Gangliogliomas y paragangliomas



-Suponen el 5% de los tumores espinales

-Ependimoma es el más frecuente

-Astrocinoma es el más frecuente en niños

-Suele ocasionar engrosamiento medular segmentario

-Clínicamente puede condicionar progresión de parestesias descendente.

-Las alteraciones esfinterianas son más precoces y comunes (sobre todo cuando afecta al cono medular y cola de caballo).

❖ EPENDIMOMA

-Neoplasia intramedular más frecuente en adultos y la segunda más frecuente en niños. Pico de incidencia en la 4ª década de la vida . Más frecuentes en varones que en mujeres

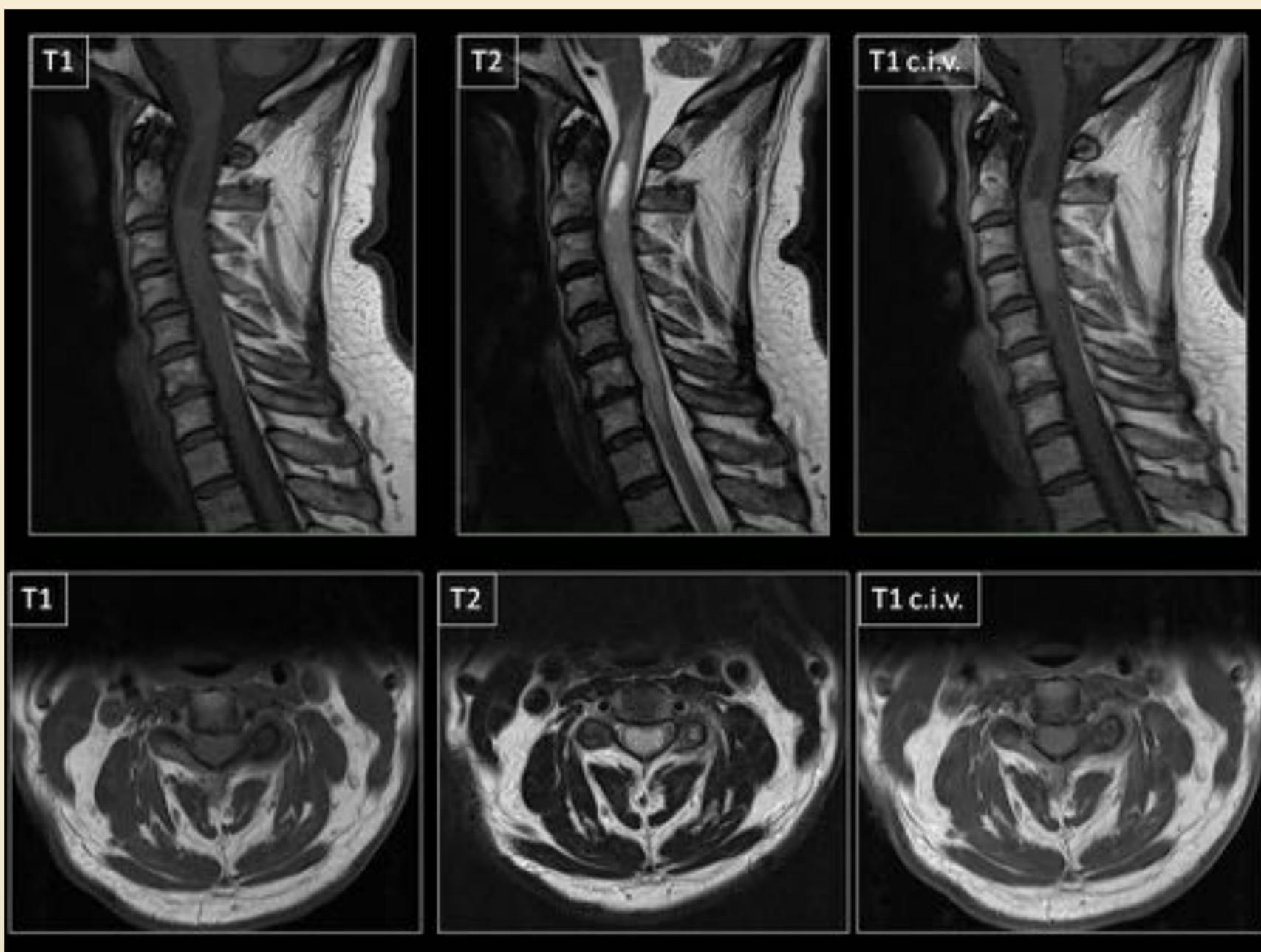
-Surgen de células ependimarias (centromedular). Se asocian con la Neurofibromatosis tipo 2.

-Existen 6 tipos histológicos, la variedad celular es la más frecuente. La variedad mixopapilar suele localizarse en el cono medular o filum terminale. Se pueden presentar en cualquier segmento medular, siendo el más frecuente el cervical.

-Tiene una longitud media de afectación de 4 segmentos o más.

-**TC:** puede apreciarse ensanchamiento del canal central, foraminal o scalloping del muro posterior vertebral. La presencia de calcificaciones es infrecuente.

-**RM:** iso-hipointenso en T1, hiperintenso en T2 y realza intensamente tras la administración de c.i.v.. El “cap sign” se observa en el 20-30% de los casos y consiste en un anillo de hemosiderina, también se puede ver en los hemangioblastomas, paragangliomas. También es frecuente la asociación de imágenes quísticas craneales o caudales al tumor en relación a ampliación siringomiélica secundaria al tumor.



*Varón de 50 años con clínica de tetraparesia progresiva de predominio en MMSS. Se observa una tumoración sólida de localización centromedular que se extiende por el segmento C3-C4, de comportamiento iso-intenso en T1, levemente hiperintenso en T2 y con moderado realce homogéneo tras la administración de gadolinio i.v. Asocia extenso edema medular fundamentalmente caudal a la lesión y una imagen quística siringomiélica craneal a la lesión. Se extirpa quirúrgicamente la lesión y el estudio AP informa de Ependimoma.*

## ❖ ASTROCITOMA

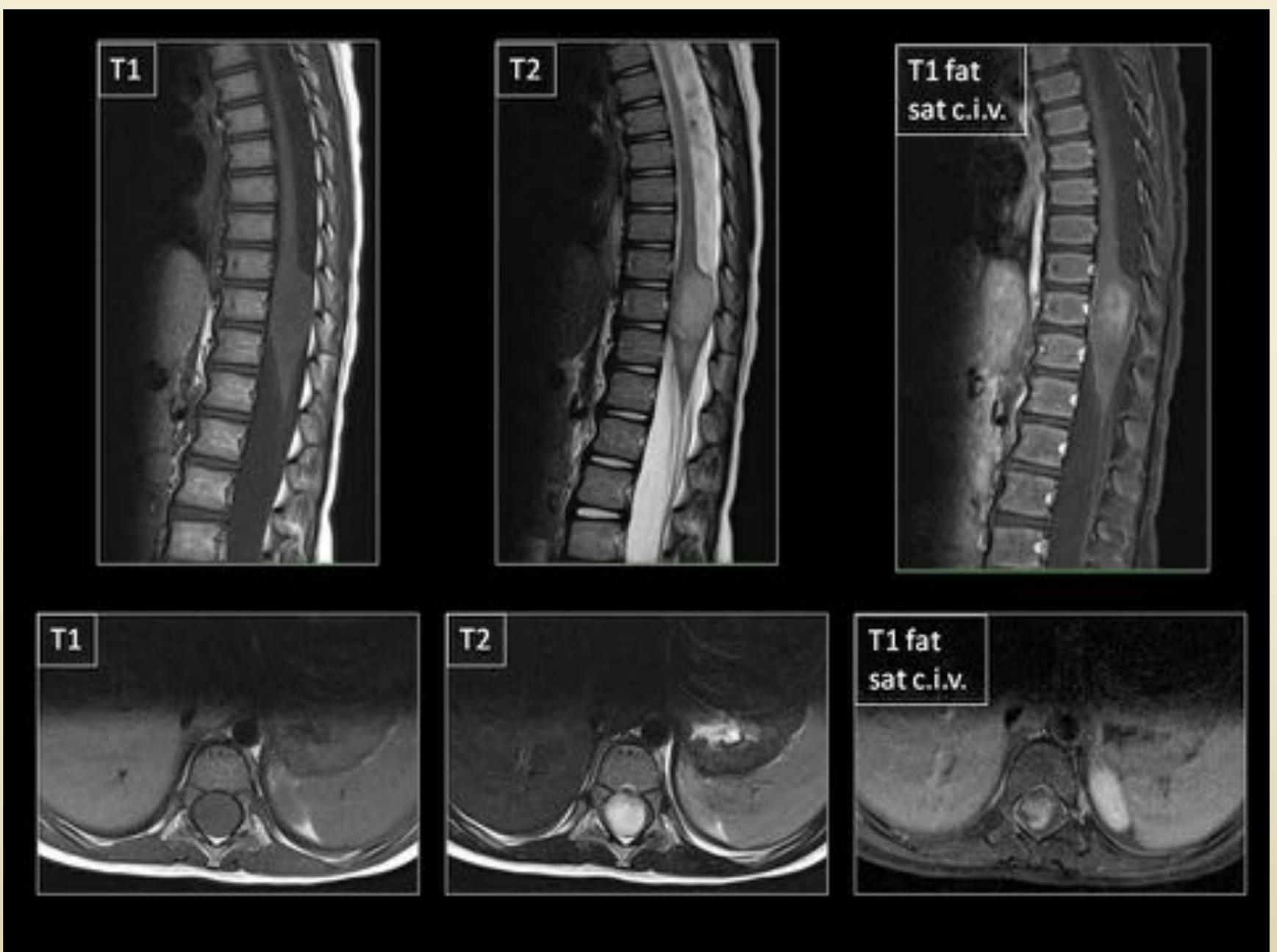
-Segunda neoplasia más frecuente en adultos y neoplasia intramedular más frecuente en niños (60%). Tiene un pico de incidencia en la 3ª década de la vida. Se asocian con NF1.

-En los adultos el 75% son de bajo grado y el resto de alto grado. En niños menores de 3 años la mayoría son de bajo grado.

-La localización más frecuente es la cervical, seguida de cerca de la región dorsal. La afectación del cono medular y filum es infrecuente. La distribución multisegmentaria es típica. Tiene una longitud media de afectación de 4-7 segmentos.

-Son habitualmente infiltrantes, lo que hace más difícil la extirpación quirúrgica total, por tanto con un pronóstico peor que los ependimomas medulares.

-Localización más excéntrico-medular que el ependimoma y la presentación de imágenes quísticas es más infrecuente. Tiene unas características de imagen similar al ependimoma y puede asociar edema medular. El realce es menos intenso y más heterogéneo.



Niña de 3 años con dolor lumbo-iliaco derecho intermitente con signos de alarma en las últimas 48 horas. Se observa una lesión tumoral de semiología intramedular a la altura de D11 próxima al cono medular, que muestra unos bordes craneocaudales imprecisos confundiendo con el edema medular adyacente. La lesión es isointensa en T1, hipertensa en T2 y muestra un moderado realce heterogéneo tras la administración de gadolinio i.v. Unos días después de la RM, se extirpa la lesión con resultado anatomopatológico de Astrocitoma de bajo grado.

## ❖ HEMANGIOBLASTOMA

-Es la tercera neoplasia intramedular más frecuente (2-6%) y es muy rara en niños. Tiene un pico de incidencia en la 4ª década de la vida.

-La mayoría (2/3) son esporádicos y 1/3 están asociados a Von Hippel Lindau. Son tumores benignos (WHO 1).

-Típicamente se localizan en mitad posterior de la línea media medular. La mayoría de ellos están en contacto con la superficie pial en algún punto de la circunferencia tumoral. El segmento más frecuentemente afectado es el dorsal, seguido del cervical.

-Es frecuente la presencia de quistes o siringomielia, de manera que el tumor se muestra como un nódulo realzante homogéneo en la pared de un quiste. El nódulo tumoral es muy vascular y puede contener vacíos de flujo de señal y venas de drenaje en la superficie medular. La presencia vacíos de señal dentro del nódulo tumoral es característico del hemangioblastoma, pero su visualización sólo es posible si el nódulo es mayor de 1 cm. La existencia de líquido proteináceo o restos hemáticos pueden contribuir a una apariencia compleja del quiste. Es frecuente la presentación de edema medular con una extensión desproporcional al tamaño del nódulo, probablemente por la presión venosa elevada debido a la ingurgitación venosa derivada del shunt arteriovenoso del nódulo tumoral. La presencia de anillo de hemosiderina es frecuente.

## ❖ OTROS

➤ **Lipomas** (1%): región subpial, yuxtamedulares.

➤ **Metástasis** (5%): pulmón, mama. La mayoría se manifiestan como fino realce del borde medular.

➤ **Melanoma medular primario**, muy infrecuente.

➤ **Linfoma SNC**: extremadamente infrecuente la localización medular.

➤ **Gangliogliomas y paragangliomas**, son infrecuentes.



*Metástasis intramedular de melanoma con extenso edema medular asociado.*

## **BIBLIOGRAFÍA:**

-Smith JK, Lury K, Castillo M. Imaging of spinal and spinal cord tumors. Semin Roentgenol. 2006 Oct;41(4):274-93.

-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.

-Beall DP et al. Extramedullary intradural spinal tumors: a pictorial review. Curr Probl Diagn Radiol. 2007 Sep-Oct;36(5):185-98.

-Del Cura JL, Pedraza S, Gayete A. Radiología Esencial. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2010.