

CORDOMAS VERTEBRALES EXTRA-SACROS: CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS

Camilo Pineda Ibarra¹, Javier Carrascoso Arranz², Javier Hernández Gañán¹, Juan Carlos Sardiñas Barrero¹, José Antonio Narváez García¹ ¹Hospital universitario de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat-Barcelona; ²Hospital Universitario QuirónSalud, Madrid-Madrid.



OBJETIVO

Describir las características radiológicas de una serie de casos de cordoma vertebral extra-sacro.



Fig 1. RM de columna cervical con presencia de cordoma cervical en el cuerpo de C2. En T1 (A) es hipointenso con focos puntiformes hiperintensos intralesionales (cabeza de flecha), y en T2 (B) y STIR (C) es hiperintenso, tanto el componente vertebral como el componente extravertebral (flecha).



MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisa de manera retrospectiva los casos con diagnóstico histológico confirmado de cordoma, ya sea diagnóstico inicial o recidivado, con localización por fuera de base de cráneo y sacro, tratados en dos centros hospitalarios en el período comprendido entre 2000-2020.

Se revisaron sus historiales clínicos y las pruebas de imagen disponibles (Rx, TC, RM, gammagrafía ósea y PET-TC).



Fig 2. Cordoma en el cuerpo vertebral de T11, sin extensión a otros niveles y asociando componente de partes blandas (flecha), que impronta sobre el canal vertebral y el agujero de conjunción derecho. Muestra una señal baja en T1 (A), con pequeños focos hiperintensos intralesionales (cabeza de flecha), y un patrón hipo-hiperintenso en T2 (B) e hiperintenso en STIR (C), sobre todo el componente de partes blandas (flecha).



Se identificaron 14 casos, 8 hombres y 6 mujeres, con un rango de edades entre 44 y 80 años. Las lesiones correspondían a recidivas tumorales en 5 casos (36%), siendo el resto de casos de nuevo diagnóstico.

Se localizaron en segmento lumbar en 8 casos (65%), cervical en 3 (21%), y dorsal en 2 (14%).



Fig 3. Estudio de columna lumbar de paciente intervenido por cordoma en L4, que evidencia recidiva de la enfermedad. En TC (A) se observa área lítica en el margen posterior del cuerpo de L3 (estrella), craneal a la prótesis del cuerpo vertebral de L4, correspondiente a recidiva tumoral. En RM el componente tumoral recidivado es hiperintenso en secuencias T2 (B y C), y estenosa el canal vertebral (flechas) y ambos agujeros de conjunción (cabezas de flecha), con remodelación del neuroforamen izquierdo.



Se constató afectación de partes blandas paravertebrales en 12 casos (85%), con invasión del canal raquído y/o de los agujeros de conjunción en 11 de ellos.



Fig 4. RM de control tras artrodesis vertebral de L4-L5, que muestra infiltración tumoral heterogénea del cuerpo vertebral de L4, predominantemente hipointenso en T1 (A) con zonas hiperintensas intralesionales (cabeza de flecha), patrón hipo-hiperintenso en T2 (B) y con captación heterogénea tras administrar contraste intravenoso (C). Asocia gran componente de partes blandas de aspecto polilobulado y heterogéneo, con afectación del espacio paravertebral izquierdo (estrella) y expansión e infiltración del agujero de conjunción ipsilateral (flecha). El canal vertebral también muestra invasión aunque en menor grado (flecha).



La mayor parte de las lesiones evaluadas con Rx y/o TC (8/14) presentaban un patrón mixto lítico-blástico.



Fig 5. TC de cordoma ocupando todo el cuerpo vertebral de L5, con un patrón de infiltración mixto, con un componente blástico del cuerpo vertebral (cabeza de flecha) y otro componente lítico con importante extensión extravertebral (estrella), afectando el canal vertebral y agujero de conjunción izquierdo.

Fig 6. TC de cordoma ocupando todo el cuerpo vertebral de L4, que presenta similar patrón de infiltración tumoral mixto líticoblástico. Muestra un componente lítico (estrella) con extensión hacia partes blandas paravertebrales y hacia el canal vertebral (flechas), y un componente blástico afectando el cuerpo vertebral (cabeza de flecha).





Se obtuvo RM en todos los casos, con dos patrones de señal en T2: un patrón de "pseudo-hemangioma" con predominio de la hiperintensidad, de bordes lobulados, y un patrón mixto hipo-hiperintenso.



Fig 7. Cordoma en cuerpo de L1 valorado mediante TC y RM (T2), con un patrón pseudohemangioma (estrella), que condiciona fractura vertebral (flecha). Existe infiltración de disco intervertebral de L1-L2 (cabeza de flecha).

Fig 8. Control evolutivo mediante RM (T2) de cordoma recidivado. Presenta un patrón de señal mixto hipo-hiperintenso en T2, con infiltración tumoral epidural, contactando los cuerpos vertebrales de L4 a S1 (flecha), sin invasión significativa de discos intervertebrales (cabeza de flecha).





Se disponía de secuencias de difusión en 4 casos, que demostraban clara restricción y de estudio dinámico en 3 casos, con curvas de realce rápido y persistente, sin lavado.



Fig 9. RM multiparamétrica de cordoma afectando al cuerpo de L5 y con componente extravertebral (estrella), hipointenso en T1 (A) y con patrón hipo-hiperintenso en T2 (D). El estudio de difusión (B) evidencia aumento de señal (cabeza de flecha) que en el mapa de ADC (C) se correlación con áreas de restricción (flechas). El estudio de perfusión (E) determino unas curvas de captación tipo 5 (F).

Los cordomas son el 3-4% de todas las lesiones neoformativas óseas, siendo la afectación clival (25-40%) y sacra (50-60%) las más frecuentes. Solo el 15% de los cordomas tienen una localización vertebral no sacra (20-50% tienen localización cervical). En nuestra serie la distribución fue lumbar (65%), seguido de cervical (21%) y dorsal (14%).



Fig 10. RM columna lumbar de cordoma en cuerpo de L4 con componente extravertebral paravertebral y epidural (flechas). Muestra un patrón de "pseudo-hemangioma" lobulado de márgenes bien definidos (estrella), así como patrón de señal en T2 (A y C) y en STIR (B) de señal mixto hipohiperintenso (cabeza de flecha).

seram

()

2 SNA

Fig 11. RM columna cervical de cordoma en el cuerpo de C2, hipointenso en T1 (A y B) con focos de hiperintensidad en su interior (cabeza de flecha), señal T2 (C) mixta hipo-hiperintensa (estrella), y marcado componente de partes blandas epidural con estenosis del canal vertebral (fechas).

Congreso

Nacional

seram

areso





Fig 12. RM columna dorsal de cordoma en el cuerpo de T3. En secuancias T2 (A y B) y STIR (C) muestra un patrón de "pseudohemangioma" (cabeza de flecha), acompañado de un gran componente de partes blandas paravertebral polilobulado, con septos hipointenso y capsula hipointensa (flechas).



Los estudios de radiología simple son útiles en la valoración inicial a nivel de la columna cervical y lumbar. A nivel dorsal es de limitada utilidad debido a la sobreposición de estructuras.

El estudio TC demuestra la presencia de calcificaciones en el componente de partes blandas (15-18% de los casos), siendo un hallazgo raro en nuestras serie. El patrón de infiltración lítico-blástico fue común y acorde a lo descrito en la literatura. La presentación osteolítica es rara, solo presente en un caso.



Fig 13. Rx de sacro (A) y TC de sacro (B). La radiografía evidencia tenue esclerosis vertebral de L5 (cuadro) que se confirma en el estudio TC (cabeza de flecha). El hallazgo correspondía a afectación tumoral por cordoma.

Fig 14. Estudios de columna lumbar, Rx (A y B) y TC (C). Se observa un componente predominantemente lítico en L2 (cuadro) confirmado en TC (cabeza de flecha), secundario a infiltración por cordoma.



36 Congreso Nacional XXXI Congreso CIR SERAM IN INITIAL INFORMATION INFORMATIONALIA INFORMATION INFOR

DISCUSIÓN

En un 70% de los casos, las lesiones mostraban un patrón clásico en RM, con afectación ósea acompañada de componente de partes blandas respetando los discos intervertebrales, de baja señal en T1 y alta en T2, con septos y márgenes de encapsulación hipointensos que separan los lóbulos hiperintensos. En T1, la mayoría mostraban focos hiperintensos intralesionales. Tras administrar contraste intravenoso la captación es moderada y heterogénea (**fig. 4**).

En secuencias T2 en RM, puede ser confundido con una hemangioma con comportamiento atípico y/o agresivo, siendo un patrón de "pseudo-hemangioma", datos que podrían deberse al subtipo histológico del cordoma.



Fig 15a. Cordoma de L2. En T1 (A) hipointenso con focos hiperintensos (flecha), T2 (B y D) con patrón de señal hipohiperintenso, y ligero componente extravertebral (cabeza de fleca). T1 con contraste (C) con captación heterogénea de contraste.



Fig 15b. TC control con prótesis vertebral. Existe recidiva tumoral con componente paravertebral bilateral (flechas) y psoas izquierdo (estrella), con focos de calcificación/osificación (cabezas de flechas). El estudio anatomopatológico (D) conforma la presencia de cordoma desdiferenciado (mitad izquierda) con transformación osteosarcomatosa (mitad derecha).



En nuestro conocimiento son pocos los estudios que analizan la RM multiparamétrica en estas lesiones. Todos las RM con que contaban con secuencias de difusión mostraban restricción y los 3 casos con perfusión tenia curvas tipo 5 (realce rápido y persistente, sin lavado).



Fig 16. Estudio multimodal de cordoma en cuerpo vertebral de L4 que resume las características por imagen de los cordomas extra-sacros . Rx AP (A) y lateral (B) con dudosa esclerosis de L4. TC (C y D) con patrón mixto lítico-blástico del cuerpo vertebral, con leve componente de partes blandas posterolateral derecho con remodelación del neuroforamen. RM con ocupación parcial del cuerpo vertebral, siendo hipointenso en T1 (E) con discretos focos hiperintensos en su interior, patrón hipo-hiperintenso en STIR (F y H), captación heterogénea de contraste en T1 (G e I), leve restricción en difusión (J y K) y curvas de captación tipo 5 (L y M).



Tanto en estudios diagnósticos como de recidiva tumoral, se observo afectación de partes blandas extra e intrarraquídea, con estenosis del canal y/o remodelación neuroforaminal. Esto sugiere que debido a su lento crecimiento, la clínica esta dada por la afectación radicular o la compresión del cordón medular.



Fig 17. RM de control de cordoma intervenido en L3 con artrodesis y recidiva tumoral (flechas). En T1 (A y D) hipointenso con focos hiperintensos intralesionales (cabeza de flecha), en T2 (B y E) hiperintenso y en T1 con contraste (C y F) con leve captación heterogénea. Las afectación de partes blandas condiciona estenosis del canal vertebral y de ambos agujeros de conjunción, con remodelación de estos últimos (estrellas).

DISCUSIÓN

Dentro de los diagnósticos diferenciales se debe considerar lesiones benignas como son los restos notocordales (ausencia de destrucción cortical, ausencia de afectación extravertebral, no captación de contraste), hemangioma agresivo (componente extravertebral, focos grasos intralesionales, apariencia "polka-dot", afecta elementos posteriores, mas común a nivel dorsal, captación variable de contraste) y tumor de células gigantes (lítico de márgenes bien definidos, con señal variable en T2 predominantemente hipointensa, altamente vascular con prominente captación de contraste).



Fig 18. Restos notocordales. TC con foco de esclerosis vertebral en L4 (A), hipointenso en T1 (B) e hiperintenso en T2 (C) y STIR (D). No muestra componente de partes blandas.

Fig 19. Hemangioma agresivo en D4. En T1 (A) muestra focos grasos en su interior, en T2 (B y D) y STIR (C) es hiperintenso con componente extravertebral. Se evidencia el clásico patrón en "polka-dot" (D).





Fig 20. Tumor de células gigantes en T11. En secuencias T2 (A y B) se observa de señal heterogénea hipointensa y en TC (C) es lítico de márgenes bien definidos.



Dentro de las lesiones malignas se debe considerar el condrosarcoma (generalmente depende de elementos posteriores, tiene matriz condroide, marcadamente hiperintenso en T2, menor restricción en difusión), linfoma óseo (captación intensa, marcada restricción en difusión, componente de partes blandas con escasa destrucción ósea, escasa necrosis), plasmocitoma (pacientes mayores, apariencia lítica como "mini cerebro" o "burbujas de jabón", captación homogénea y persistente de contraste) y metástasis (presentación variable aunque un patrón esclerótico-lítico puede simular cordoma, suelen ser múltiples, afecta cuerpo y elementos posteriores).



Fig 21. Condrosarcoma vertebral. Centrado en elementos posteriores, con matriz condroide en TC (C y D) y RM (A y B).

Fig 22. Linfoma óseo en L3 que muestra afectación extravertebral en RM (B, C y D) sin significativa destrucción del cuerpo vertebral en TC (A).





Fig 23. Plasmocitoma en L4 con afectación lítica vertebral en TC (A) y en RM (B y C), mostrando márgenes bien definidos y restricción en difusión (D).



CONCLUSIÓN

El cordoma vertebral extra-sacro predomina a nivel lumbar, suele presentar un patrón mixto lítico-blástico en Rx/Tc y en RM, su comportamiento en secuencias T2, difusión y dinámico, ayuda a establecer el diagnóstico en la mayor parte de los casos.



BLIBLIOGRAFÍA

- D. Smolders, X. Wang, A. Drevelengas, F. Vanhoenacker, and A. M. De Schepper, "Value of MRI in the diagnosis of non-clival, non-sacral chordoma," Skeletal Radiol., vol. 32, no. 6, pp. 343–350, 2003, doi: 10.1007/s00256-003-0633-1.
- M. A. Hatem, "Lumbar spine chordoma," Radiol. Case Reports, vol. 9, no. 3, p. 940, 2014, doi: 10.2484/rcr.v9i3.940.
- C. R. Goodwin et al., "Mobile spine chordoma: results of 166 patients from the AOSpine Knowledge Forum Tumor database," J. Neurosurg. spine, vol. 24, no. 4, pp. 644–651, 2016, doi: 10.3171/2015.7.SPINE15201.Mobile.
- J. F. Cui, D. P. Hao, H. S. Chen, J. H. Liu, F. Hou, and W. J. Xu, "Computed tomography and magnetic resonance imaging features of cervical chordoma," Oncol. Lett., vol. 16, no. 1, pp. 861–865, 2018, doi: 10.3892/ol.2018.8721.
- T. D'Amore, B. Boyce, and A. Mesfin, "Chordoma of the mobile spine and sacrum: clinical management and prognosis," J. Spine Surg., vol. 4, no. 3, pp. 546–552, 2018, doi: 10.21037/jss.2018.07.09.