



Tumores intrarraquídeos: Diagnóstico, clasificación y correlación radio-patológica

Poster no.: S-1491
Congreso: SERAM 2012
Tipo del póster: Presentación Electrónica Científica
Autores: A. M. Quiles Granado, G. Laguillo Sala, E. Gómez Roselló, R. García Armengol, F. Pérez Bueno, S. Pedraza Gutiérrez; Girona/ES
Palabras clave: Neoplasia, Radioterapia / Oncología, Procedimiento diagnóstico, Cirugía, TC, RM, Neurorradiología, columna dorsolumbar
DOI: 10.1594/seram2012/S-1491

Cualquier información contenida en este archivo PDF se genera automáticamente a partir del material digital presentado a EPOS por parte de terceros en forma de presentaciones científicas. Referencias a nombres, marcas, productos o servicios de terceros o enlaces de hipertexto a sitios de terceros o información se proveen solo como una conveniencia a usted y no constituye o implica respaldo por parte de SERAM, patrocinio o recomendación del tercero, la información, el producto o servicio. SERAM no se hace responsable por el contenido de estas páginas y no hace ninguna representación con respecto al contenido o exactitud del material en este archivo. De acuerdo con las regulaciones de derechos de autor, cualquier uso no autorizado del material o partes del mismo, así como la reproducción o la distribución múltiple con cualquier método de reproducción/publicación tradicional o electrónico es estrictamente prohibido. Usted acepta defender, indemnizar y mantener indemne SERAM de y contra cualquier y todo reclamo, daños, costos y gastos, incluyendo honorarios de abogados, que surja de o es relacionada con su uso de estas páginas. Tenga en cuenta: Los enlaces a películas, presentaciones ppt y cualquier otros archivos multimedia no están disponibles en la versión en PDF de las presentaciones.

Objetivos

Introducción:

Los tumores intrarraquídeos son lesiones poco comunes; sin embargo, pueden causar morbilidad significativa y estar asociados a mortalidad. Representan aproximadamente 15 % de los tumores craneoespinales ^{1,2}.

Pueden originarse de la médula espinal, filum terminal, raíces nerviosas, meninges, red vascular intraespinal, cadena simpática o las propias vértebras y se clasifican respecto a su relación con el saco dural y la médula espinal en tres grupos^{1,3} [Fig. 1](#) on page 4

- **Extradurales** (55-60%): son los tumores más frecuentes y se originan fuera del saco dural, ya sea de las vértebras o de los tejidos epidurales. Las metástasis constituyen la mayoría de estas lesiones.
- **Intradurales extramedulares** (30-40%): se originan en las leptomeninges o raíces nerviosas; 96 % es primario y 4 % metastásico.
- **Intradurales intramedulares** (5-10%): se generan dentro del tejido de la médula espinal y desplazan o invaden la materia blanca, los tractos y los cuerpos neuronales. La mayoría (90-95%) son malignos^{3,4} siendo los más frecuentes el ependimoma seguido del astrocitoma.

TIPOS DE TUMORES

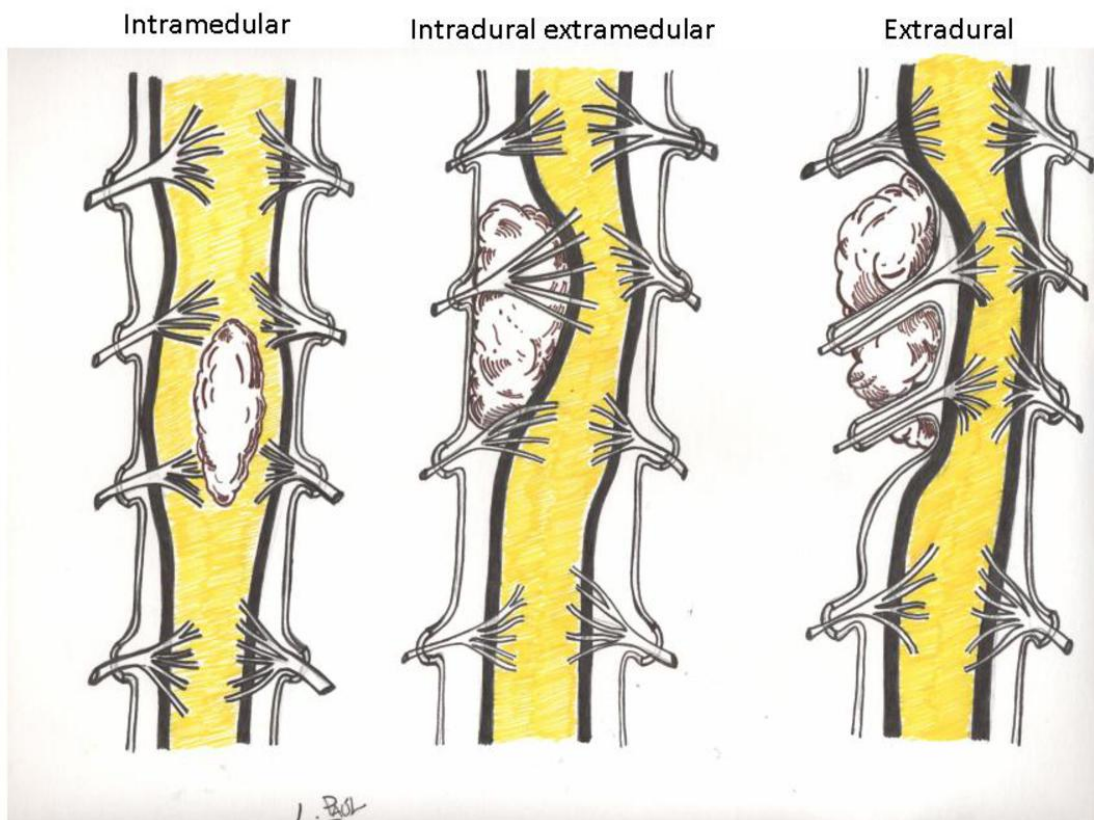


Fig. 1: Tipos de Tumores según su relación con el saco dural y médula espinal.

Referencias: A. M. Quiles Granado; Servicio de Radiología (IDI). Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona, Girona, SPAIN

Si bien esta clasificación está en cierta manera muy simplificada, dado que las lesiones pueden comprometer varios compartimentos, resulta muy útil para la caracterización tumoral³.

Estos tumores comprenden una amplia variedad de tipos histológicos con una sintomatología clínica y pronóstico aun más variados⁴.

Su diagnóstico correcto es crucial para determinar el pronóstico y plantear el mejor tratamiento.

La Resonancia Magnética (**RM**) ha revolucionado el diagnóstico de los tumores intrarraquídeos permitiendo su detección precoz y mejorando su localización anatómica. Constituye también una herramienta importante en la planificación quirúrgica y en el seguimiento de los pacientes.

El tratamiento más frecuente es la cirugía que si permite una resección completa conduce a una recuperación total en la mayoría de los casos.

Los **objetivos** de nuestro trabajo fueron:

- Describir las características radiológicas de los tumores intrarraquídeos diagnosticados y tratados en nuestro centro, clasificándolos según su localización y tipo histológico.
- Realizar un análisis de datos clínicos, radiológicos, tipo de tratamiento y evolución.
- Mostrar casos prácticos con correlación patológica.

Images for this section:

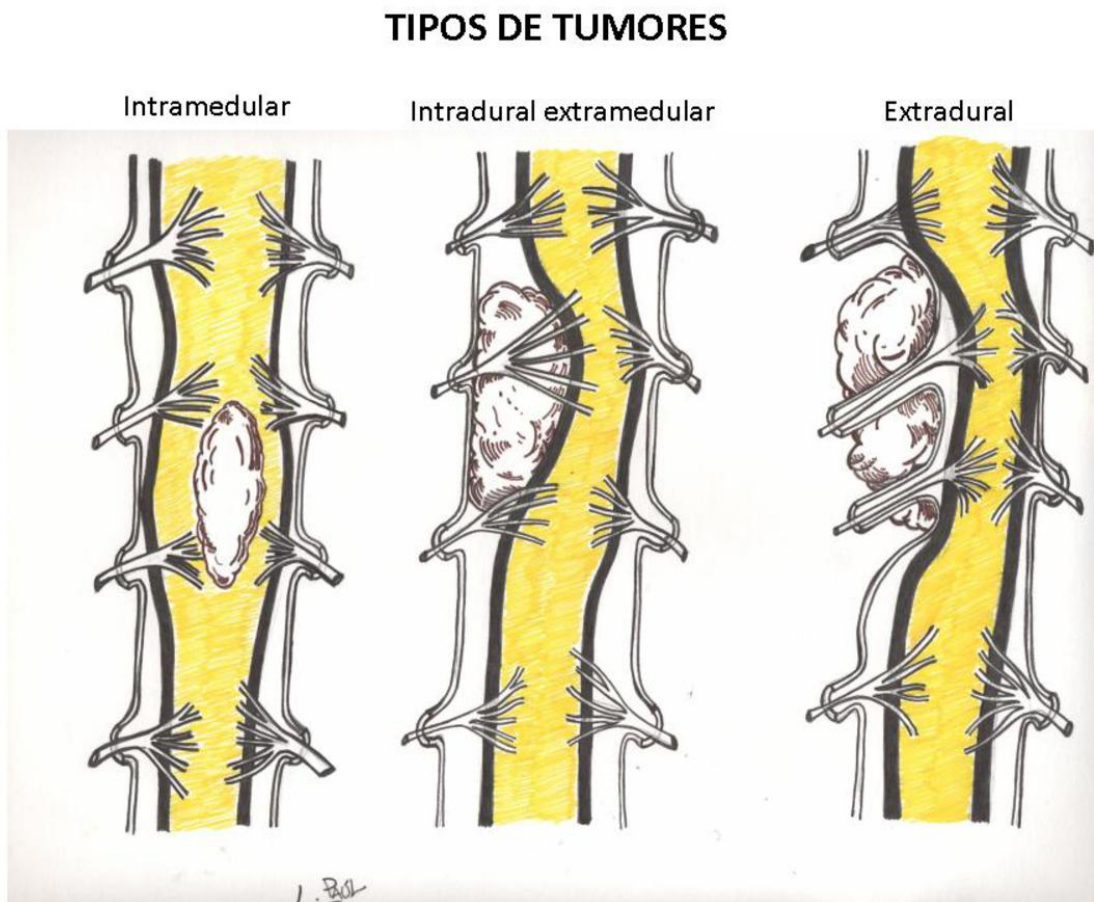


Fig. 1: Tipos de Tumores según su relación con el saco dural y médula espinal.

Material y método

Se realiza una revisión retrospectiva de los tumores intrarraquídeos tratados en nuestro centro desde enero 2008 a diciembre 2011.

Desde el año 2004 lleva funcionando en nuestro hospital un comité multidisciplinar para la revisión del tratamiento de diferentes tipos de tumores del sistema nervioso central y el raquis. Los datos de nuestro estudio se obtuvieron del registro de dicho comité de neuro-oncología así como del registro de tumores de anatomía patológica.

Se evaluaron diferentes variables: tipo histológico, manifestaciones clínicas, presentación radiológica, localización del tumor, tratamiento y evolución-pronóstico.

Los datos clínicos fueron obtenidos de los registros clínicos encontrados dentro de la historia del paciente.

Los estudios radiológicos disponibles, principalmente resonancias magnéticas (RM) y alguna tomografía computarizada (TC), fueron revisados y se identificaron diferentes variables de las lesiones: localización (respecto al cordón medular y respecto al raquis), características radiológicas (morfología, delimitación de márgenes, intensidad de señal en T1, T2 y STIR respecto al cordón medular, diámetro mayor y realce con contraste). En caso de múltiples lesiones se evaluaron las características radiológicas de la de mayor tamaño. También se evaluó la presencia de compresión medular, engrosamiento focal del cordón medular, edema medular o siringomielia y la compresión de raíces nerviosas.

Los estudios de imagen de los casos revisados estaban realizados en su mayoría en un equipo de RM Philips Gyroscan Intera 1.5 T, Release 12.1 (Best, Netherlands). Las secuencias utilizadas eran T1, T2 en planos sagital y axial, STIR sagital en casos de columna cervico-dorsal y en algunos casos se disponía de secuencias T1 después de la administración de contraste paramagnético (gadolinio).

En caso de disponer de Tomografía Computarizada, ésta estaba realizada en un equipo Multidetector (TCMD) de 16 cortes Philips Mx8000 IDT.

Los tumores espinales se clasificaron según su localización en el raquis en cervicales, cervico-dorsales, dorsales, lumbares, lumbosacros, sacros y holoespinales (en caso de localización múltiple). Según su relación con la vértebra, el cordón medular y saco dural los tumores se clasificaron en 6 tipos (ver [Fig. 2](#) on page 6):

1. Vertebrales con componente extradural

2. Extradurales puros
3. Intradurales extramedulares
4. Intra-extradurales ("en reloj de arena")
5. Intramedulares
6. Intradurales con leve extensión intramedular

TIPOS DE LESIONES SEGÚN LOCALIZACIÓN

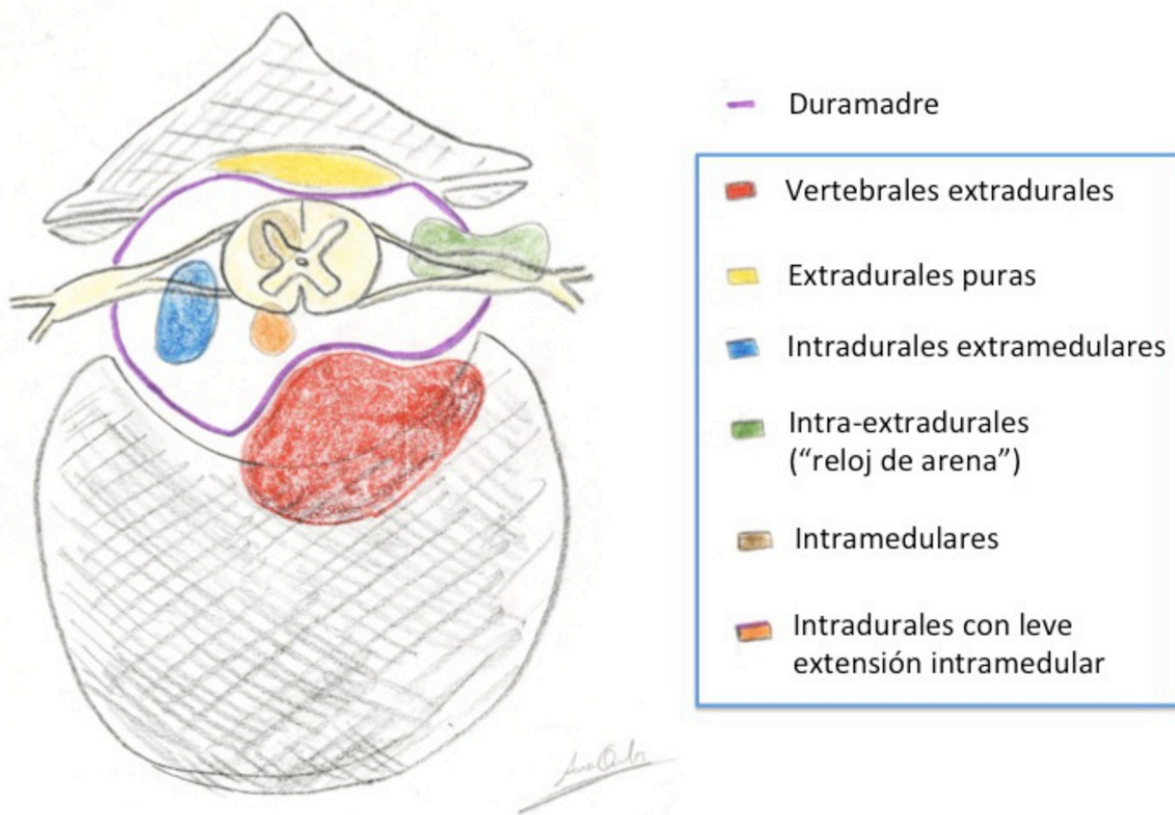


Fig. 2: Tipos de Lesiones según Localización

Referencias: A. M. Quiles Granado; Servicio de Radiología (IDI). Hospital Universitario Dr. Josep Trueta. Girona, Girona, SPAIN

Images for this section:

TIPOS DE LESIONES SEGÚN LOCALIZACIÓN

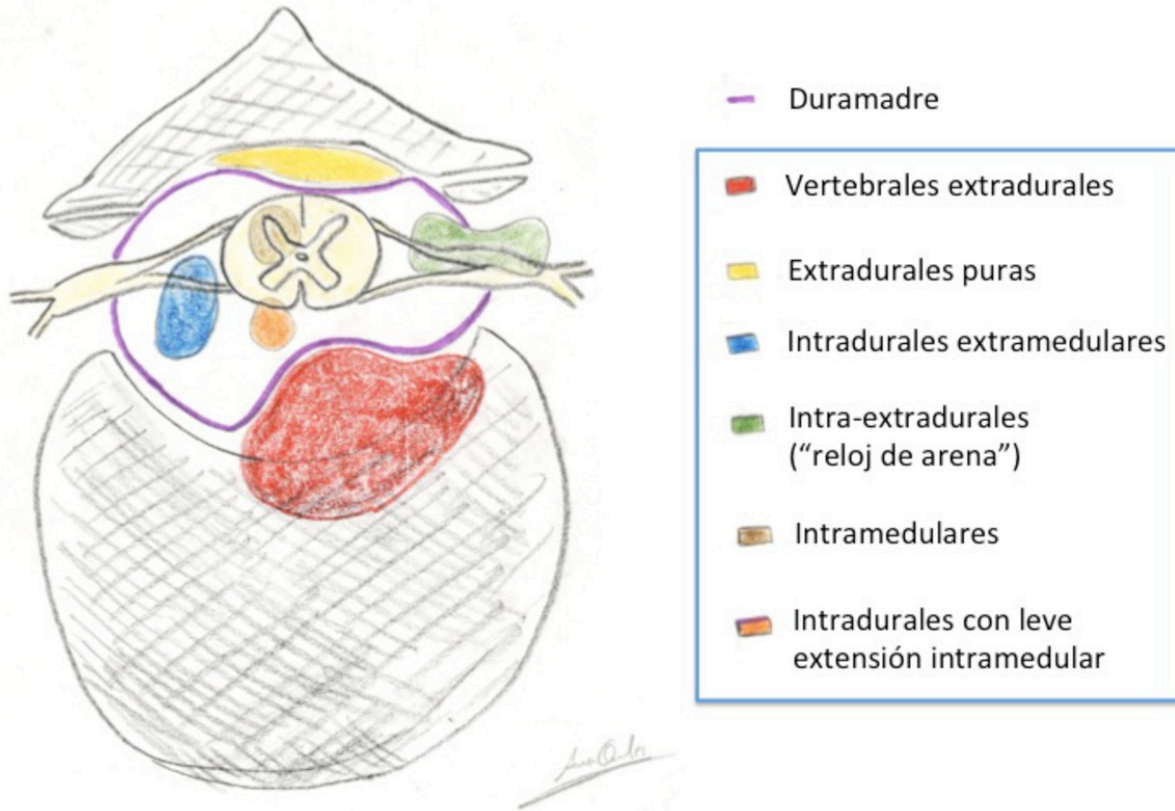


Fig. 2: Tipos de Lesiones según Localización

Resultados

Resultados:

De 344 tumores craneo-espinales presentados en el comité multidisciplinar de neuro-oncología de nuestro centro desde enero 2008 a diciembre 2011, 67 (19%) fueron tumores puramente intrarraquídeos o vertebrales con componente intrarraquídeo (36 mujeres y 31 hombres, edad mediana 53 años [rango 18-83 años]) (Fig. 3 on page 11).

Las manifestaciones clínicas fueron variables y determinadas fundamentalmente por la localización y tamaño tumoral. La manifestación clínica predominante fue dolor (29 casos, 12 de ellos asociados también a déficit motor). En 17 pacientes la clínica principal fue déficit motor aislado y en 14 casos fue un hallazgo incidental.

El tipo histológico más frecuente fue schwannoma en 16 pacientes (24%), seguido de metástasis óseas en 14 (21%) y meningioma en 11 (16.5%). Otros tumores menos frecuentes fueron: ependimoma 5 pacientes (7%), linfoma 4 (6%), plasmocitoma 3 (4.5%), hemangioblastoma 3 (4.5%), astrocitoma 3 (4.5%), lipoma-angiolipoma 2 (3%), tumores óseos primarios [1 cordoma (1.5%), 1 hemangioma (1.5%)], 1 neurofibroma (1.5%), 1 tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) (1.5%), 1 glioblastoma multiforme (1.5%) y 1 tumor fibroso solitario (1.5%) (Fig. 4 on page 11).

La mayoría de los tumores eran intradurales extramedulares (n=30, 45%), seguidos por los vertebrales con extensión extradural (n=19, 28%) y por los intramedulares (n=9, 14%). Cinco de ellos (7%) eran intra-extradurales ("en reloj de arena"), 2 (3%) fueron extradurales puros y otros 2 casos (3%) intradurales con leve extensión intramedular (Fig. 5 on page 12).

Respecto a la localización longitudinal en el raquis, 14 casos (20.9%) se localizaron en región cervical, 2 (3%) en cervico-dorsal, 26 (38.8%) en región dorsal, 7 (10.4%) dorso-lumbar, 12 (17.9%) lumbar, 1 (1.5%) lumbo-sacro, 2 (3%) sacro y en 3 casos (4.5%) la localización fue holoespinal (Fig. 6 on page 13).

En 19 pacientes la exploración radiológica se realizó en otro centro y no se disponía de ella para su revisión, siendo estos casos excluidos del análisis radiológico. En secuencias T1, 23 lesiones fueron isointensas (48%), 22 hipointensas (45.8%), 2 hiperintensas (4.2%) y en un caso, heterogénea. En secuencias T2, la mayoría de las lesiones fueron hiperintensas (n=34, 70.8%), 7 lesiones isointensas (14.6%), 5 lesiones hipointensas (10.4%) y finalmente 2 lesiones aparecieron heterogéneas. La secuencia

STIR fue realizada en 38 pacientes: En la mayoría de los casos la lesión se visualizaba hiperintensa (n=31, 81.6%); en 4 casos hipointensa (10.5%), en un caso isointensa (2.6%) y heterogénea en 2 casos (5.2%). Finalmente, en 35 casos se administró contraste (gadolinio). Treinta y tres lesiones mostraron captación de contraste (n=20 homogéneo, n=8 heterogéneo y n=5 periférico) y dos lesiones no presentaron realce tras administración de contraste.

Aproximadamente 69% de casos mostraron evidencia de compresión medular y 45% lesión intramedular asociada compatible con edema o siringomielia.

El tratamiento realizado fue quirúrgico en 58 casos (resección parcial o total). Se realizó tratamiento con radioterapia o quimioterapia en 8 de los casos. Un caso no se trató debido a la ratio baja beneficio-riesgo.

En nuestra cohorte, 48 pacientes experimentaron mejoría clínica después del tratamiento, en 10 únicamente se consiguió estabilización clínica y por último 9 casos experimentaron empeoramiento a pesar del tratamiento, resultando éxitos 5 pacientes.

Casos Ejemplo:

A continuación se muestran algunos ejemplos con correlación radio-patológica:

-CASO 1: Paciente varón de 40 años originaria de gambia que desde hace cuatro años presenta clínica progresiva de dorsalgia izquierda irradiada en cinturón, trastorno de la marcha (paraparesia de las EEII sin nivel sensitivo). En la RM realizada se detectó una lesión intradural extramedular que comprimía el cordón medular y provocaba mielopatía secundaria. Se realizó intervención quirúrgica con resección completa de la lesión. El diagnóstico anatomopatológico fue de **Meningioma Psamomatoso** (Fig. 7 on page 14 , Fig. 8 on page 15 y Fig. 9 on page 16). El paciente presentó una complicación postquirúrgica con paraplejía.

-CASO 2: Varón de 51 años que debutó con síndrome de hemisección medular (Brown-Sequard). En los estudios de imagen (TC y RM) se observó una lesión ovalada bien delimitada que realzaba intensamente con contraste y se localizaba en espacio intradural extramedular a la altura de C1, provocando mielopatía compresiva (Fig. 10 on page 17, video 1: " Fig. 11 on page 18" y Fig. 12 on page 19). Se realizó intervención quirúrgica con resección completa de la lesión (ver video 2 "Fig. 13 on page 20"), siendo la evolución postquirúrgica muy buena. Resultado AP: **Meningioma meningotelial**.

-CASO 3: Mujer de 52 años con paraparesia de EEII. Masa intrarraquídea extradural posterior en D6-D7 correspondiente a un **Angiolipoma**. La RM mostró signos de mielopatía compresiva. Se realizó intervención quirúrgica con resección completa y buena evolución posterior ([Fig. 14](#) on page 21).

-CASO 4: Mujer de 51 años con antecedente de irradiación del raquis dorsal por linfoma Hodgkin mediastínico. Debuta con clínica de parestesias en EEII y leve afectación motora. La exploración RM detectó una tumoración intramedular. Se realizó una biopsia quirúrgica en primer tiempo y en segundo tiempo un abordaje amplio para resección total-subtotal de la lesión. **Astrocitoma de bajo grado (grado II)**. ([Fig. 15](#) on page 22).

-CASO 5: Paciente de 21 años con clínica de lumbagia, alteración de la deambulacion, paresia de EEII e incontinencia de esfínteres. La RM detectó una gran lesión intradural en filum terminal y cola de caballo (D12-L5) que condicionaba remodelación ósea y siringomielia. Se realizó resección subtotal con buena evolución clínica posterior. Resultado AP: **Ependimoma mixopapilar grado I** ([Fig. 16](#) on page 23 , [Fig. 17](#) on page 24 y [Fig. 18](#) on page 25).

-CASO 6: Mujer de 67 años que presenta dolor dorsal de reciente aparición con pérdida progresiva de fuerza y alteraciones sensitivas. Se evidenció una lesión vertebral en D9 con extensión intrarraquídea extradural anterior y posterior. En el estudio de extensión se detectó una neoplasia de mama. Se realizó vertebrectomía hemicompleta con colocación de prótesis de cuerpo y fijación pedicular. ([Fig. 19](#) on page 26). **Metástasis**.

-CASO 7: Hombre de 45 años, asintomático, al que en una RM lumbar de seguimiento de intervención quirúrgica previa se le detecta una lesión intradural extramedular en D12-L1 que tras resección completa correspondió a un **Schwannoma benigno (neurilemoma)**. ([Fig. 20](#) on page 27 y [Fig. 21](#) on page 28). La lesión comprimía el cono medular y las raíces de la cola de caballo.

-CASO 8: Varón de 66 años que presentó clínica de meses de evolución de paresia de extremidad superior izquierda de predominio distal y paresia de extremidades inferiores de predominio proximal con repercusión sobre la marcha. Evolucionó lentamente a tetraparesia. En la RM se encontró una lesión intrarraquídea C3-C4 izquierda con un componente intradural extramedular y otro extradural ("**en reloj de arena**") que se extendía al foramen y a partes blandas paravertebrales y provocaba mielopatía compresiva. **Schwannoma**. ([Fig. 22](#) on page 29).

-CASO 9: Varón de 71 años que debutó con síndrome de hemisección medular (Brown-Sequard) y hallazgos en RM urgente de lesión intradural extramedular que comprimía el cordón medular. Previamente orientada por hallazgos radiológicos como meningioma

resultó tras la resección y análisis AP ser un **Tumor Fibroso Solitario**. (Fig. 23 on page 30 , Fig. 24 on page 31 y Fig. 25 on page 32). El paciente fue Éxito por una complicación respiratoria post-intervención.

Images for this section:

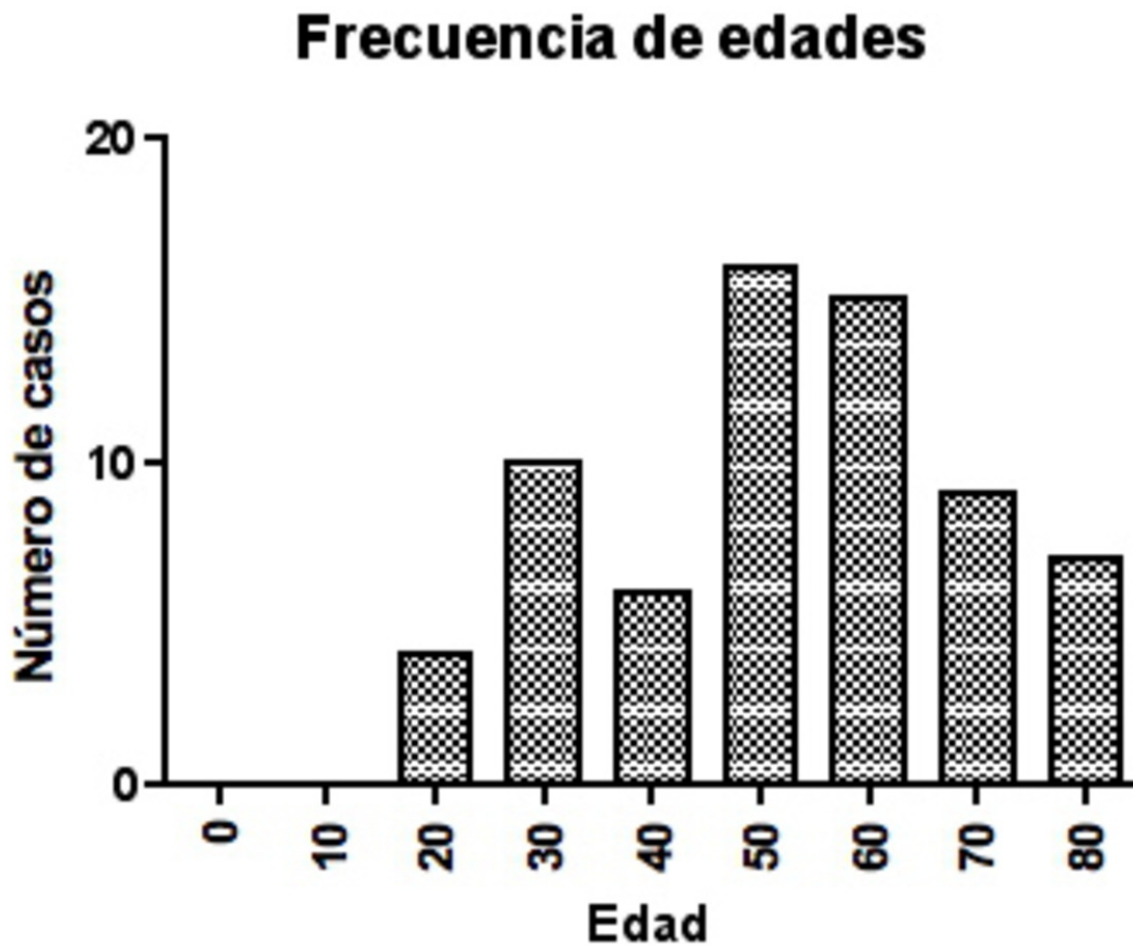


Fig. 3: Frecuencia de edades

TIPO HISTOLÓGICO

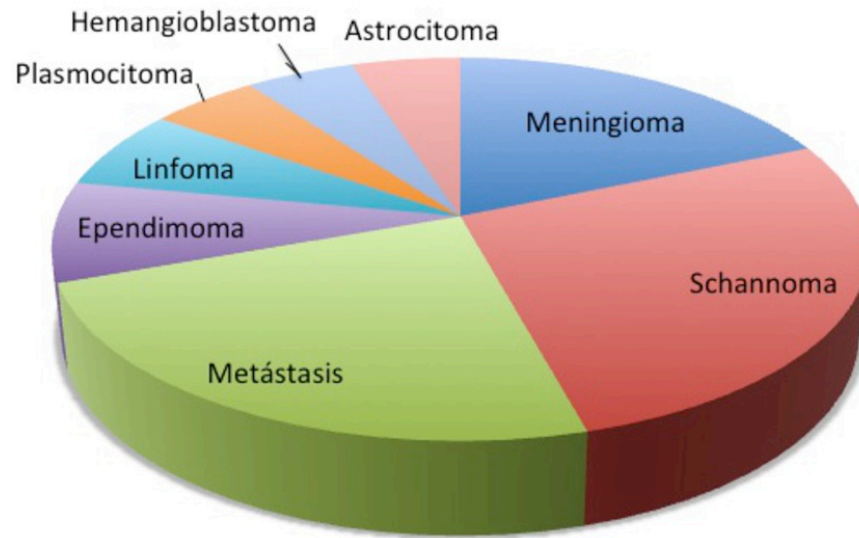


Fig. 4: Tipos Histológicos

LOCALIZACIÓN

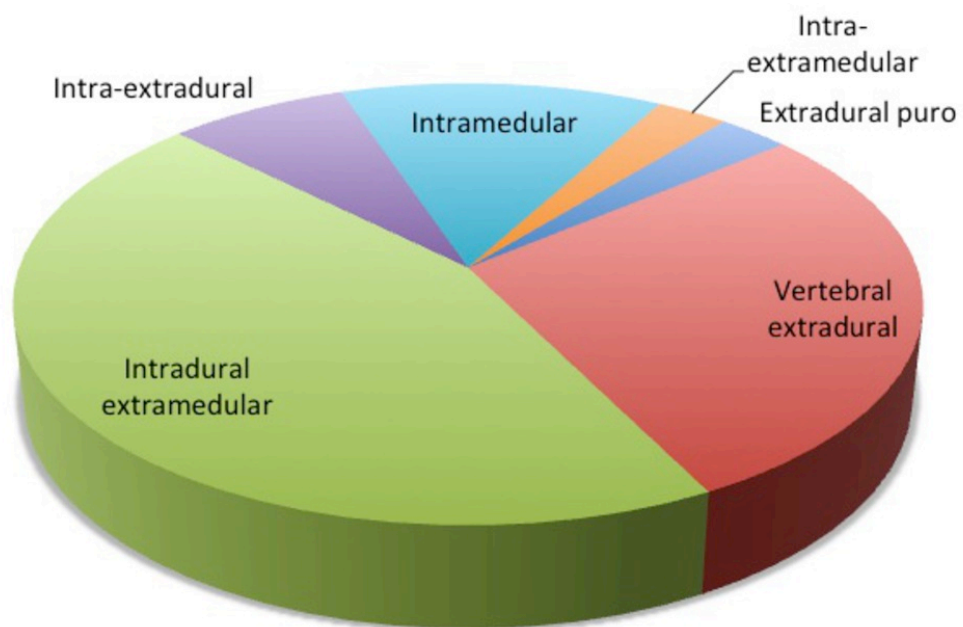


Fig. 5: Localización de las lesiones respecto a la vértebra, saco dural y cordón medular.

LOCALIZACIÓN

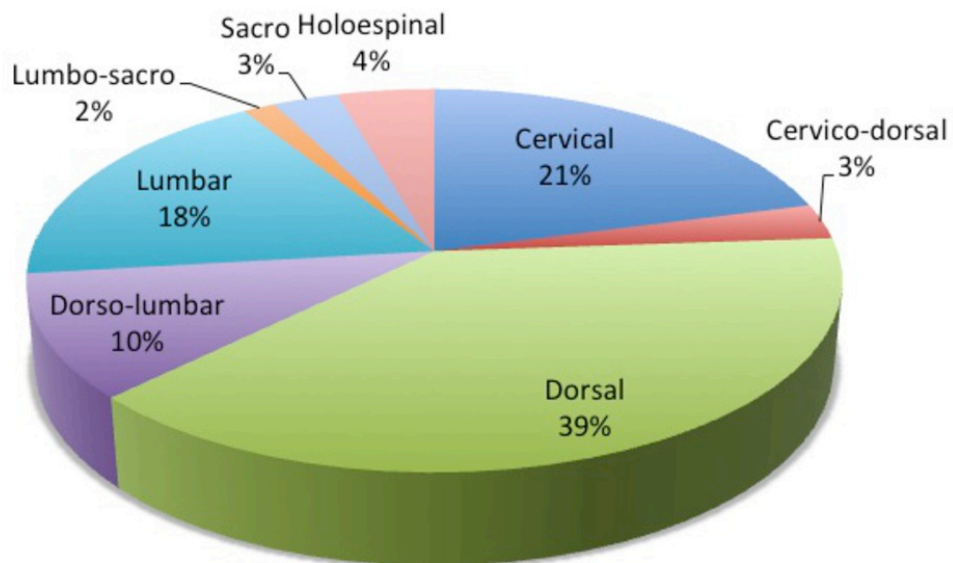


Fig. 6: Localización de las lesiones en el raquis

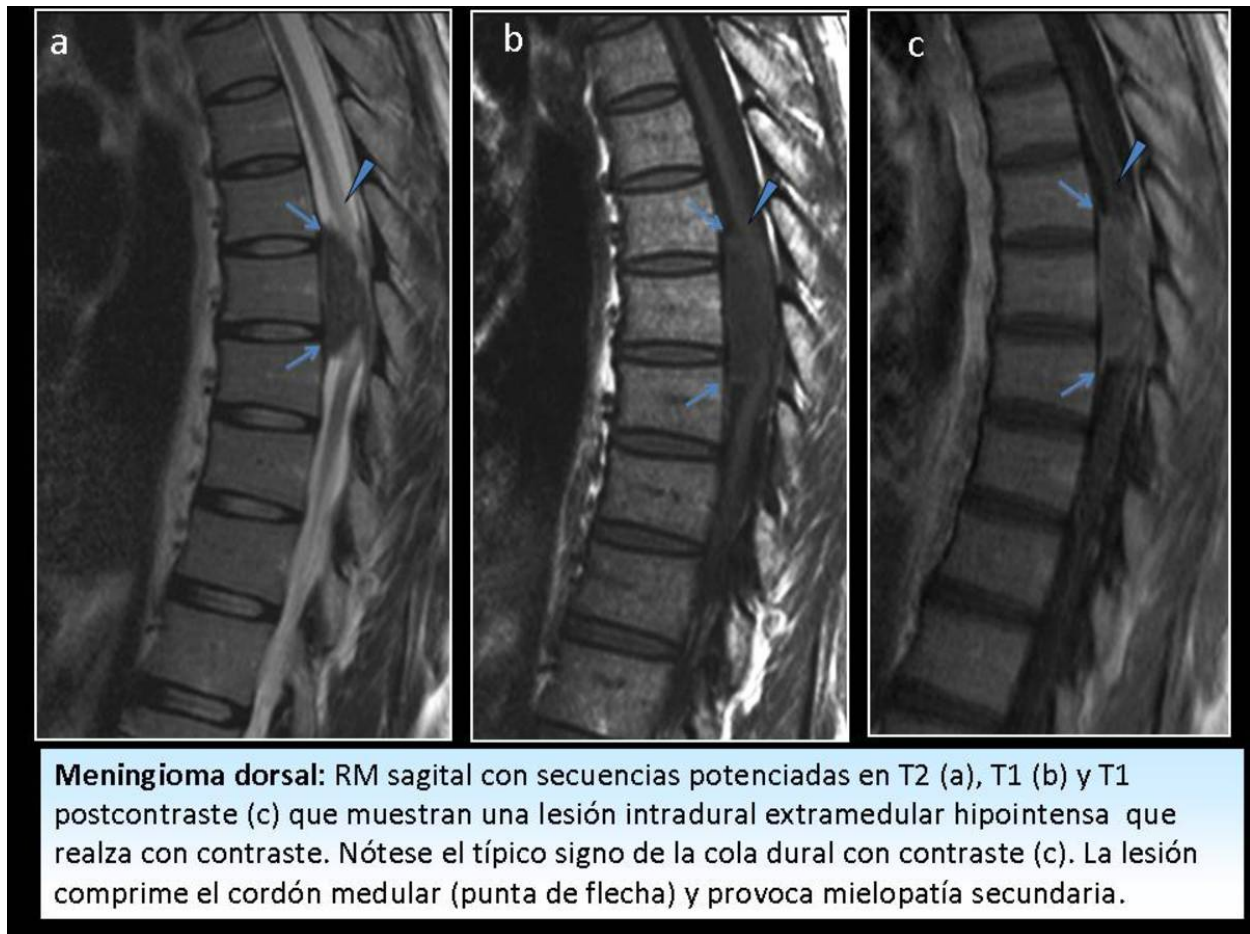


Fig. 7: Meningioma intradural extramedular a nivel D7-D9.

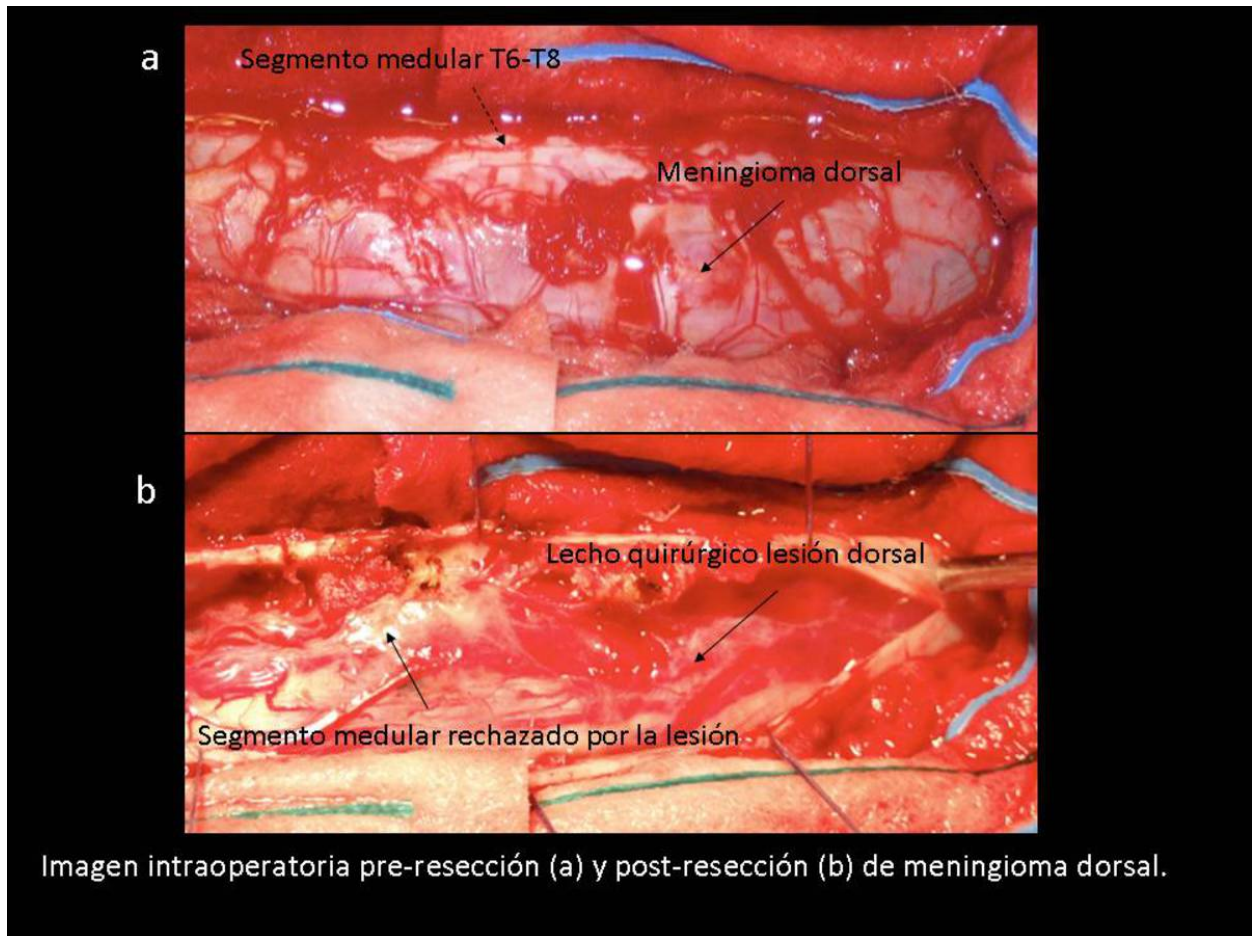
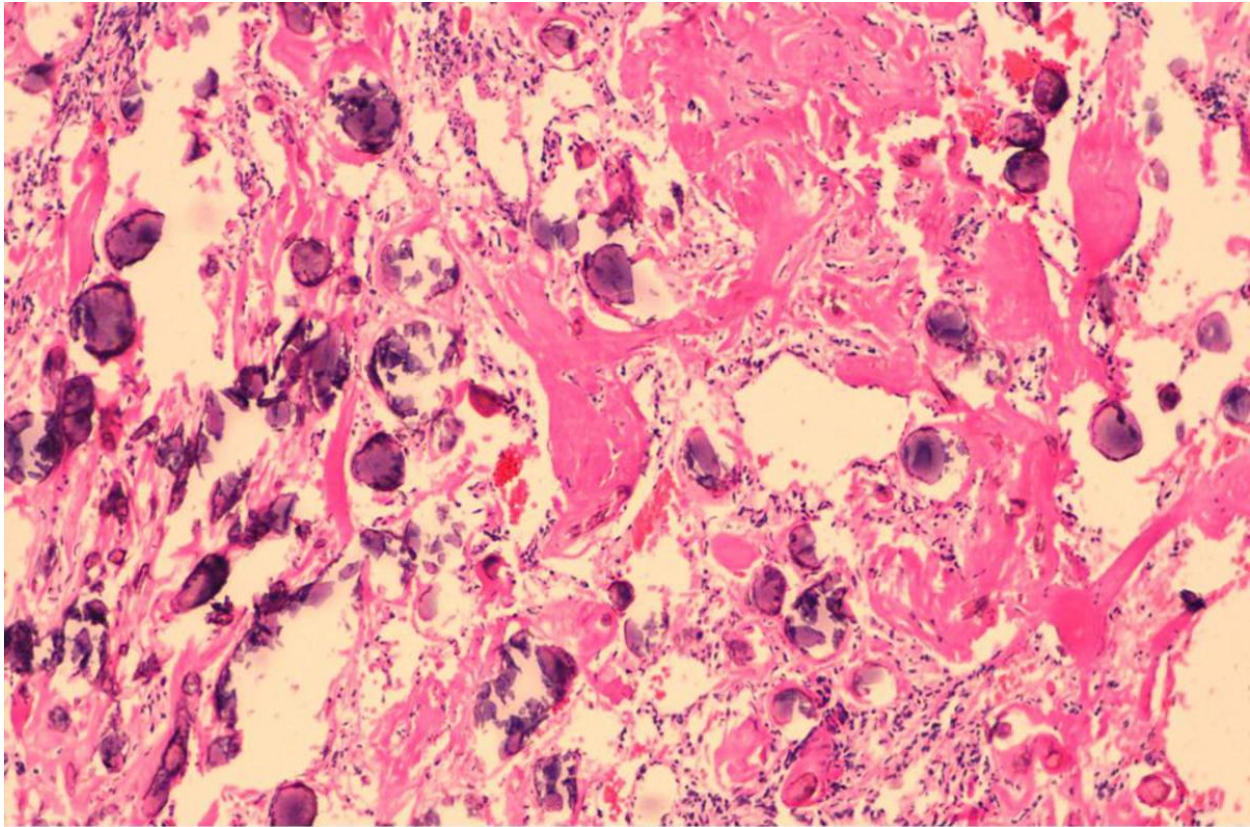


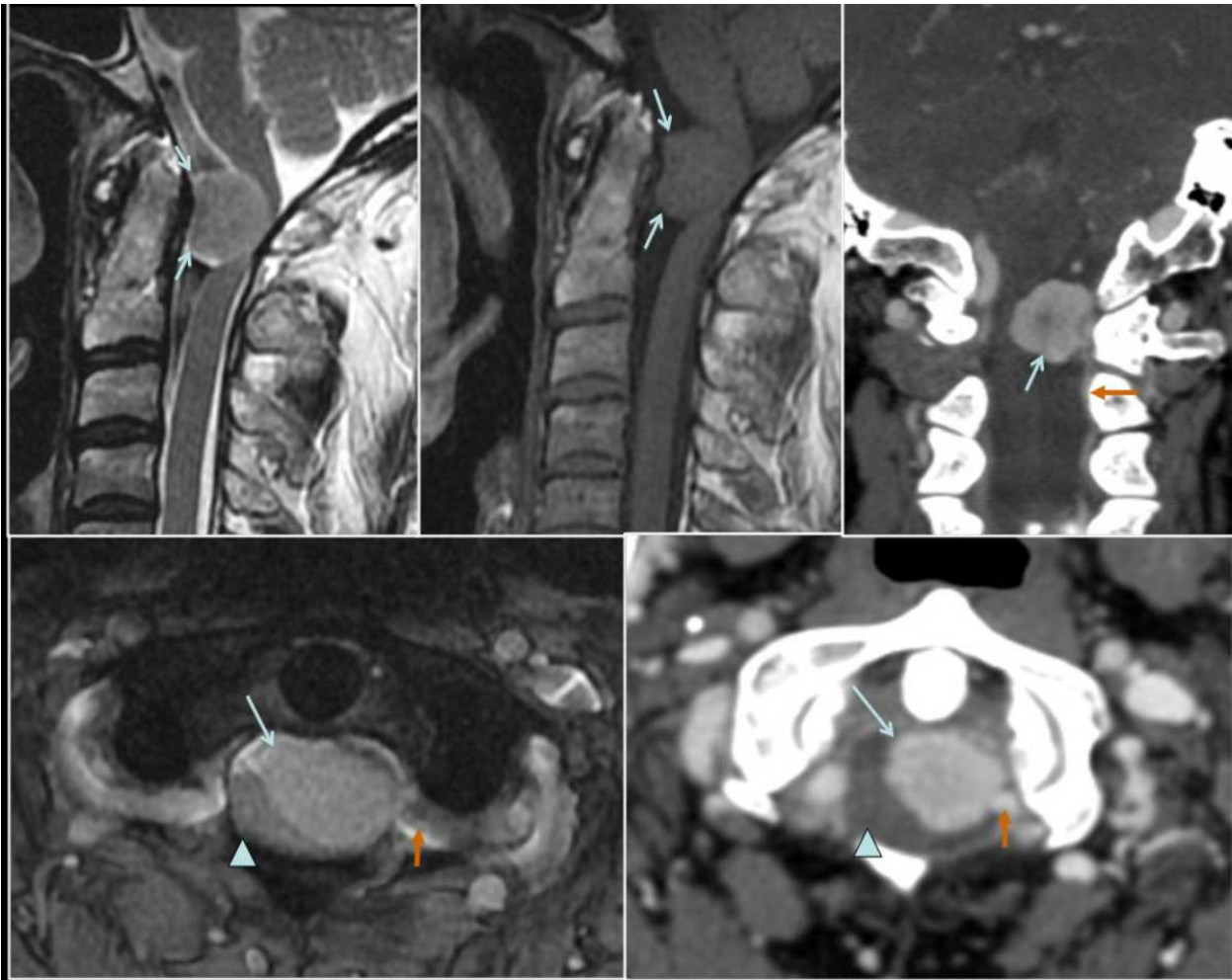
Imagen intraoperatoria pre-resección (a) y post-resección (b) de meningioma dorsal.

Fig. 8: Meningioma dorsal. Fotos de la intervención.



Meningioma psamomatoso (Tinción de hematoxilina-eosina). Celularidad elongada en un estroma hialino con abundantes cuerpos de psamoma.

Fig. 9: Meningioma psamomatoso. Foto microscópica.

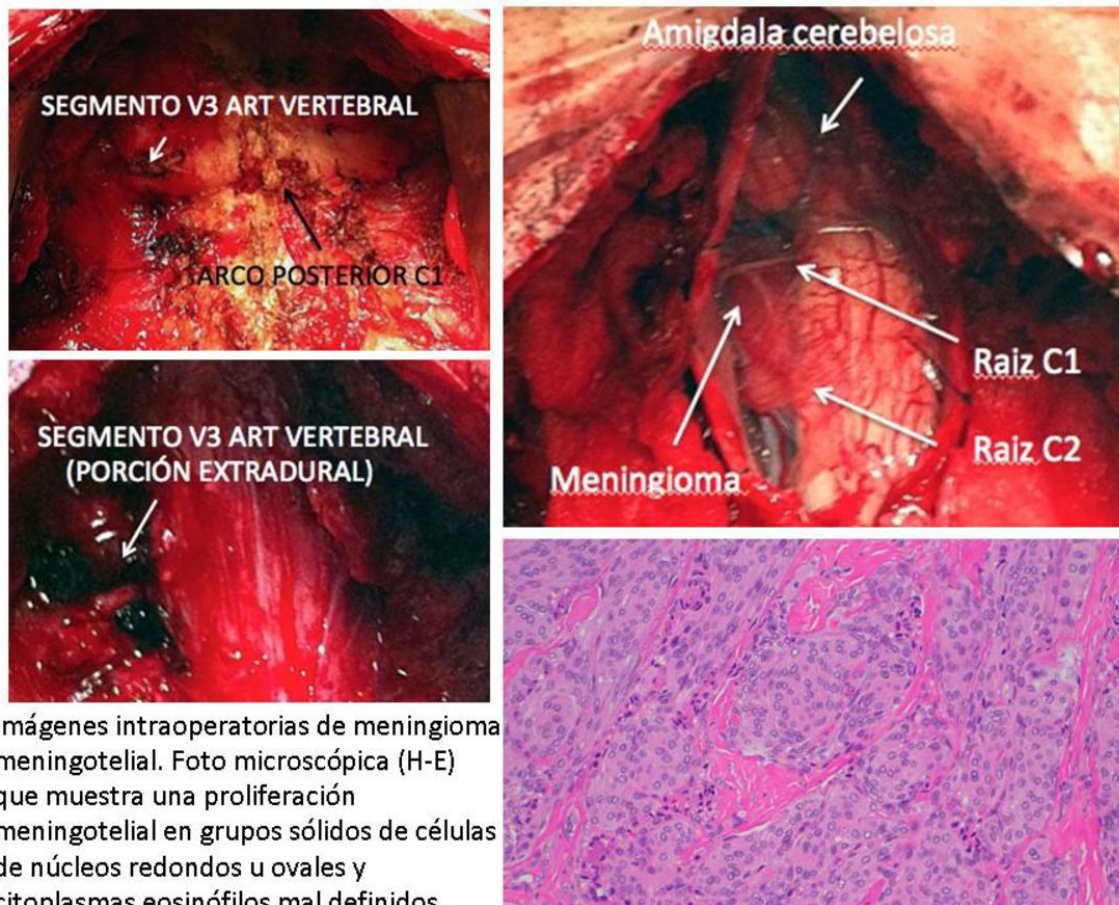


Imágenes de RM y TC. Lesión intradural extramedular en C1 (flecha azul) que comprime la región anterolateral izquierda del cordón medular (punta de flecha). Está en íntimo contacto con la arteria vertebral izquierda (flecha naranja). **MENINGIOMA**

Fig. 10: Meningioma C1. Estudios RM y TC.



Fig. 11: Meningioma C1. Postprocesado de imagen TC



Imágenes intraoperatorias de meningioma meningotelial. Foto microscópica (H-E) que muestra una proliferación meningotelial en grupos sólidos de células de núcleos redondos u ovales y citoplasmas eosinófilos mal definidos.

Fig. 12: Meningioma meningotelial.

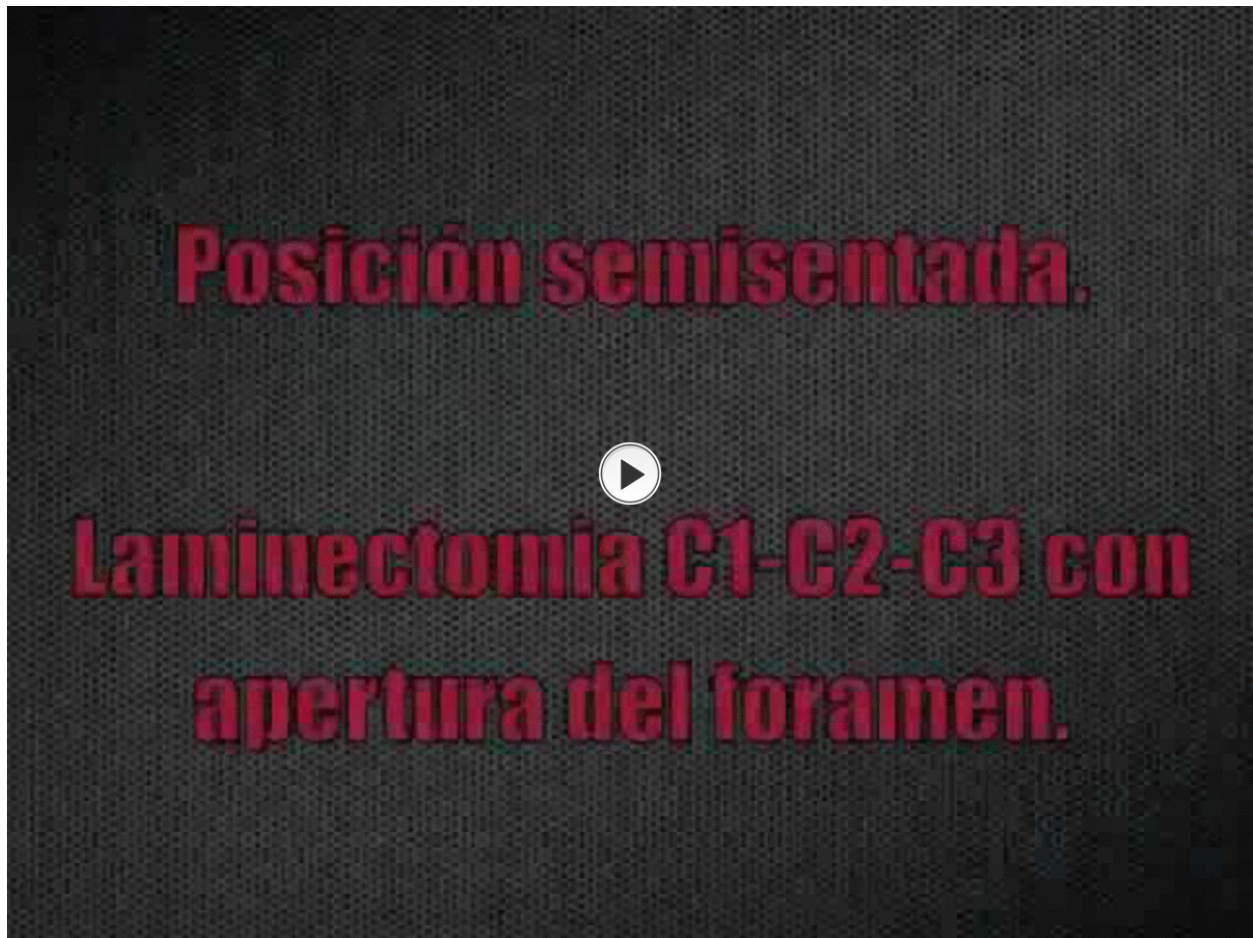


Fig. 13: Video de intervención quirúrgica

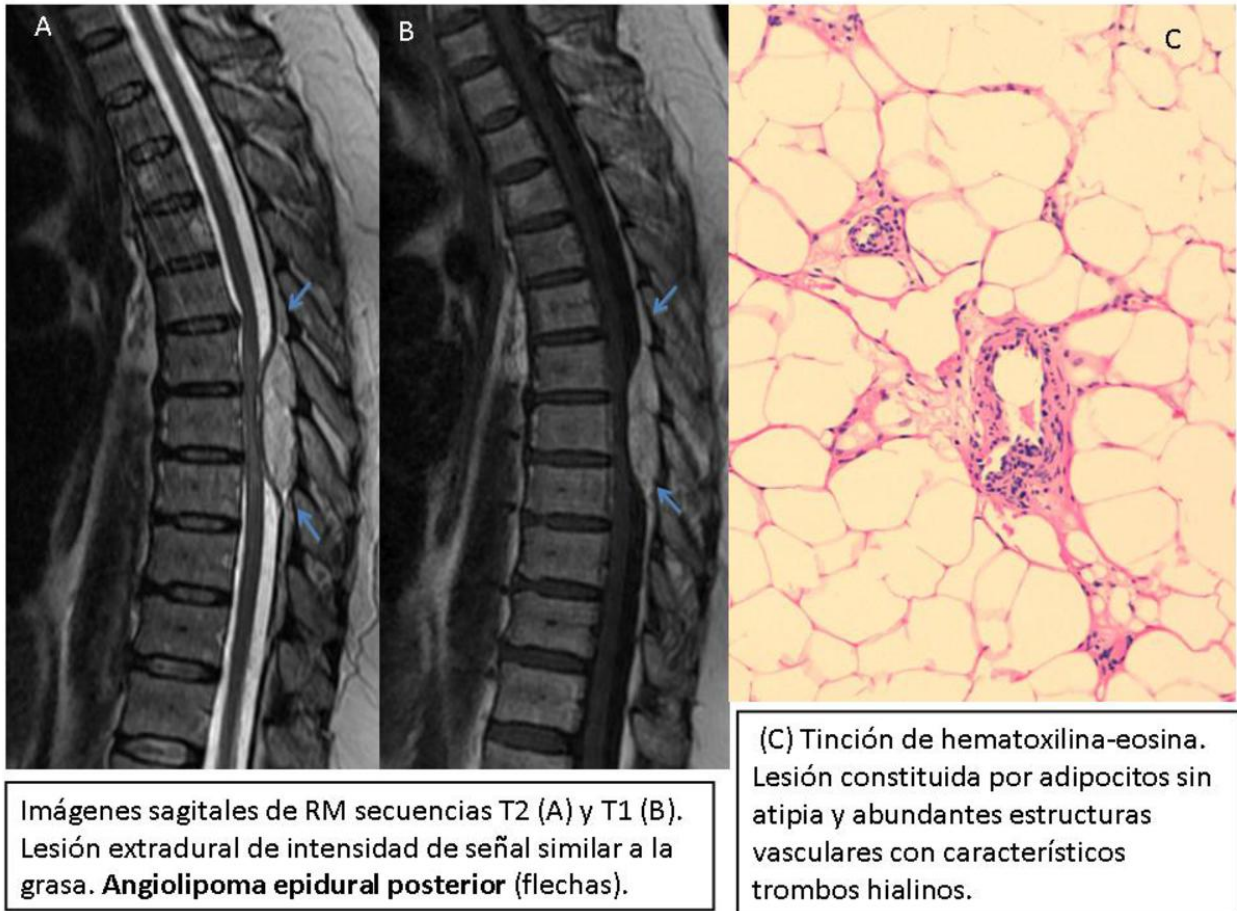
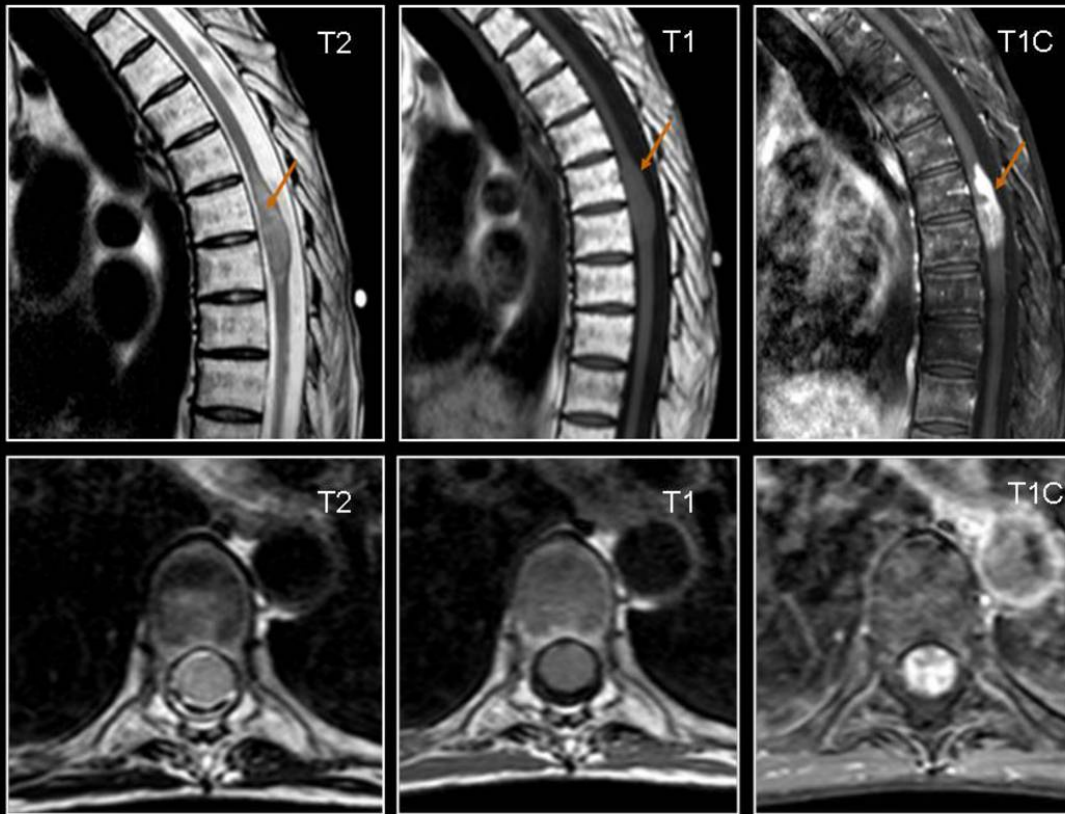


Fig. 14: Angiolipoma epidural.

ASTROCITOMA



RM dorsal cortes sagitales (arriba) y axiales (abajo). Lesión expansiva intramedular (flecha) en D6-D7 que expande el cordón medular y condiciona leve edema intramedular proximal y distalmente a la lesión. Es hiperintensa en T2, isointensa en T1 y realza de forma heterogénea con contraste. Signos de degeneración grasa de los cuerpos vertebrales post-RT previa por linfoma medistínico. **Astrocitoma de bajo grado**

Fig. 15: Astrocitoma grado II.



Ependimoma mixopapilar del filum terminal. Gran masa intradural a nivel de la cola de caballo (flechas) hiperintensa en T2 (A), hipointensa en T1 (B) y que realza intensamente con contraste (C). Provoca remodelación ósea vertebral e importanteiringomielia holoespinal (puntas de flechas). En las imágenes axiales T2 (D) y T1 (E) se observa la extensión foraminal de la lesión.

Fig. 16: Ependimoma mixopapilar de filum terminal. Imágenes de RM.

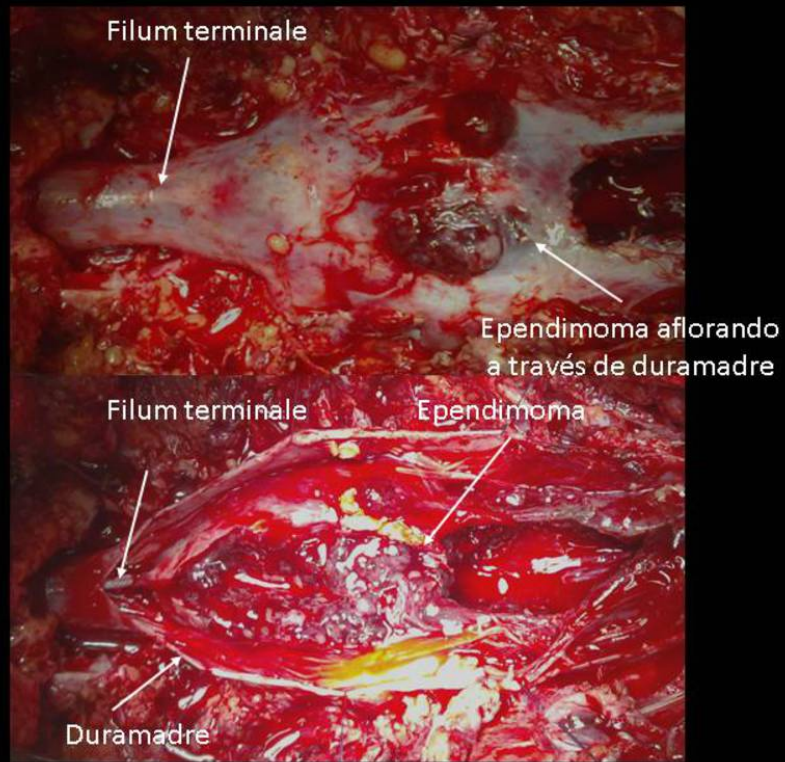
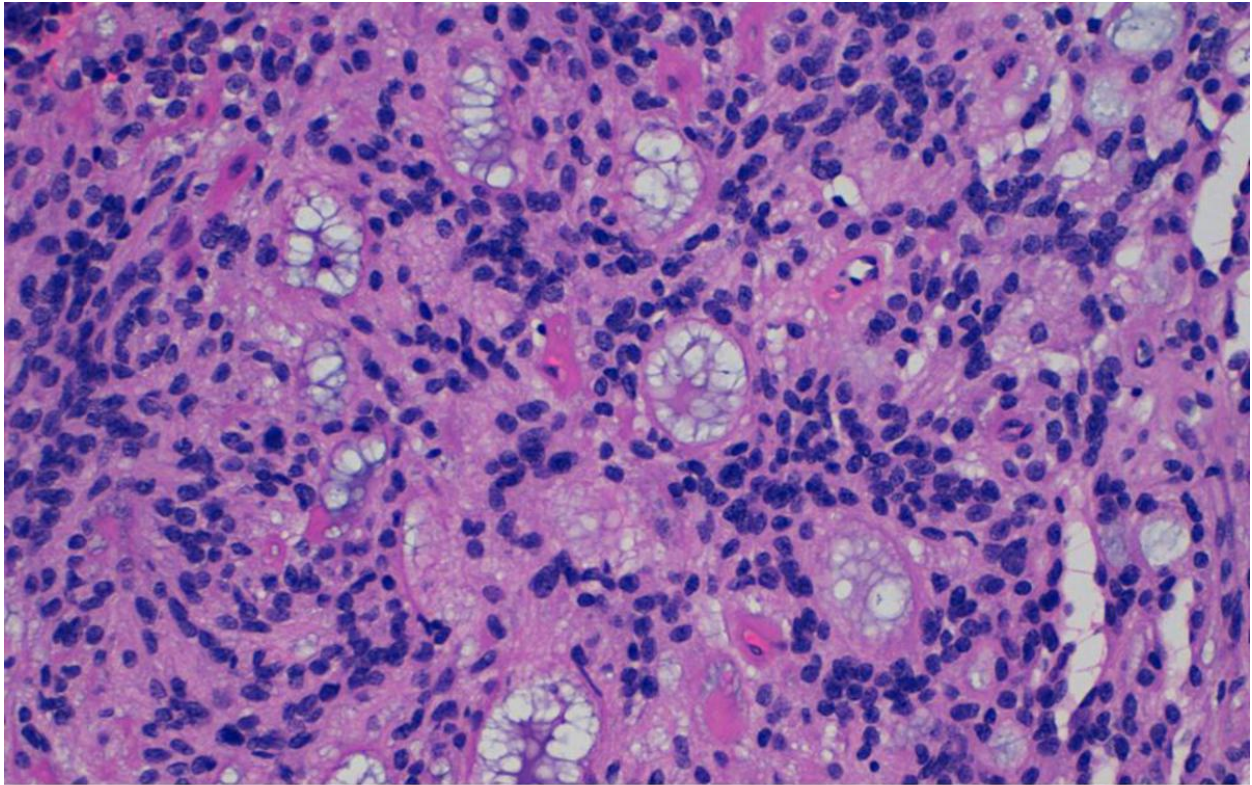


Imagen intraoperatoria de ependimoma mixopapilar gigante antes y después de realizar la durotoma.

Fig. 17: Ependimoma mixopapilar de filum terminal. Fotos quirúrgicas.



Ependimoma mixopapilar grado I. Tinción de hematoxilina-eosina. Celularidad cuboidal con abundantes espacios microquísticos con material mixoide.

Fig. 18: Ependimoma mixopapilar de filum terminal. Foto microscópica.

METÁSTASIS

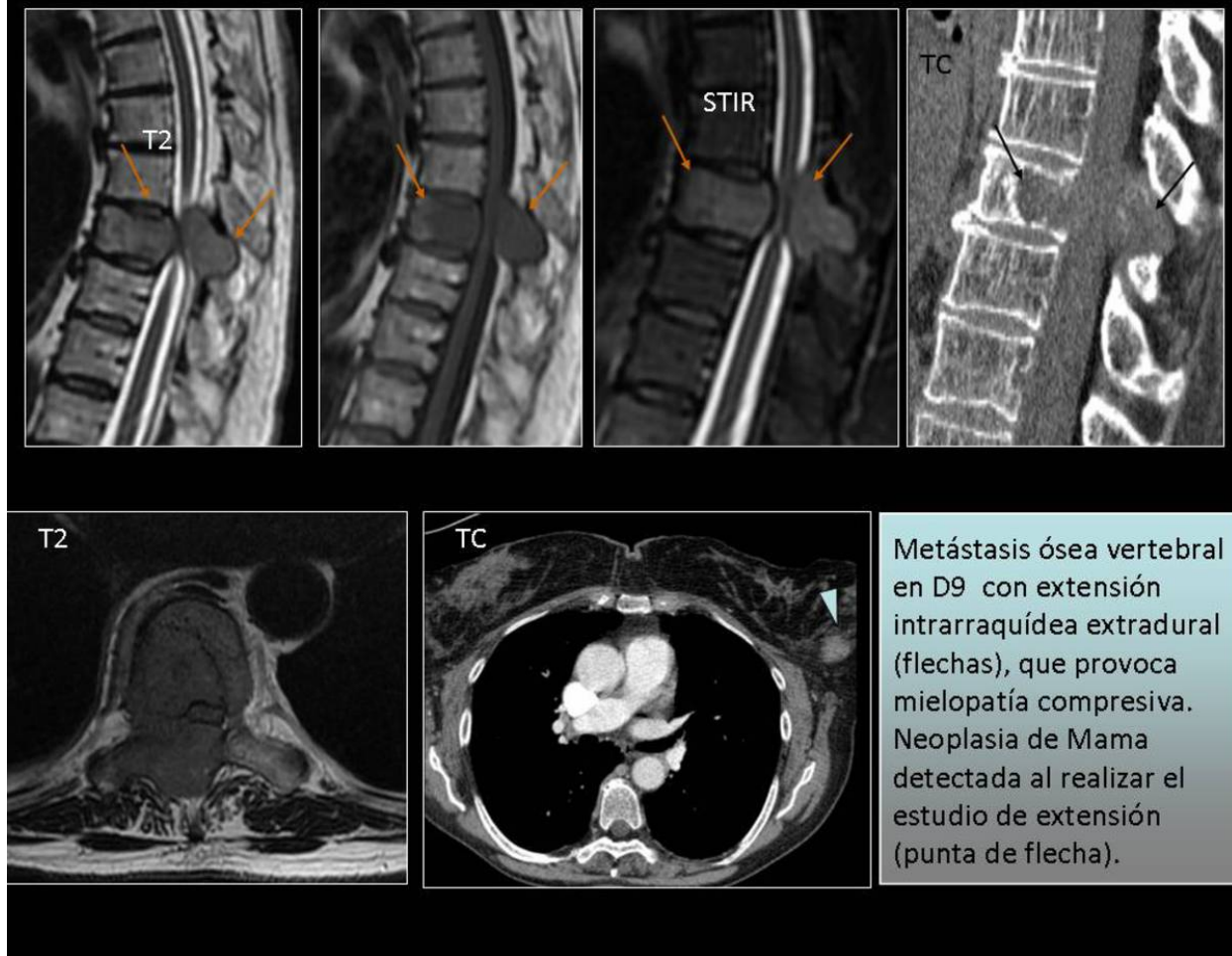


Fig. 19: Metástasis ósea vertebral de neoplasia de mama con extensión intradural

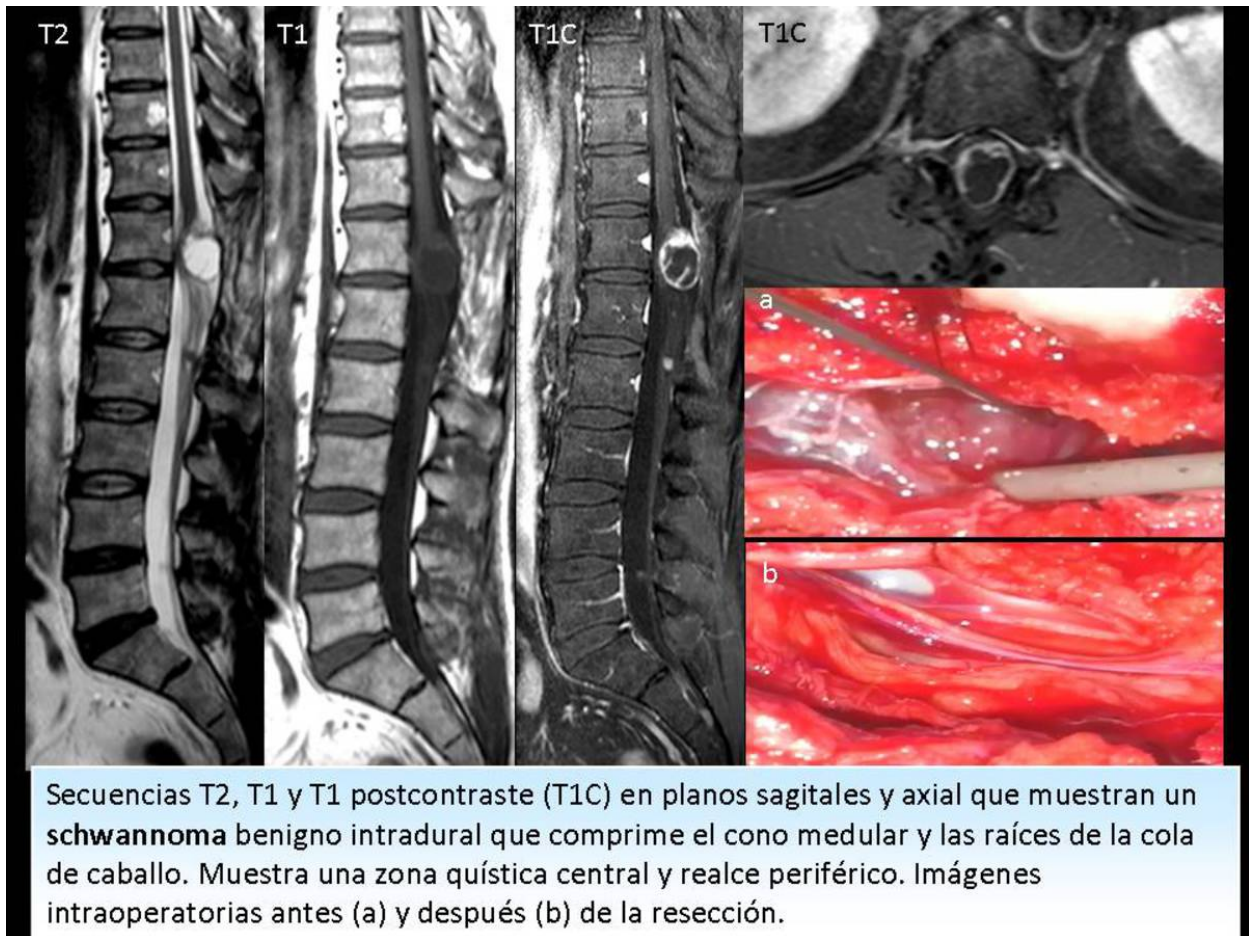
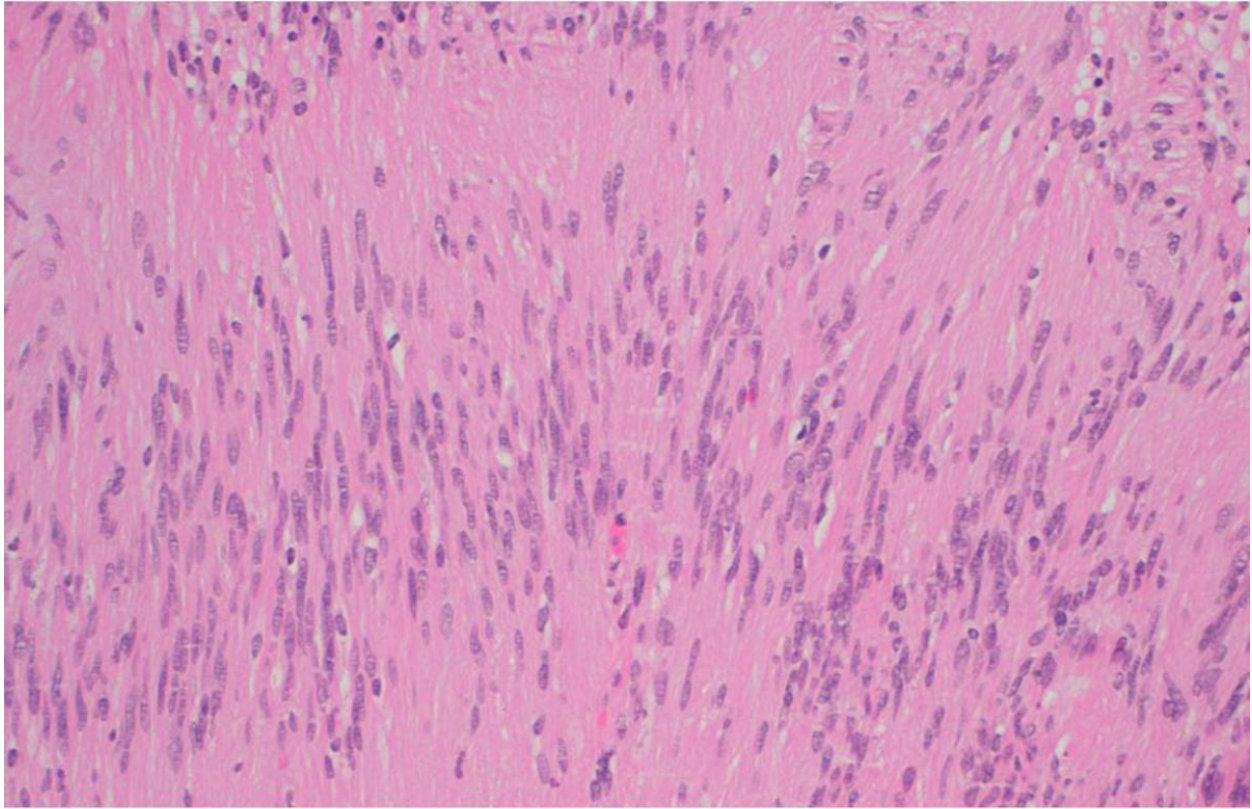


Fig. 20: Schwannoma intradural extramedular.



Schwannoma benigno (neurilemoma). Tinción de hematoxilina-eosina.
Celularidad fusiforme dispuesta en empalizada (Cuerpo de Verocay).

Fig. 21: Schwannoma benigno. Imagen microscópica.

SCHWANNOMA "EN RELOJ DE ARENA"

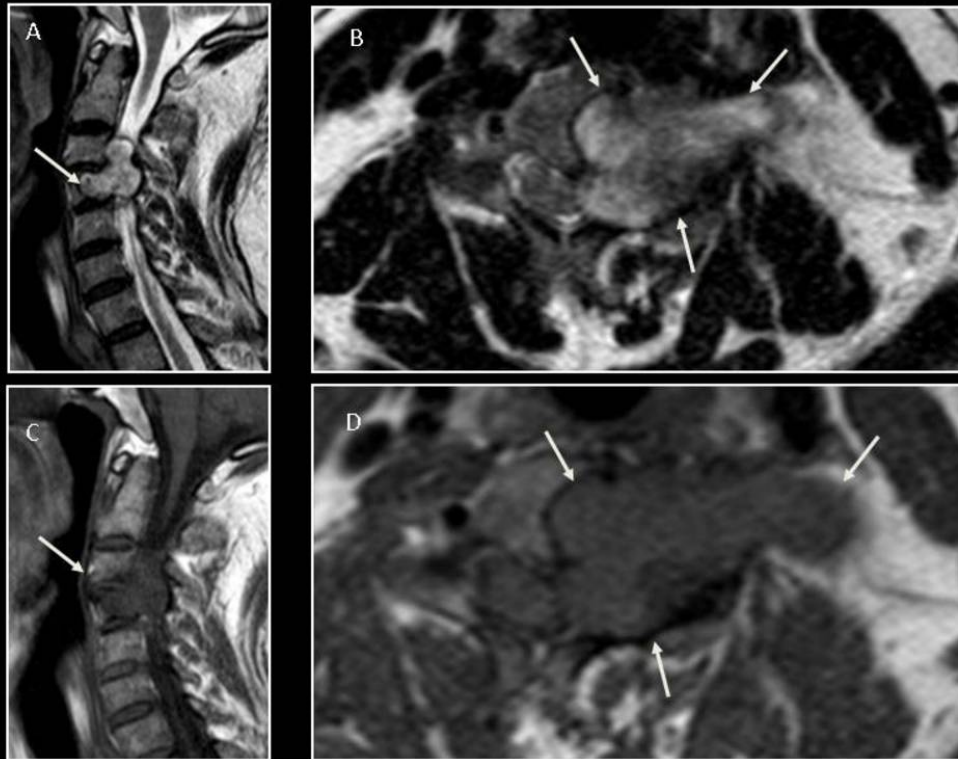


Fig. 22: Tumorción intra-extradural en "reloj de arena" (flechas) correspondiente a un Schwannoma. Secuencias potenciadas en T2 sagital (A) y axial (B) y potenciadas en T1 (C y D). La lesión es hiperintensa en T2 de forma heterogénea e isointensa en T1. Nótese la importante expansión foraminal izquierda por la lesión y la remodelación ósea secundaria.

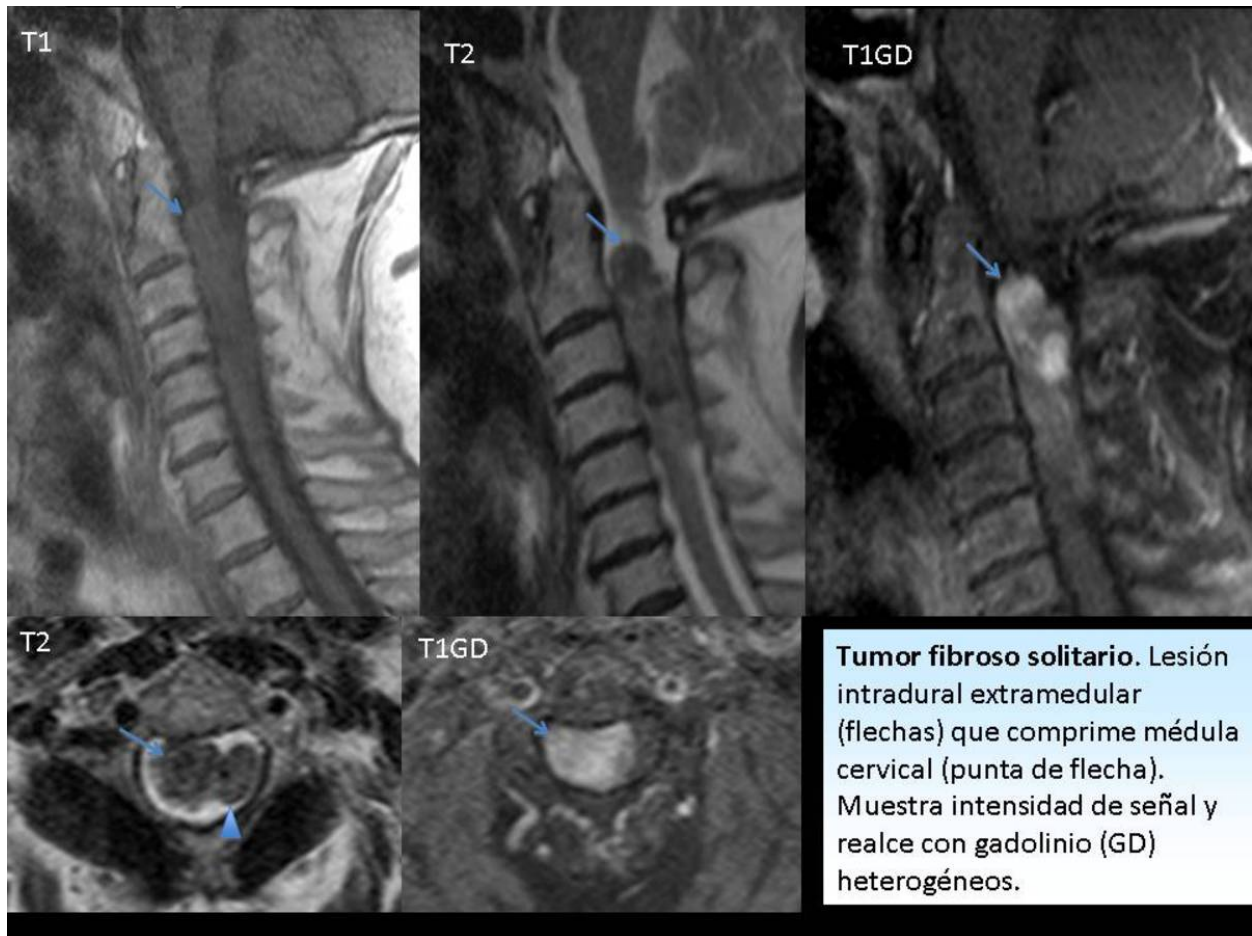


Fig. 23: Lesión intradural extramedular. Tumor Fibroso Solitario. RM

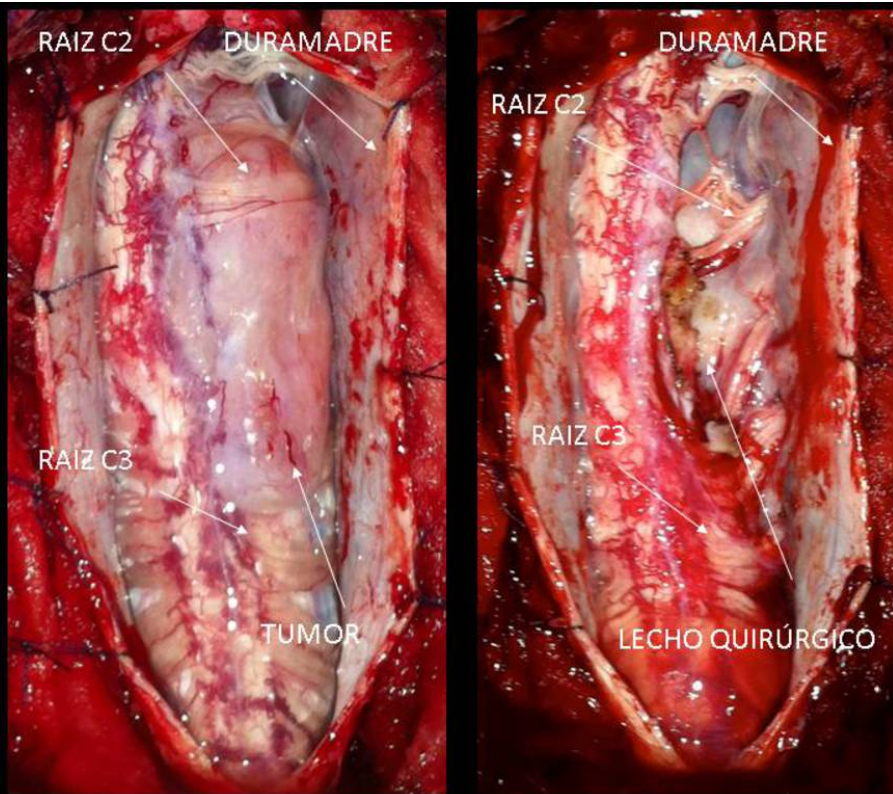
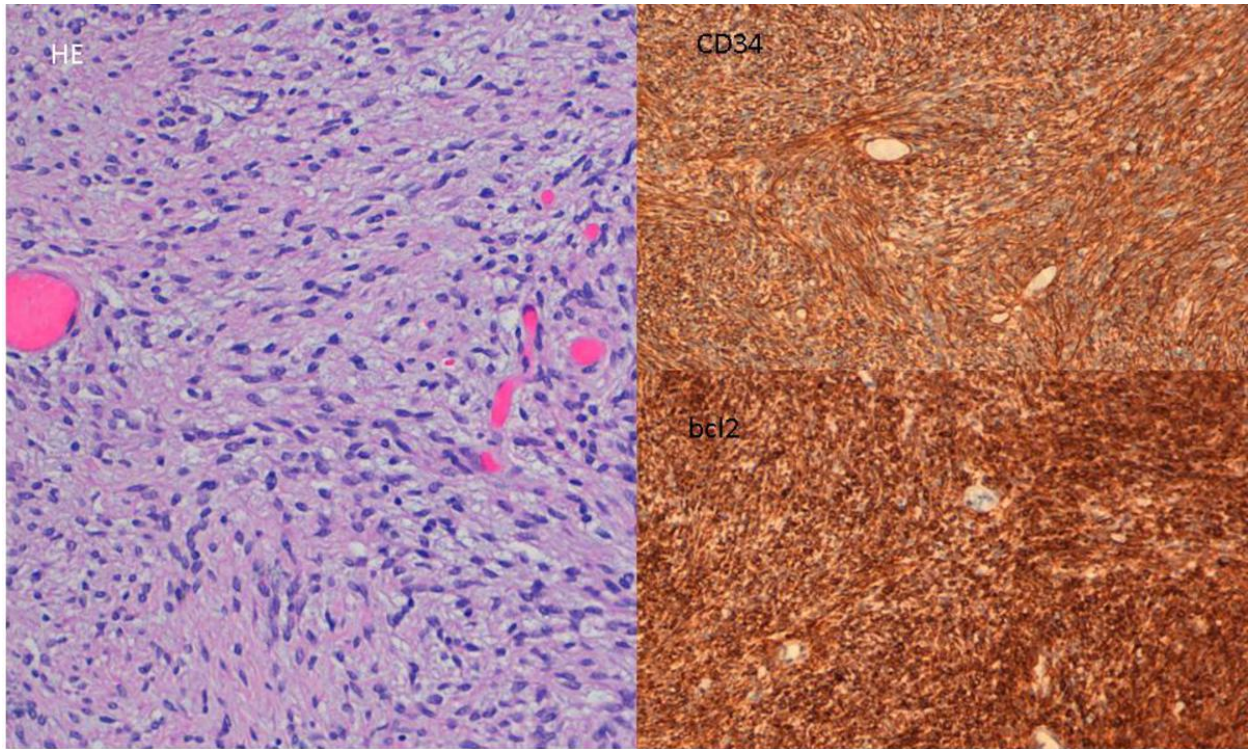


Imagen intraoperatoria pre y post-resección de tumor fibroso solitario C1-C3.

Fig. 24: Tumor Fibroso Solitario intradural extramedular. Fotos intraoperatorias.



Tumor Fibroso Solitario. HE: Tinción hematoxilina eosina. Celularidad fusiforme dispuesta en haces en un estroma colágeno. Positividad de las células neoplásicas con las técnicas inmunohistoquímicas para CD34 y BCL2.

Fig. 25: Tumor Fibroso Solitario intradural. Fotos microscópicas.

Conclusiones

Conclusiones:

Los tumores intrarraquídeos son infrecuentes, coincidiendo nuestra serie con los datos publicados en la literatura.

La correlación radiopatológica permite conocer mejor las características radiológicas de dichos tumores lo que puede facilitar un diagnóstico y tratamiento precoz y un mejor pronóstico del paciente.

Bibliografía:

1. Alpizar-Aguirre A, Chávez-Miguel C, Zárata-Kalfópulos B, et al. Tumores intradurales extramedulares primarios tratados en el Instituto Nacional de Rehabilitación. Cir Ciruj 2009;77:107-110.
2. S.P. Stawicki, J.J. Guarnaschelli: Intradural extramedullary spinal cord tumors: A retrospective study of tumor types, locations, and surgical outcomes. The Internet Journal of Neurosurgery. 2007 vol 4, number 2.
3. J.W.M. Van Goethem, L. Van den Hauwe, O. Ozsarlak. Spinal tumors. European Journal of Radiology 50 (2004) 159-176.
4. Bloomer C.W, Ackerman A, Bhatia RG. Imagin for Spine tumors and new applications. Top Magn Reson Imaging. Vol 17, number 2, april 2006.
5. Abul-Kasim K, Thurnher M.M., Mckeever P, et al. Intradural spinal tumors: current classification and MRI features. Neuroradiology 2008 50:301-314.
6. Koeller K. K, Rosenblum R.S, Morrison A.L. Neoplasms of the Spinal Cord and Filum Terminale: Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics 2000; 20:1721-1749
7. Smith AB, Soderlund KA, Rushing EJ, Simirniotopolous JG. Radiologic-pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: Part 1, Intramedullary spinal neoplasms. AJR Am J Roentgenol. 2012 Jan;198(1):34-43.
8. Soderlund KA, Smith AB, Rushing EJ, Simirniotopolous JG. Radiologic-pathologic correlation of pediatric and adolescent spinal neoplasms: Part 2, Intradural Extramedullary spinal neoplasms. AJR Am J Roentgenol. 2012; 198(1): 44-51

