

ARTÍCULO ESPECIAL

Tumores primarios de columna



A. Navas Cañete*, H.L. Bloem y H.M. Kroon

Departamento de Radiología, Leiden University Medical Center, Leiden, Holanda

Recibido el 12 de junio de 2015; aceptado el 5 de enero de 2016
Disponible en Internet el 23 de febrero de 2016

PALABRAS CLAVE

Tumores óseos
primarios;
Columna;
Lesiones óseas
vertebrales

KEYWORDS

Primary bone tumors;
Spine;
Vertebral bone
lesions

Resumen Los tumores óseos primarios de columna son menos frecuentes que las metástasis y el mieloma múltiple. Basándose en la edad del paciente, el patrón radiológico y la topografía del tumor puede establecerse un diagnóstico diferencial muy aproximado de una lesión ósea vertebral. Este artículo mostrará las manifestaciones radiológicas de los principales tumores óseos primarios de columna desde un abordaje pragmático, basado en nuestra experiencia personal y en una revisión de la bibliografía. Si se excluyen las metástasis óseas, el mieloma múltiple, el linfoma, los hemangiomas y las enostosis, solo ocho tipos de tumores representan el 80% de todos los tumores vertebrales. Estos son: cordoma, osteoblastoma, condrosarcoma, tumor de células gigantes, osteoma osteoide, sarcoma de Ewing, osteosarcoma y el quiste óseo aneurismático.

© 2016 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Primary bone tumors of the spine

Abstract Primary bone tumors of the spine are less common than metastases or multiple myeloma. Based on the patient's age and the radiologic pattern and topography of the tumor, a very approximate differential diagnosis can be established for an osseous vertebral lesion. This article shows the radiologic manifestations of the principal primary bone tumors of the spine from a practical point of view, based on our personal experience and a review of the literature. If bone metastases, multiple myeloma, lymphomas, hemangiomas, and enostoses are excluded, only eight types of tumors account for 80% of all vertebral tumors. These are chordomas, osteoblastomas, chondrosarcomas, giant-cell tumors, osteoid osteomas, Ewing's sarcomas, osteosarcomas, and aneurysmal bone cysts.

© 2016 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

En este artículo solo se presentarán las manifestaciones radiológicas de los principales tumores óseos primarios de

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: A.Navas.Canete@lumc.nl (A.N. Cañete).

columna, basándonos en la edad del paciente, el patrón radiológico y la topografía del tumor.

Los tumores óseos primarios de columna en pacientes menores de 30 años son infrecuentes y si aparecen son generalmente benignos, con la excepción del sarcoma de Ewing y el osteosarcoma. Por el contrario, en pacientes mayores de 30 años, la mayoría son malignos a excepción de los hemangiomas e islotes óseos.

Respecto a su localización, debemos saber que algunos tumores tienen una predilección por determinados segmentos de la columna vertebral. El cordoma es, por ejemplo, el tumor óseo primario de columna más frecuente de la columna cervical, así como también el tumor óseo primario más frecuente del sacro, seguido por el tumor de células gigantes (TCG). Además, algunos tumores tienen una predilección por el cuerpo vertebral y otros por el arco neural. Por ello, los tumores vertebrales tienen un sistema de estadificación tumoral diferente al del resto de los tumores óseos, descrito por Weinstein et al. (Sistema de clasificación WBB) basado en la topografía del tumor con importantes implicaciones en el manejo clínico y quirúrgico de estas lesiones¹.

Los hallazgos radiológicos que debemos evaluar son: la presencia de *matriz* (ósea/condral), *componentes quísticos multiloculares* como en el caso del quiste óseo aneurismático (QOA), primario o secundario, *grasa macroscópica* (hemangiomas y tumores benignos de células notocordales), así como el *patrón de destrucción ósea* (osteolítico con margen esclerótico o sin él; permeativo como en el caso del linfoma y sarcoma de Ewing; moteado, como en el caso del hemangioma; osteoblástico o mixto). La presencia o no (y su tamaño) de una *masa de partes blandas asociada*, por lo general muy llamativa en el linfoma y sarcoma de Ewing, así como el grado de *edema óseo* y de partes blandas (representando la respuesta inflamatoria peritumoral), muy llamativo en el osteoma osteoide, osteoblastoma y en la histiocitosis de células de Langerhans, son también hallazgos radiológicos importantes a la hora de analizar estos tumores² ([tabla online](#)).

Las técnicas radiológicas más utilizadas para su diagnóstico son la tomografía computarizada (TC), por encima de la radiografía simple debido a la complejidad de la anatomía de la columna vertebral, y la resonancia magnética (RM), por su excelente resolución de contraste que permite diferenciar distintos componentes intratumorales. Técnicas más avanzadas como la RM dinámica (RMD) pueden aportar información adicional al estudio con contraste intravenoso en el proceso de caracterización de las lesiones neoforativas (tumores y pseudotumores) del sistema musculoesquelético, así como determinar con precisión el grado de respuesta a la quimioterapia y delimitar con mayor exactitud los márgenes del tumor frente al edema peritumoral. Esta técnica permite conocer el fenómeno fisiológico de la distribución del contraste mediante una curva de intensidad de señal-tiempo (TIC), de cuyo análisis puede deducirse información relevante sobre la vascularización y perfusión tisular, la permeabilidad capilar y el espacio intersticial del tumor³. La gammagrafía ósea tiene un papel secundario reservado en general al osteoma osteoide, así como para mostrar o excluir la presencia de lesiones multifocales, como en el caso de la histiocitosis de células de Langerhans⁴.

Tumores formadores de hueso

Enostosis o islote óseo

La enostosis o islote óseo es una lesión ósea, única o múltiple, descubierta generalmente de forma incidental, en pacientes de todas las edades, y que no requiere tratamiento. No es una neoplasia real, representa una acumulación de tejido cortical denso en el hueso esponjoso. La radiografía convencional y la TC muestran lesiones redondeadas u ovaladas muy escleróticas con bordes algo espiculados. Su tamaño es variable, desde 2 mm a 20 mm o más (enostosis gigantes). En RM son hipointensos tanto en secuencias potenciadas en T1 como en T2 y no captan contraste. Son generalmente negativos en la gammagrafía ósea, aunque en algunas ocasiones (10%) se han descrito islotes óseos, histológicamente confirmados, con gammagrafías positivas⁵. El principal diagnóstico diferencial es la metástasis osteoblástica. La enostosis vertebral es frecuente y se presenta en aproximadamente el 1% de los estudios radiológicos de columna⁶. Se localiza tanto en el cuerpo como en el arco neural, con una ligera predilección por la columna torácica y lumbar. La realización de una biopsia ósea solo está indicada en aquellos casos en los que existan dudas clínicas razonables o cuando se observe un crecimiento apreciable durante su seguimiento (incremento superior al 25% en 6 meses o mayor del 50% en un año⁷).

Osteoma osteoide

Tumor óseo benigno formado por un nido (*nidus*) de tejido óseo inmaduro (osteoide) muy vascularizado, rodeado por una zona de tejido esclerótico reactivo. Por definición, es menor de 1,5 cm de diámetro; lesiones similares de mayor tamaño son osteoblastomas. Se presentan entre la 2.^a y 3.^a décadas de la vida, con una predilección por el sexo masculino. En la columna se localizan generalmente en el arco neural de la columna lumbar. La principal manifestación clínica es la escoliosis dolorosa, típicamente con dolor nocturno que responde al tratamiento con ácido acetilsalicílico^{8,9}. Su historia natural no es comprendida en profundidad, ya que se han descrito también casos de resolución espontánea del tumor. La radiografía simple puede mostrar la lesión, pero generalmente es negativa y se observa solo la escoliosis. La gammagrafía ósea muestra un patrón típico con una intensa captación central (*nidus*) y una captación moderada periférica (signo "de doble densidad")¹⁰. La TC confirmará el diagnóstico y demostrará la localización exacta del *nidus*. Este aparece como una zona radiolúcida (<1,5 cm), asociada frecuentemente a una pequeña zona de calcificación/mineralización central, completa o parcial (70%), con diferentes grados de esclerosis reactiva periférica. En ocasiones puede simular un secuestro óseo. Su diagnóstico diferencial es amplio (osteomielitis, osteoblastoma, histiocitosis de células de Langerhans, etc.). El hallazgo en TC de pequeñas estructuras hipodensas de morfología curvilínea (*the vascular groove sign*), representando probablemente canales nutricios próximos al *nidus*, han sido descritas como un hallazgo radiológico específico, pero moderadamente sensible, para diferenciar un osteoma osteoide de otro tipo de lesiones osteolíticas¹¹. En RM tiene

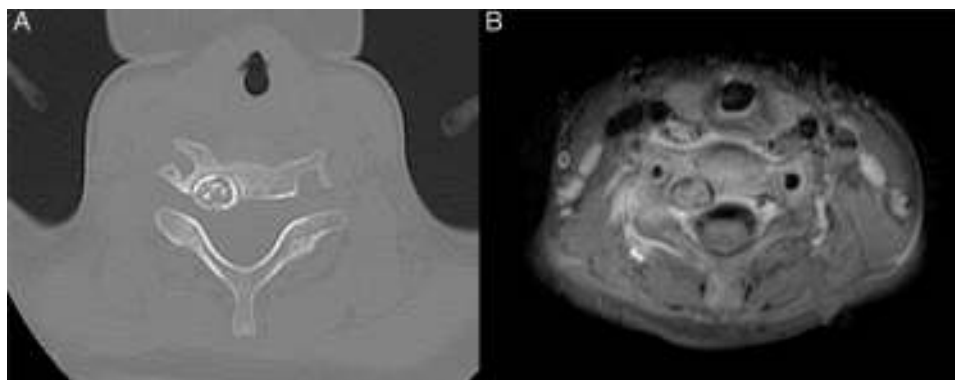


Figura 1 Osteoma osteoide. A) Varón de 16 años de edad. Imagen axial de TC. En el cuerpo vertebral de C6 se observa una lesión osteolítica (*nidus*) menor de 1,5 cm, con áreas de calcificación central. B) Imagen de RM con secuencia potenciada en T1, con supresión grasa tras la administración de gadolinio. Se observa un extenso edema (inflamación peritumoral), óseo y de partes blandas, asociado a este osteoma osteoide.

un aspecto heterogéneo con mucho edema (inflamación peritumoral), así como captación ósea y de partes blandas (fig. 1)¹². Aunque el tratamiento percutáneo guiado por TC (termocoagulación con radiofrecuencia o láser) es el tratamiento de elección del osteoma osteoide localizado en el esqueleto apendicular, en la columna vertebral tiene varias limitaciones debido al riesgo de lesiones térmicas de las estructuras neurovasculares adyacentes. No obstante, los nuevos avances en la aplicación de la radiofrecuencia proporcionan buenos resultados y la necesidad de resección quirúrgica es cada vez menos frecuente¹³.

Osteoblastoma

Tumor óseo poco frecuente. Representa el 1% de todos los tumores óseos primarios y el 11% de los tumores óseos primarios de columna, con una ligera predilección por el sexo masculino, también entre la 2.^a y 3.^a décadas de la vida. Desde el punto de vista histológico es similar al OO, del cual a veces la única forma de diferenciarlo es por su tamaño (>1,5 cm)¹⁴. Aunque histológicamente parecidos, las manifestaciones clínicas y la historia natural de ambos son diferentes. El osteoblastoma puede ser asintomático o, por el contrario, causar dolor, con o sin déficit neurológico; o ser localmente agresivo, con extensión a las partes blandas adyacentes^{14,15}. Excepcionalmente se han descrito también casos de transformación sarcomatosa (osteosarcoma)¹⁴. Un 33% de los osteoblastomas afectan a la columna vertebral, generalmente al arco neural (85% de los casos) con extensión posterior al cuerpo vertebral (42% de los casos)^{14,15}. Los osteoblastomas vertebrales presentan diferentes manifestaciones radiológicas. El primer patrón radiológico es similar al del osteoma osteoide y muestra una lesión osteolítica (>1,5 cm), bien definida, con o sin mineralización central, con esclerosis reactiva perilesional. No obstante, el patrón radiológico más frecuente es una lesión osteolítica expansiva con margen esclerótico y múltiples calcificaciones internas (fig. 2). Sin embargo, puede tener también un patrón más agresivo con destrucción ósea y extensión a las partes blandas simulando un QOA o incluso una metástasis^{14,15}. En un 10-15% de los casos existen componentes quísticos (QOA secundario) en estos tumores^{14,15}.

Todas las lesiones captan contraste; es característica la presencia de una reacción inflamatoria muy extensa a su alrededor tanto en el hueso como en las partes blandas adyacentes. Este edema peritumoral tan llamativo es infrecuente en otros tumores óseos vertebrales, incluso malignos, con excepción del osteoma osteoide y la histiocitosis de células de Langerhans. El tratamiento de elección es el curetaje y relleno con injerto óseo. La tasa de recurrencia local oscila entre el 10% y el 15%¹⁵.

Osteosarcoma

El osteosarcoma primario de columna es infrecuente (4% de los osteosarcomas). En la columna también tiene una incidencia bimodal: un pico de mayor incidencia en la 4.^a década de la vida, que es mayor que para el osteosarcoma de localización apendicular, y un segundo pico de presentación después de los 65 años¹⁶. La columna torácica y lumbar se afectan con la misma frecuencia, seguidas por el sacro y la columna cervical. Normalmente se origina en el arco neural con extensión posterior al cuerpo vertebral¹⁷. No obstante, en el sacro puede originarse primariamente en el cuerpo vertebral con extensión posterior al ala sacra¹⁷. Las manifestaciones clínicas son variables, pero generalmente graves, con intenso dolor y/o déficit neurológicos por invasión del canal espinal (84% de los casos)¹⁸. El osteosarcoma es un tumor heterogéneo con diferentes subtipos histológicos y, por lo tanto, también heterogéneo desde el punto de vista radiológico. El *osteosarcoma de tipo convencional* se presenta como una lesión agresiva osteolítica con o sin masa de partes blandas asociada, con una proporción variable de matriz osteoide. La TC muestra en un 80% de los casos esta matriz¹⁷. Sin embargo, una lesión puramente lítica puede ser también la manifestación radiológica de algunos subtipos histológicos de osteosarcoma; por ejemplo, la del *osteosarcoma telangiectásico*, con cavidades quísticas con niveles líquido-líquido, que pueden parecer un QOA. Una lesión puramente osteobástica (vértebra de marfil) puede ser también la manifestación radiológica, aunque infrecuente, del osteosarcoma vertebral^{16,17}. El tratamiento estándar incluye una combinación de quimioterapia y cirugía.

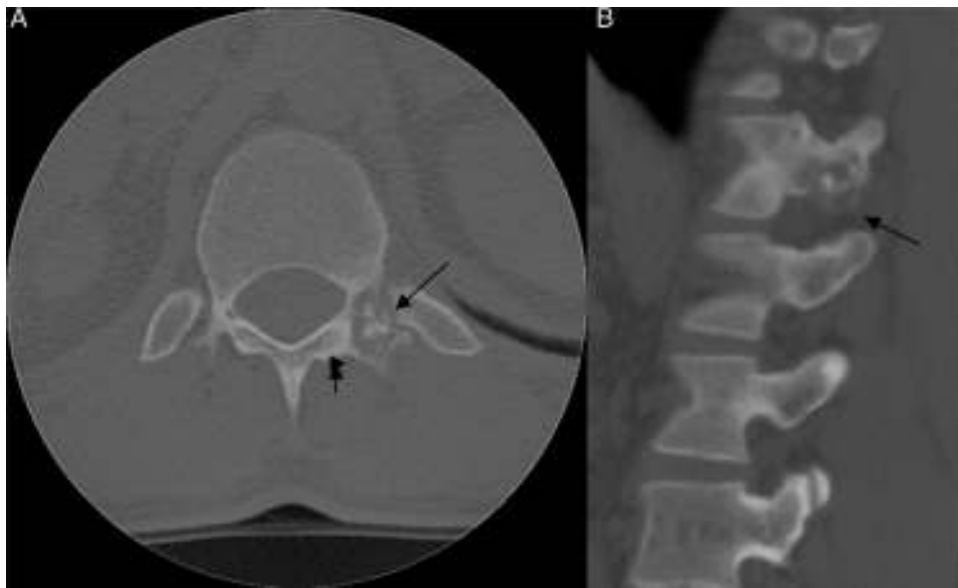


Figura 2 Osteoblastoma. A) mujer de 29 años de edad. Imagen axial de TC. En el pedículo izquierdo de T12, lesión osteolítica de unos 1,7 cm de diámetro, ligeramente expansiva, con adelgazamiento de la cortical ósea (flecha larga), áreas de calcificación central y ligera esclerosis periférica (flecha corta). B) Imagen sagital de TC. Se observa con más claridad la naturaleza expansiva del tumor, con adelgazamiento de la cortical inferior del pedículo (flecha), pero sin extensión a las partes blandas adyacentes. Estos hallazgos radiológicos y el tamaño de la lesión apoyan el diagnóstico radiológico de un osteoblastoma vertebral.

Tumores formadores de cartílago

Osteocondroma o exostosis osteocartilaginosa

Aunque es la neoplasia ósea más común (10-15% de todos los tumores del hueso), solo el 1,3-4,1% de los osteocondromas solitarios se originan en la columna vertebral. No obstante, aproximadamente el 9% de los pacientes con osteocondromatosis múltiple tienen lesiones de columna¹⁹. Generalmente localizados en el arco neural, afectan con más frecuencia a mujeres con una media de edad de 33 años¹⁶. Está formado por dos componentes: el primero, una *lesión ósea exofítica* aplanada (osteochondroma sésil) o pedunculada (osteochondroma en tallo) en íntima relación con el hueso adyacente, y el segundo, una *cubierta cartilaginosa (cap)*. La RM es una excelente técnica para estudiar al completo esta lesión, tanto para delinear la continuidad de la cortical y de la medular del osteochondroma y el hueso adyacente como para demostrar la presencia y el grosor de la cubierta cartilaginosa (hipointensa en T1 e hiperintensa en T2). También es útil para demostrar su relación con las estructuras adyacentes y evaluar la presencia de complicaciones mecánicas, en la columna vertebral, normalmente debidas a compresión radicular o medular²⁰. La cubierta cartilaginosa es normalmente fina. Cuando esta supera 1-1,5 cm de espesor, especialmente en un adulto, asociado o no con la presencia de dolor, debe sospecharse la presencia de un condrosarcoma secundario (periférico), aunque este es un signo controvertido¹⁶. La prevalencia de transformación maligna es baja, pero en la columna vertebral es mayor que en el esqueleto apendicular¹⁹ y especialmente en pacientes con osteocondromatosis múltiple. El tratamiento, en caso de ser necesario, es quirúrgico con resección completa de la lesión.

Condrosarcoma

El condrosarcoma es un tumor maligno de origen cartilaginoso. Representa el segundo tumor maligno no linfoproliferativo de la columna vertebral más frecuente en adultos²¹, después del cordoma. El 75% son lesiones primarias y el 25% restante pertenece a categorías especiales, entre las que se cuentan las formas secundarias. Un condrosarcoma secundario es aquel que aparece en una lesión cartilaginosa benigna preexistente, entre las que se incluyen el osteochondroma solitario, la osteocondromatosis múltiple, el encondroma, las diferentes encondromatosis y la condromatosis sinovial primaria. La incidencia de transformación maligna es muy variable en función del tipo de lesión, y el radiólogo tiene un papel central en el diagnóstico, manejo y seguimiento de estos tumores²². La RMD pueden aportar información de gran interés en el proceso de caracterización de estas lesiones neoforativas, ya que demuestra tener una mayor sensibilidad que la RM estándar para diferenciar encondromas (tumor benigno de origen cartilaginoso) de lesiones cartilaginosas atípicas y/o condrosarcomas de bajo grado; sin embargo, dado el estrés mecánico secundario en los tumores de columna, puede tener menor valor que en el esqueleto periférico²³. Ocurre entre la 3.^a y 7.^a décadas de la vida, con una predilección por el sexo masculino. Se localiza frecuentemente en la columna torácica; la localización sacra es la menos frecuente²¹. Se encuentran, al diagnóstico, localizados en el cuerpo vertebral en un 5% de los casos, en los elementos posteriores (40%) y en ambos (45%)²¹. El condrosarcoma de localización sacra, generalmente más lateralizado que los cordomas y de predominio en la porción craneal del sacro, con frecuencia se extiende a la articulación sacroilíaca²⁴, al igual que otros tumores en esta localización como el osteosarcoma y el

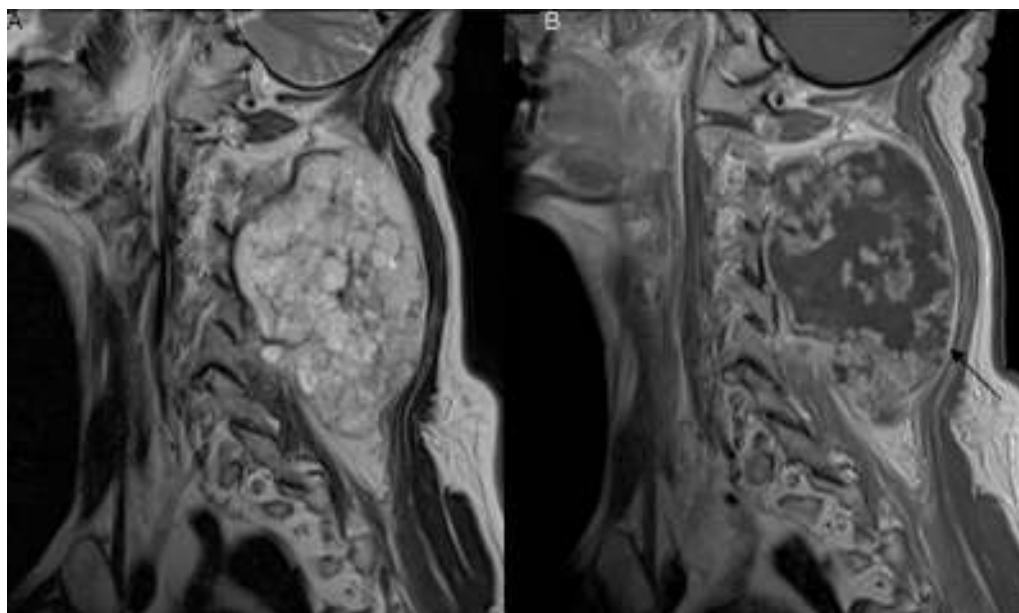


Figura 3 Condrosarcoma. A) Varón de 55 años de edad. Imagen sagital de RM con secuencia potenciada en T2. Tumor centrado en el arco neural de C4 y gran extensión de partes blandas. El tumor es muy hiperintenso en esta secuencia, debido al alto contenido en agua del cartílago hialino. B) Imagen sagital de RM con secuencia potenciada en T1 tras la administración de gadolinio. El tumor presenta un patrón de captación de contraste periférico septonodular (flecha) compatible con un tumor de origen cartilaginoso. Este hallazgo junto a los signos de agresividad local con clara extensión de partes blandas y el tamaño del tumor apoyan el diagnóstico de un condrosarcoma vertebral.

TCG, debido a que esta articulación (poco móvil) carece, en muchas porciones de la misma, de la barrera natural de extensión tumoral representada por el cartílago hialino. En la columna móvil, la extensión tumoral a través de la barrera natural del disco intervertebral se ha descrito también en un 35% de estos tumores²⁴. En general, se presenta como una lesión osteolítica agresiva parcialmente calcificada debido a la presencia de matriz condral. También pueden observarse áreas de osificación real en la lesión, debido generalmente a la presencia de restos de un osteocondroma preexistente, en los casos de condrosarcomas secundarios. La matriz condral se observa con mejor detalle mediante TC como calcificaciones puntiformes, en grumos, anillos o arcos. Las partes tumorales no mineralizadas son hipodensas en la TC, isohipointensas en el T1 y llamativamente hiperintensas en el T2, debido al alto contenido en agua del cartílago hialino^{21,24}. El patrón de captación de contraste periférico septonodular es característico de los tumores con matriz condral y, por lo tanto, también del condrosarcoma (fig. 3). La resistencia de este tipo de tumores a la quimioterapia y la radioterapia hacen de la cirugía (escisión quirúrgica con márgenes amplios) la única alternativa posible para su buen manejo terapéutico, pero en general tienen un mal pronóstico debido a su avanzada extensión local en el momento del diagnóstico.

Condroblastoma

El condroblastoma es un tumor de origen cartilaginoso benigno infrecuente. Solo el 1,4% de los condroblastomas se localizan en la columna vertebral. El condroblastoma localizado en la columna vertebral tiene una presentación

clínica y radiológica muy diferente a la del condroblastoma localizado en el esqueleto apendicular. Aparecen casi una década más tarde, con una media de edad de 28 años²⁵. Tienen además un aspecto radiológico más agresivo, presentándose como una lesión osteolítica con disrupción de la cortical y extensión a las partes blandas adyacentes, frecuentemente también al canal espinal. La intensidad de señal en RM es muy variable y por tanto no específica. La presencia de edema, óseo y de partes blandas, peritumoral así como de componentes quísticos multiloculares (QOA secundario) es menos frecuente que en el caso del condroblastoma del esqueleto apendicular²⁶. Por lo tanto, radiológicamente tienen un aspecto agresivo que simula un tumor maligno. La presencia de calcificaciones en la TC ayuda a demostrar su origen cartilaginoso, aunque solo aparecen en el 50% de los casos, pero dado su aspecto localmente agresivo, obliga en esos casos a incluir en nuestro diagnóstico diferencial a tumores con matriz calcificada como el condrosarcoma o el osteosarcoma²⁵ (fig. 4). Por todo ello, el análisis anatómopatológico proporciona generalmente el diagnóstico de certeza. El tratamiento de elección es la resección completa del tumor, con o sin vertebrectomía radical²⁶.

Tumores vertebrales del sistema linfático, reticuloendotelial y hematopoyético

Granuloma eosinofílico (granuloma de células de Langerhans)

Este artículo solo se centrará en la manifestación ósea limitada (granuloma eosinófilo) en la columna vertebral de la

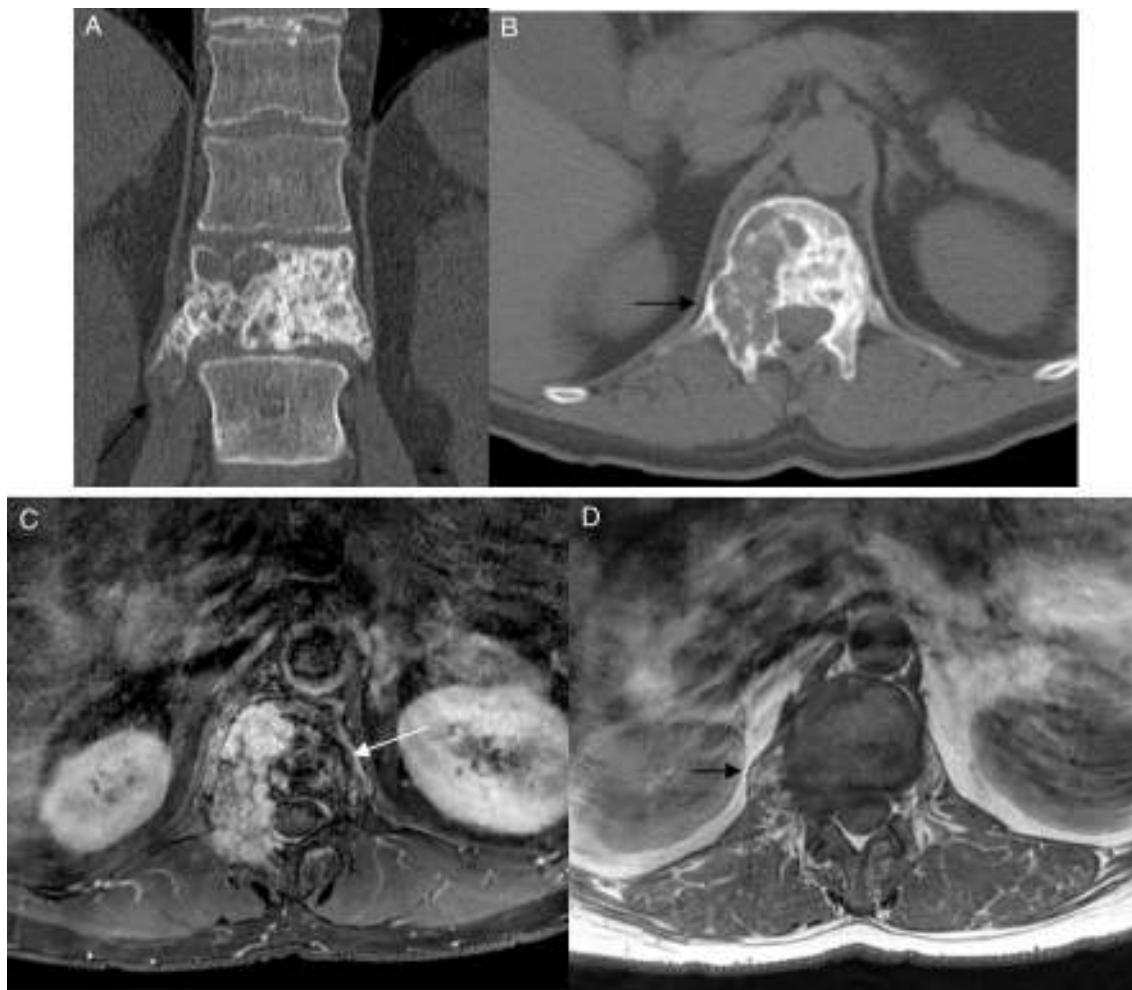


Figura 4 Condroblastoma. A) Varón de 42 años de edad. Imagen coronal de TC. En el cuerpo vertebral de L1, lesión ósea mixta con componentes osteolíticos y osteoblásticos por la presencia de calcificaciones en su interior de origen cartilaginoso (en grumos, anillos y arcos) con extensión de partes blandas (flecha). B) Imagen axial de TC. Se observa claramente la naturaleza expansiva del tumor (flecha), así como la presencia de calcificaciones internas de aspecto cartilaginoso. C) Imagen axial de RM con secuencia potenciada en T1 y supresión grasa tras la administración de gadolinio. Captación intensa y heterogénea del tumor. Las porciones del tumor con mayor grado de calcificación captan menos intensamente el contraste (flecha). D) Imagen axial de RM con secuencia potenciada en T1. Se observa claramente la extensión a las partes blandas adyacentes del tumor (flecha). Todos estos hallazgos sugieren el diagnóstico de un tumor agresivo de origen cartilaginoso (condroblastoma, condrosarcoma). La biopsia confirmó el diagnóstico de un condroblastoma vertebral.

histiocitosis de células de Langerhans (proliferación clonal de células de Langerhans morfológicamente redondeadas, inmunofenotípica y funcionalmente inmaduras, con afectación de diferentes órganos y sistemas). Esta localización se observa en un 7,8-25% de los pacientes afectados por la histiocitosis de células de Langerhans²⁷. Su sintomatología no es específica; el dolor es el síntoma más frecuente y los síntomas neurológicos una rareza^{27,28}. La localización más frecuente es el cuerpo vertebral de la columna torácica, pero suele ser multifocal²⁷, por lo que es necesario realizar una gammagrafía ósea ante la sospecha de un granuloma eosinófilo de columna para demostrar o excluir lesiones asociadas⁴. La presentación radiológica más característica es el *colapso vertebral*, parcial o completo (vértebra plana), en ausencia de una lesión osteolítica definida con preservación de los pedículos, elementos posteriores, disco intervertebral y asociando extensos cambios inflamatorios

peritumorales (edema óseo y/o de partes blandas), sin masa de partes blandas asociada^{27,28} (fig. 5). Su manejo terapéutico es aún motivo de debate. Aquellos pacientes con una lesión vertebral localizada pueden ser tratados de una forma conservadora o, dependiendo de su sintomatología, con inyección directa de corticosteroides en la lesión, con restitución de la altura del cuerpo vertebral de manera espontánea y progresiva. En otras ocasiones se requiere un tratamiento más agresivo, incluyendo la quimioterapia, radioterapia local y el curetaje con posterior relleno con injerto óseo²⁹.

Linfoma

El linfoma óseo primario es una manifestación extranodal poco frecuente del linfoma tipo no Hodgkin y representa



Figura 5 Granuloma de células de Langerhans. A) Varón de 8 años de edad. Imagen sagital de RM con secuencia potenciada en T1. Colapso vertebral parcial de T3 y T10 (flechas). No se observa una lesión ósea definida asociada, solo una alteración de intensidad de señal (hipointensidad). Los pedículos, elementos posteriores y disco intervertebral no presentan alteraciones radiológicas. B) Imagen sagital de RM con secuencia potenciada en T2 con supresión grasa. Edema óseo, en los cuerpos vertebrales parcialmente colapsados, sin la presencia de una lesión ósea bien definida o una masa de partes blandas asociada.

el 1,7% de todos los linfomas. Se denomina *linfoma óseo primario* a aquella lesión ósea solitaria sin afectación por linfoma de otras zonas, óseas o no óseas, tras 6 meses del comienzo de los síntomas³⁰. La afectación ósea vertebral por un linfoma ya conocido en otra localización es mucho más frecuente (linfoma óseo vertebral secundario). Aunque raro, el linfoma óseo primario debe ser una posibilidad diagnóstica siempre que tengamos un paciente mayor (entre 50 y 70 años) con un síndrome de compresión espinal o con dolor raquídeo de varios meses de evolución, seguido de un deterioro neurológico agudo, sin historial previo de cáncer y con una RM que muestre una lesión compresiva extradural o una gran masa de partes blandas asociada a una lesión ósea no específica (lítica, esclerótica o mixta), aunque con frecuencia tiene preservación de la cortical ósea. Puede afectar, en ocasiones, a varios cuerpos vertebrales contiguos^{30,31}. Es importante recalcar que los patrones de afectación vertebral escleróticos (vértebra de marfil) o mixtos son más frecuentes en la afectación ósea secundaria por un linfoma tipo Hodgkin que en un linfoma primario óseo tipo no Hodgkin. La quimioterapia y/o la radioterapia son el tratamiento de elección.

Sarcoma de Ewing

Aunque la columna vertebral se afecta frecuentemente en casos de metástasis óseas por un sarcoma de Ewing localizado fuera de la columna vertebral, el sarcoma de Ewing

primario de columna es una entidad poco frecuente, 10% de todos los sarcomas de Ewing³² y el 6% de los tumores óseos primarios de columna¹⁶. Se presenta generalmente en la 2.ª década de la vida. El hueso sacro se afecta en más del 50% de los casos, seguido por la columna lumbar (25%), torácica (10%) y cervical (3%)³². En el sacro se localiza frecuentemente en el ala sacra. En la columna vertebral móvil generalmente se origina en el arco neural (60%), con frecuente afectación posterior del cuerpo vertebral³¹. Este tumor tiene una histología muy similar a la de un tumor de partes blandas muy infrecuente denominado "tumor neuroectodérmico primitivo" (PNET). El sarcoma de Ewing y el PNET no solo tienen una histología similar, sino que en más del 95% de los casos existe en ambos una translocación genética idéntica, la t(11;22). Por ello, estos dos tumores están reunidos en un grupo de neoplasias denominadas en conjunto "tumores de la familia del sarcoma de Ewing" (TFSE). Desde el punto de vista radiológico, el sarcoma de Ewing comparte, no obstante, muchas similitudes con el linfoma óseo, ya que típicamente se presenta como un tumor óseo con un patrón permeativo y poca destrucción cortical, asociado a una gran masa de partes blandas con extensión en el canal espinal (90% de los casos) o paraespinal³² (fig. 6). Puede afectar a varios segmentos vertebrales contiguos con relativa preservación del disco intervertebral, como en el caso del linfoma. Las principales diferencias entre ambos son: el grado de necrosis intratumoral (mayor en el sarcoma de Ewing) y la edad de presentación (mayor en el linfoma). Otras manifestaciones radiológicas menos frecuentes son la



Figura 6 Sarcoma de Ewing. A) Varón de 19 años de edad. Imagen sagital de RM potenciada en T2 con supresión grasa. Lesión ósea localizada en el sacro, de señal inespecífica, pero asociada a una gran masa de partes blandas, presacral e intraespinal. B) Imagen sagital de TC. Lesión ósea con un patrón osteolítico con disrupción de la cortical ósea (dorsal, flecha larga) así como otro permeativo con relativa preservación de la cortical ósea a pesar de la presencia de una gran masa de partes blanda asociada, (ventral, flecha corta). No se observa mineralización tumoral asociada. Hallazgos compatibles con un sarcoma de Ewing.

presencia de una vértebra plana o vértebra de marfil. El tratamiento es multidisciplinar, con radioterapia local, quimioterapia y resección quirúrgica.

Cordoma y tumores benignos de células notocordales

El cordoma es un tumor maligno que surge de remanentes de la notocorda. Es el primer tumor maligno no linfoproliferativo de la columna vertebral del adulto, generalmente entre la 5.^a y 7.^a décadas de vida, con una predilección por el sexo masculino¹⁶. Debido a su origen notocordal, los cordomas se originan en la línea media del esqueleto axial. La mitad de los casos afectan a la región sacrococcígea (50%) y una tercera parte ocurren en la base del cráneo y columna cervical (35%)^{33,34}. Su presentación clínica depende de su localización, pero en general son tumores de crecimiento lento y los síntomas aparecen tardíamente en el curso de la enfermedad, hecho que explica su gran tamaño al diagnóstico. Su histopatología es variable, pero generalmente se caracteriza por una configuración lobular de tejidos con células vacuoladas (llamadas fisalíferas) y material intercelular mixoide. Esta descripción histopatológica se correlaciona con su imagen radiológica. Típicamente es una lesión osteolítica destructiva con una masa de partes blandas asociada (frecuentemente con extensión epidural y afectando a varios segmentos vertebrales). Suele mostrar un aspecto mixto (sólido y quístico) por la presencia de zonas de hemorragia interna o cambios quísticos intratumorales con o sin calcificaciones en su interior, presentes en un 40% de los cordomas de la columna vertebral móvil y hasta en un

90% de los cordomas de localización sacrococcígea³⁴. Estas calcificaciones representan más bien áreas de secuestro de hueso destruido y no verdaderas calcificaciones tumorales. En RM son hipointensos en T1 y muy hiperintensos en T2 (debido a la presencia de tejido mixoide); pueden observarse también bandas de baja intensidad que corresponden a septos fibrosos (que definen las lobulaciones del tumor) o calcificaciones. La captación de contraste dependerá del porcentaje quístico y sólido del tumor (fig. 7). Pueden extenderse también siguiendo las raíces neurales con o sin ensanchamiento foraminal asociado³⁴. Los cordomas deben diferenciarse de los *tumores benignos de células notocordales*, generalmente hallazgos incidentales en estudios radiológicos de rutina, y pueden alcanzar un gran tamaño, hasta 1-4 cm. Siempre se encuentran confinados al cuerpo vertebral y nunca presentan destrucción ósea o extensión de partes blandas³⁵. En general, la TC muestra una lesión ligeramente esclerótica en un cuerpo vertebral. La RM muestra lesiones de señal no específicas: hipointensas en T1, hiperintensas en T2 con captación difusa de contraste. No obstante, el T1 puede mostrar de forma característica pequeños focos de grasa intratumoral (grasa atrapada en el tumor)³⁵. La distinción entre un tumor benigno de células notocordales y un cordoma es difícil de establecer histológicamente, ya que ambos contienen células fisalíferas, y son las características radiológicas las que pueden ayudar a diferenciarlos por lo descrito anteriormente, aunque este hecho es cuestionable³⁶. La asociación entre un tumor benigno de células notocordales y el cordoma es además también aún motivo de debate^{35,36}. La resección quirúrgica completa, seguida de radioterapia, ofrece la mejor opción para un



Figura 7 Cordoma. A) Mujer de 49 años de edad. Imagen de RM con secuencia potenciada en T1. Lesión ósea osteolítica con disrupción de la cortical ósea localizada en la región sacrococcígea con una gran masa de partes blandas presacral asociada, sin invasión de las estructuras localizadas en la pelvis. B) Imagen de RM con secuencia potenciada en T1 con supresión grasa tras la administración de gadolinio. Captación difusa de contraste del tumor. Especialmente la localización del tumor (región sacrococcígea) orienta hacia el diagnóstico de un cordoma.

control a largo plazo del cordoma. Pero tienen, en general, un mal pronóstico debido a su avanzada extensión local al diagnóstico. Las metástasis son infrecuentes y si ocurren, óseas y/o pulmonares, se presentan tardíamente en el curso de la enfermedad.

Hemangioma vertebral

El hemangioma vertebral es un tumor óseo benigno de origen vascular, y más que una neoplasia es considerado un hamartoma. Son los tumores vertebrales más frecuentes, en ocasiones múltiples (30% de los casos), y frecuentemente diagnosticados de forma incidental. La mayoría se localizan en la columna torácica y lumbar, y en su mayoría son asintomáticos y confinados al cuerpo vertebral³⁷. En la radiología simple, un hemangioma típico aparece como un aumento de densidad de las trabéculas verticales del cuerpo vertebral dando una imagen "en empalizada" o "en panal de abeja". La TC muestra una lesión confinada al cuerpo vertebral con un patrón moteado (*polka-dot*) en el plano axial. La imagen en RM es variable, depende del porcentaje de canales vasculares, edema intersticial y grasa intratumoral. Generalmente muestra en el T1 imágenes de intensidad ligeramente superior a la del músculo y en el T2 imágenes de alta intensidad, y captan intensamente contraste^{17,37}. Como regla general, cuanto mayor es el componente graso intratumoral (característico de estos tumores) más inactivo es el hemangioma, siendo más activos (y potencialmente sintomáticos) aquellos hemangiomas con mayor componente vascular³⁸. Entre el 1% y el 7% de los hemangiomas son sintomáticos, y generalmente corresponden a tumores muy

vasculares y voluminosos, que aunque benignos, presentan signos de agresividad local (hemangiomas agresivos) con disrupción de la cortical y extensión a las partes blandas adyacentes³⁷. En general, los hemangiomas cursan de forma asintomática y no requieren tratamiento, pero los hemangiomas agresivos pueden producir síntomas neurológicos por compresión neural/medular (fig. 8)³⁹. En estos casos, la embolización selectiva del tumor seguida de cirugía es el tratamiento de elección⁴⁰.

Quiste óseo aneurismático

El QOA es una lesión ósea benigna con una incidencia del 13% en la columna vertebral. Es una neoplasia benigna formada por múltiples áreas quísticas llenas de sangre. Más del 80% de quistes óseos aneurismáticos se detectan en las primeras dos décadas de la vida, con una ligera predilección por el sexo femenino⁴¹. Aunque de etiología no claramente conocida, puede producirse por un trauma o coexistir con otras lesiones óseas tanto benignas como malignas, QOA secundario, de los que el más frecuente es el asociado al TCG. Se localizan principalmente en los elementos posteriores de la columna vertebral móvil, aunque la extensión al cuerpo vertebral se produce en el 75-90% de los casos. Su localización sacra es rara⁴². En radiografía simple, el QOA demuestra apariencia osteolítica con expansión de la cortical. La naturaleza expansiva de esta lesión se refleja con frecuencia con apariencia de burbuja. Tanto la TC como la RM muestran cavidades con niveles líquido-líquido que permiten sugerir el diagnóstico, aunque no es un hallazgo patognomónico⁴² (fig. 9). La RM



Figura 8 Hemangioma vertebral agresivo. A) Varón de 60 años de edad. Imagen axial de TC. Lesión osteolítica con signos de agresividad radiológica. Algunas áreas presentan un aspecto osteolítico, otras moteado y en panal de abeja al corte axial (flecha). El canal espinal se encuentra ensanchado. B) Imagen sagital de RM con secuencia potenciada en T1. Tumor con una intensidad de señal superior a la del músculo y extensión en el canal espinal (flecha). C) Imagen de RM con secuencia potenciada en T1 con supresión grasa tras la administración de gadolinio. Intensa y heterogénea captación de contraste. Hallazgos radiológicos compatibles con un hemangioma vertebral agresivo (y sintomático).

tras la administración de contraste intravenoso ayuda a diferenciar el QOA primario, que tiene una captación periférica con finos septos, del QOA secundario, que tienen un componente sólido más extenso. Aunque existe una variedad de QOA primario sólido, este es muy infrecuente. El componente sólido debe considerarse siempre anormal y biopsiarse. El QOA es una lesión vascularizada que puede atravesar los espacios intervertebrales e involucrar a otros cuerpos vertebrales, motivo por el cual pueden confundirse con tumores malignos (osteosarcoma telangiectásico) o infecciones, especialmente por su rápido crecimiento. El tratamiento de elección es la embolización previa al tratamiento quirúrgico con posterior curetaje y relleno óseo.

Tumor de células gigantes

El TCG es un tumor óseo localmente agresivo, con una tasa de transformación maligna del 10%. Es el tumor primario del sacro más común después del cordoma y afecta con menos frecuencia al resto de la columna vertebral. Representa el 10% de todos los tumores de columna¹⁶, en pacientes entre la 2.^a y la 4.^a décadas de la vida. Son lesiones generalmente excéntricas que se originan en el cuerpo vertebral con afectación de los pedículos y/o elementos posteriores en solo el 21% de los casos⁴³. En el sacro generalmente se encuentra localizado en su porción craneal, aunque puede cruzar las articulaciones sacroilíacas y los discos intervertebrales⁴⁴.

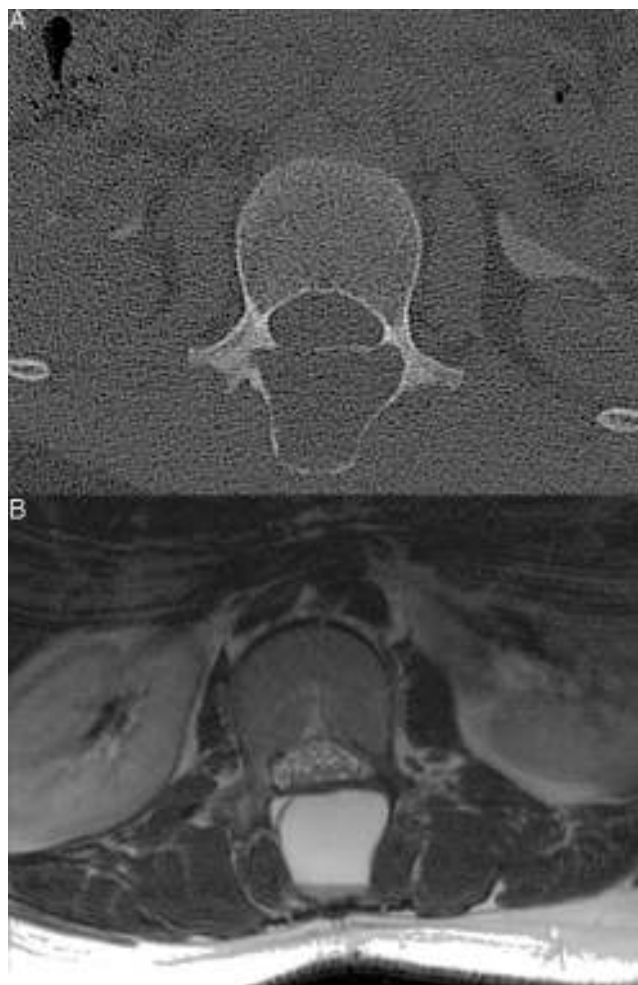


Figura 9 Quiste óseo aneurismático primario (QOA). A) Mujer de 15 años de edad. Imagen axial de TC. Lesión osteolítica, expansiva, sin disrupción de la cortical o calcificaciones internas localizada en la apófisis espinosa de L1. B) Imagen de RM con secuencia potenciada en T2 sin supresión grasa. Lesión ósea quística con niveles líquidos en su interior (sin antecedentes previos de trauma) y sin componentes sólidos asociados. Hallazgos compatibles con un QOA primario de columna.

En la TC este tumor es generalmente lítico, expansivo y destructivo, sin esclerosis marginal o calcificación de la matriz. En RM se presenta con una intensidad de señal intermedia en las secuencias potenciadas en T1. En el T2, característicamente presentan una intensidad de señal intermedia o baja (debido a la presencia de hemosiderina y/o alto contenido en colágeno), muy rara en otros tumores óseos (fig. 10)⁴⁵. Muestran captación significativa de contraste; no obstante, pueden observarse también áreas de hemorragia interna (QOA secundario) o necrosis⁴⁵. La angiografía permite confirmar su gran vascularización y por ello se realiza una embolización previa al tratamiento quirúrgico. El denosumab (inhibidores del ligando RANK) es cada vez más utilizado en adultos y adolescentes afectados por un TCG óseo si no es posible realizar la cirugía o previamente a esta, con resultados prometedores⁴⁶.

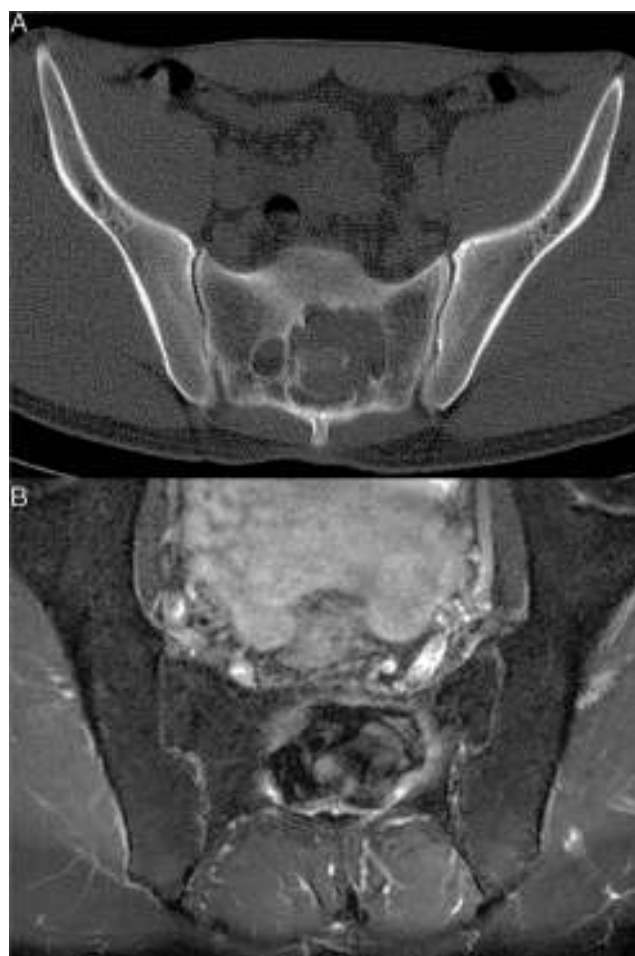


Figura 10 Tumor de células gigantes (TCG). A) Mujer de 33 años de edad. Imagen axial de TC. Lesión osteolítica sin esclerosis marginal o calcificación de la matriz en el cuerpo vertebral de S1-S2. B) Imagen axial de RM con secuencia potenciada en T2 con supresión grasa. Tumor con una intensidad de señal llamativamente intermedia-baja en esta secuencia. Hallazgos radiológicos compatibles con un TCG óseo.

Conclusión

Un diagnóstico diferencial aproximado, y a veces certero, de una lesión ósea vertebral puede establecerse basándose en la edad del paciente, el patrón radiológico y la topografía de la lesión. La RM es clave en el diagnóstico de este tipo de lesiones, pero en algunos tipos de tumores la información aportada por la TC y la gammagrafía ósea es tan decisiva que se utilizan como herramientas diagnósticas de primera línea. No obstante, en muchas ocasiones y debido a la complejidad de la anatomía de la columna vertebral, su información es complementaria. Este artículo ha intentado mostrar de manera pragmática, desde nuestra amplia experiencia y haciendo referencia a lo descrito en la literatura especializada, los principales tumores óseos primarios vertebrales, dejando a un lado las metastasis óseas y el mieloma múltiple que representan, sin duda, la mayoría de los tumores localizados en la columna vertebral.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.rx.2016.01.001>.

Bibliografía

- Weinstein JN, Boriani S, Biagini R. Primary bone tumors of the spine: terminology and surgical staging. *Spine*. 1997;22:1036-44.
- James SL, Panicek DM, Davies AM. Bone marrow oedema associated with benign and malignant bone tumours. *Eur J Radiol*. 2008;67:11-21.
- Morales Pérez JM, Cano Rodríguez A, Sobrino Guijarro B, Martínez Moya M, Encinas Tobajas VM. Dynamic magnetic resonance imaging in the diagnosis of tumors and pseudotumors of the musculoskeletal system. *Radiología*. 2012;54:38-49.
- Michel Azouz E, Saigal G, Rodríguez MM, Podda A. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol*. 2005;35:103-15.
- Caballes RL, Caballes RA. Polyostotic gigant enostoses with strongly positive radionuclide bone scan. *Ann Diagn Pathol*. 2004;8:247-51.
- Resnick D, Nemcek AA, Haghighi P. Spinal enostoses (bone islands). *Radiology*. 1983;147:373-6.
- Nakano K, Ogawa T, Sobue S, Ooshima T. Dense bone island: clinical features and possible complications. *Int J Paediatr Dent*. 2002;12:33-7.
- Chai JW, Hong SH, Choi JY, Koh YH, Lee JW, Choi JA, et al. Radiologic diagnosis of osteoid osteoma: from simple to challenging findings. *Radiographics*. 2010;30:737-49.
- Nogués P, Martí-Bonmati L, Aparisi F, Saborido MC, Garci J, Dosdá R. MR imaging assessment of juxta cortical edema in osteoid osteoma in 28 patients. *Eur Radiol*. 1998;8:236-8.
- Helms CA, Hattner RS, Vogler JB3rd. Osteoid osteoma: radionuclide diagnosis. *Radiology*. 1984;151:779-84.
- Liu PT, Kujak JL, Roberts CC, de Chadarevian JP. The vascular groove sign: a new CT finding associated with osteoid osteomas. *AJR Am J Roentgenol*. 2011;196:168-73.
- Davies M, Cassar-Pullicino VN, Davies AM, McCall IW, Tyrrell PN. The diagnostic accuracy of MR imaging in osteoid osteoma. *Skeletal Radiol*. 2002;31:559-69.
- Hadjipavlou AG, Tzermiadianos MN, Kakavelakis KN, Lander P. Percutaneous core excision and radiofrequency thermocoagulation for the ablation of osteoid osteoma of the spine. *Eur Spine J*. 2009;18:345-51.
- Kroon HM, Schurmans J. Osteoblastoma: clinical and radiologic findings in 98 new cases. *Radiology*. 1990;175:783-90.
- McLeod RA, Dahlin DC, Beabout JW. The spectrum of osteoblastoma. *AJR Am J Roentgenol*. 1976;126:321-5.
- Nederlands Committee of Bone Tumors.
- Orguc S, Arkun R. Primary tumors of the spine. *Semin Musculoskelet Radiol*. 2014;18:280-99.
- Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Shives TC. Primary vertebral osteosarcoma: imaging findings. *Radiology*. 2004;230:697-702.
- Gille O, Pointillart V, Vital JM. Course of spinal solitary osteochondromas. *Spine*. 2005;30:E13-9.
- Giudicissi-Filho M, de Holanda CV, Borba LA, Rassi-Neto A, Ribeiro CA, de Oliveira JG. Cervical spinal cord compression due to an osteochondroma in hereditary multiple exostosis: case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 2006;66: S7-11.
- Lloret I, Server A, Bjerkehangar B. Primary spinal chondrosarcoma: radiologic findings with pathologic correlation. *Acta Radiol*. 2006;47:77-84.
- Lozano Martínez GA, Llauger Rosselló J. Secondary chondrosarcoma: radiopathological correlation. *Radiologia*. 2015;57:344-59.
- Geirnaerdt MJ, Hogendoorn PCW, Bloem JL, Taminiau AH, van der Woude HJ. Cartilaginous tumors: Fast contrast-enhanced MR imaging. *Radiology*. 2000;214:539-46.
- Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. Imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2003;23: 1245-78.
- Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK. Vertebral chondroblastoma. *Skeletal Radiol*. 2003;32:66-71.
- Vialle R, Feydy A, Rillardon L, Tohme-Noun C, Anract P, Colombat M. Chondroblastoma of the lumbar spine: report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine*. 2005;2:596-600.
- Yeom JS, Lee CK, Shin HY, Lee CS, Han CS, Chang H. Langerhans cell histiocytosis of the spine: analysis of twenty-three cases. *Spine*. 1999;24:1740-9.
- Kransdorf MJ, Smith SE. Lesions of unknown histogenesis: Langerhans cell histiocytosis and Ewing sarcoma. *Semin Musculoskelet Radiol*. 2000;4:113-25.
- Brown CW, Jarvis JG, Letts M, Carpenter B. Treatment and outcome of vertebral Langerhans cell histiocytosis at the Children's Hospital of Eastern Ontario. *Can J Surg*. 2005;48: 230-6.
- Mulligan ME, McRae GA, Murphey MD. Imaging features of primary lymphoma of bone. *AJR*. 1999;173:1691-7.
- Bernard SA, Brian PL, Flemming DJ. Primary osseous tumors of the spine. *Semin Musculoskelet Radiol*. 2013;17:20320.
- Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK, Dekutoski MB. Primary Ewing's sarcoma of the vertebral column. *Skeletal Radiol*. 2004;33:506-13.
- Romera C, Wiehoff A, Candela VP, Perera J. Cordoma cervical: a propósito de un caso. *Radiología*. 2002;44:65-8.
- Sung MS, Lee GK, Kang HS, Kwon ST, Park JG, Suh JS. Sacrococcygeal chordoma: MR imaging in 30 patients. *Skeletal Radiol*. 2005;34:87-94.
- Kyriakos M. Benign notochordal lesions of the axial skeleton: a review and current appraisal. *Skeletal Radiol*. 2011;40:1141-52.
- Kreshak J, Larousserie F, Picci P, Boriani S, Mirra J, Merlino B. Difficulty distinguishing benign notochordal cell tumor from chordoma further suggests a link between them. *Cancer Imaging*. 2014;22:4.
- Choi JJ, Murphey MD. Angiomatous skeletal lesions. *Semin Musculoskelet Radiol*. 2000;4:103-12.
- Laredo JD, Assouline E, Gelbert F, Wybier M, Merland JJ, Tubiana JM. Vertebral hemangiomas: fat content as a sign of aggressiveness. *Radiology*. 1990;177:467-72.
- Frieman D. Symptomatic vertebral hemangiomas: MR findings. *AJR*. 1996;167:359-64.
- Acosta FL Jr, Dowd CF, Chin C, Tihan T, Ames CP, Weinstein PR. Current treatment strategies and outcomes in the management of symptomatic vertebral hemangiomas. *Neurosurgery*. 2006;58:287-95.
- Mankin HJ, Hornicek FJ, Ortiz-Cruz E, Villafuerte J, Gebhardt MC. Aneurysmal bone cyst: a review of 150 patients. *J Clin Oncol*. 2005;23:6756-62.
- Novais EN, Rose PS, Yaszemski MJ, Sim FH. Aneurysmal bone cyst of the cervical spine in children. *J Bone Joint Surg Am*. 2011;93:1534-43.

43. Murphey MD, Nomikos GC, Flemming DJ, Gannon FH, Temple HT, Kransdorf MJ. Imaging of giant cell tumor and giant cell reparative granuloma of bone: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2001;21:1283–309.
44. Chhaya S, White LM, Kandel R, Wunder JS, Ferguson P, Agur A. Transarticular invasion of bone tumours across the sacroiliac joint. *Skeletal Radiol*. 2005;34: 771–7.
45. Kwon JW, Chung HW, Cho EY, Hong SH, Choi SH, Yoon YC. MRI findings of giant cell tumors of the spine. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;189:246–50.
46. Chawla S, Henshaw R, Seeger L, Choy E, Blay JY, Ferrari S, et al. Safety and efficacy of denosumab for adults and skeletally mature adolescents with giant cell tumour of bone: interim analysis of an open-label, parallel-group, phase 2 study. *Lancet Oncol*. 2013;14:901–8.