

CORDOMAS

(Experiencia en el Servicio de Neurocirugía del Hospital México)

DR. TEODORO EVANS BENAVIDES (*)
DR. FRANCISCO SABORIO VARGAS (**)

RESUMEN

Se efectúa una revisión sobre los cordomas, en sus diversos aspectos. Se presentan tres casos. Uno de ellos de origen sacrococcígeo, con metástasis. Otro localizado en columna cérvico-dorsal, que se trató con resección amplia a través de toracotomía posterolateral. El tercer caso se manifestó por un síndrome del agujero rasgado posterior con severo compromiso de pares craneales.

Es necesario hacer énfasis sobre la importancia de la pesquisa clínica y el diagnóstico precoz, especialmente en los casos de lumbalgias atípicas, en los cuales el dolor podría deberse a un cordoma o a metástasis de adenocarcinoma o de sarcoma. El diagnóstico precoz clínico y radiológico, y la resección quirúrgica, mejoran el pronóstico de los cordomas.

SUMMARY

A review of chordomas in their different aspects was carried out. Three cases are presented. One of them of sacrococigeal origin with metastases. Another case at cervico-dorsal level with wide resection by posterior lateral thoracotomy. The third case, with a yugular foramen syndrome and severe involvement of cranial nerves.

It is necessary to emphasize the clinical study and the early diagnosis, specially in the cases of bizarre low back pain that could be originate from metastasis of an adenocarcinoma, a sarcoma or a chordoma.

The early clinical and radiological diagnosis of chordoma, and surgical removal, improve the prognosis.

INTRODUCCION

La Chorda Dorsalis o Notocorda, es una estructura de origen endodérmico, en el embrión de los cordados (1, 4, 29, 32). Es el eje de soporte en el desarrollo mesodérmico que finalmente constituirá la columna vertebral. Esta estructura remanente puede permanecer como un nido potencial de actividad neoplásica que puede transformarse en cordomas.

Estos tumores son más frecuentes en la región sacrococcígea. Cuando se localizan en el cráneo, lo hacen sobre todo en la línea media, a nivel del basiesfenoides o en el hueso basioccipital (32). Se describen tres casos. Uno de ellos catalogado como cordoma presacro con metástasis;

otro a nivel de vértebras torácicas, que requirió abordajes por vías posterior, anterior y torácica posterolateral, y finalmente un caso de cordoma intracraneal que afectó pares craneales.

MATERIAL

Caso No. 1: S.S.S., hombre de 39 años, comerciante, vecino de Tres Ríos. Presentó lumbociática izquierda con impotencia funcional. En noviembre de 1971, se le efectuó laminectomía en las vértebras lumbares cuarta y quinta, comprobándose patología discal. En 1972, tuvo nuevo cuadro de ciatalgia, se le practicó laminectomía en las vértebras quinta lumbar y primera sacra, pero esta vez no se encontró hernia discal. En marzo de 1974, ingresó por lumbociática izquierda, marcha claudicante y severa contractura lumbar. Había disminución de la fuerza en flexores y extensores de la pierna izquierda con hiperreflexia, Lasègue positivo e hipoalgesia. Al tacto rectal, se encontró un tumor presacro, fijo, con límites no precisos (fig. No. 1). Líquido céfaloraquídeo con proteínas de 112 mg/globulinas ++. Se le efectuó tomografía, pielograma endovenoso

* Asistente especialista, Servicio de Neurocirugía, Hospital México, CCSS.

** Jefe Servicio de Neurocirugía, Hospital México, CCSS.

y colon por enema. Este último examen demostró desplazamiento del ciego (fig. No. 1). Se intervino quirúrgicamente, reseándose una masa adherida a la cara anterior del sacro. El informe de Anatomía Patológica la diagnosticó como cordoma presacro.

En agosto de 1974, reingresó por dolor abdominal y tumor en hipogastrio de crecimiento paulatino, y se inició cobaltoterapia. En noviembre de 1974 se le hospitalizó por última vez, con dolor y distensión abdominales, hiporexia, pérdida de peso, anemia, insuficiencia renal y oclusión intestinal. Falleció el 23 de noviembre de 1974. La autopsia demostró infiltración neoplásica de epiplón, mesenterio, metástasis en ganglios linfáticos pélvicos, periaórticos, hígado, pulmones y pared intestinal con obstrucciones en varios niveles; además, bronconeumonía por aspiración. La médula ósea tenía hiposiderosis, y los gammagramas tiroideo y hepáticos fueron normales.

Este caso es el primero descrito en Costa Rica, de un cordoma con metástasis que se manifestó por lumbalgia atípica.

Caso No. 2: carpintero, vecino de Tibás. Antecedente de traumatismo en la espalda y fractura de pierna izquierda al caerle un tubo de hierro veintitrés años antes. Su enfermedad actual consistía en cervicobraquialgia bilateral de un año de evolución, con parestesia y disminución de fuerza en los cuatro miembros en los seis últimos meses. Como hallazgos neurológicos tenía cuadriparesia espástica, hiperreflexia, clonus y Babinski bilateral, hiperestesia por debajo de T 10. Se le practicó mielografía por vía cisternal (fig. 2) y laminectomía en vértebras cervicales sexta y séptima y primera torácica, debido a bloqueo epidural. Egresó a los catorce días de la operación en buenas condiciones y se le aplicaron 5000 Rads. Un mes más tarde se le efectuó un abordaje tipo Cloward. En octubre de 1978, se le hospitalizó por última vez debido a lisis del cuerpo de la primera vértebra torácica, y por abordaje posterolateral torácico, se le extirpó gran cantidad de tumor residual y se le hizo fijación con hueso homólogo costal y acrílico. El paciente se mantiene en control de consulta externa del Hospital México.

Caso No. 3: Obrero de 47 años. Ingresó en enero de 1980, por cuadro de disfagia de diez meses de evolución. El examen inicial comprobó parálisis de los pares craneales IX, X, XI y XII izquierdo. En forma paulatina apareció compromiso de los pares V, VI, VII, VIII, IX, X, XI y XII de ese lado. El estudio angiográfico demostró una masa extra axial, que se corroboró en craniectomía de fosa posterior. Cuatro meses después se le volvió a hospitalizar con severo deterioro del estado general y falleció. Este paciente no recibió cobaltoterapia. En la autopsia, había una masa de 4 x 2.5 x 2 cm., en la fosa posterior que comprometía pares craneales. El diagnóstico histopatológico fue cordoma.

DISCUSION

El término cordoma fue acuñado por Ribbert (12, 27, 28, 42, 43, 47). Como sinónimos se han empleado acrocordoma, cordocarcinoma, cordoepitelioma, tumor cordoideo, ecchondrosis physaliphora.

La primera descripción del núcleo pulposo como re-

manente de la notocorda se debe a Luschka en 1956. Virchow en 1857 (54) describió como "ecchondrosis physaliphora sphenoccipitalis" unas concreciones en el clivus (1, 2, 8, 11, 15, 18, 19, 39). El extremo cefálico de la notocorda yace en contacto con el proceso infundibular. Hacia el final de la cuarta semana de vida embrionaria, el proceso infundibular se invagina para constituir la pars neuralis de la hipófisis (32), mientras el proceso cefálico de la notocorda empieza a regresar (4, 7, 9, 15, 39, 40). Al inicio se cierra a nivel del piso de la silla turca, luego en relación al clivus y pasa a través del odontoides al eje de la columna vertebral. En el feto desarrollado llega a constituir el núcleo pulposo.

La notocorda se deriva del endodermo y está ventral al canal neural como un cordón sólido. Con el desarrollo posterior al mesodermo lo rodea, y de este tejido se forma la vértebra y el disco intervertebral. Los remanentes de la notocorda yacen dentro de la vértebra, el disco intervertebral y raramente en los tejidos blandos del sacro. La mayoría se desarrolla dentro de hueso más que a nivel del disco (1, 2, 4, 9, 10, 11, 16, 56).

Los vestigios de la notocorda se ven en el dorso de la silla turca en el 4 a 5 % de los adultos (54).

Los cordomas son remanentes de la notocorda y pueden aparecer a cualquier nivel del eje craneovertebral. El 45 % son sacrococcígeos, el 15 % dorsales y el 40 % intracraneanos. Estos últimos constituyen el 1 % de los tumores de esta localización. Son dos veces más frecuentes en hombres que en mujeres (20, 21). Dentro del material de autopsias de rutina constituyen del 0.5 al 2 % (8, 9, 10, 17, 18). Para Bailey y Bagdasar, el primer cordoma debe atribuirse a Klebs, en 1864 (7, 44, 45).

En 300 laminectomías realizadas en el Servicio de Neurocirugía del Hospital México, se han encontrado tres cordomas sacrococcígeos, unos de ellos con metástasis, como ya se ha citado.

Se ignora cómo se inicia el crecimiento de estos tumores. De acuerdo con los polos del eje vertebral, puede estar en relación con el desarrollo anatómico, complejo que ocurre durante el período embrionario (24, 29).

Sus características histológicas son benignas; crecen lentamente y pueden metastatizar en forma amplia. Lo hacen en el 10 al 40 % de los casos en pulmones, hígado, tejidos blandos, ganglios regionales (13, 14, 37).

Los cordomas se inician después de la pubertad. Los Intracraneanos en el tercer o cuarto decenio de la vida y los sacrococcígeos en el quinto o sexto.

El síntoma más importante es el dolor. El promedio de duración de los síntomas es de 20 meses a 5 años (25, 55).

Cuando están a nivel sacrococcígeo se pueden extender en el espacio epidural, invadir la duramadre; rodear las raíces nerviosas de la cauda equina y producir síntomas de compresión radicular. En ciertos casos pueden invadir el retroperitoneo (1).

Los cordomas intracraneanos tienden a producir síntomas tardíamente, mientras los de la sincondrosis esfenoccipital, que constituyen un tercio del total, se pueden describir en adolescentes (22, 23, 31, 35).

Los cordomas deben considerarse en el diagnóstico diferencial de los tumores de la línea media y de la base del cráneo. Pueden invadir la cisterna interpeduncular, el seno

esfenoidal, el espacio nasofaríngeo y el agujero occipital. Por compresión de la protuberancia y los pedúnculos cerebrales, pueden dar síntomas de lesión cerebelopontina. Hay cordomas raros a nivel maxilar y mandibular. En el 87 % de los casos existe compromiso óseo (53), como se ha demostrado en nuestros casos. Es de naturaleza osteolítica, y sólo raramente osteoblástica (1,6). El estudio radiológico revela destrucción de cuerpos vertebrales, masa prevertebral o precervical, osteosclerosis en la periferia y compromiso del espacio discal. En el estudio mielográfico hay bloqueo epidural, extra o intradural. La angiografía es de mayor auxilio que la mielografía, ya que existe hipertrofia vascular con circulación de tipo tumoral. Papel importante juega la tomografía axial con computadora (41, 53, 56).

En estos tumores es esencial el diagnóstico precoz. Los cordomas craneales no responden bien a la escisión quirúrgica o a la radiación. La remoción total del tumor es difícil (5). Se recomienda dar de 4000 a 5000 Rads en 5 a 6 semanas (26, 34, 36, 51, 52, 55).

El aspecto macroscópico es opaco, blanquecino o azulado por hemorragias. La superficie es lisa o nodular. La consistencia es blanda. El estudio histológico muestra estructura polimorfa con células grandes, pálidas, y células pequeñas, compactas, con tejido hialinizado y osteoide. La célula típica la célula fisalífora con citoplasma vacuolado. Se han descrito focos de condrosarcoma y fibrosarcoma (38, 49, 50).

ANÁLISIS DE LOS CASOS

Se ha presentado el caso de un paciente joven con un cordoma que dio metástasis en mesenterio, hígado y pulmones, con gran poder invasor. Un segundo caso de un cordoma a nivel de C 7 - T 1, que requirió tres tipos diferentes de abordaje iniciándose con laminectomía, luego abordaje anterior tipo Cloward y finalmente toracotomía posterolateral para resección y plastia ósea. El tercer caso fue un cordoma de localización basioccipital, con compromiso de los pares craneales izquierdos del V al XII, que constituye el primer cordoma intracraneano que se informa en nuestro país.

En una revisión previa (30) sobre los seis primeros casos de cordoma en Costa Rica, la evolución fue progresiva a pesar de haberse resecado en forma más o menos completa.

En resumen, el cordoma es un tumor raro, maligno, derivado de lanotocorda primitiva. Compromete el esqueleto axial y se caracteriza por un curso clínico prolongado, resistencia a la cobaltoterapia y tendencia a permanecer localizado, aunque a veces da metástasis. El tumor es encapsulado, de crecimiento lento y silencioso por largos años, para alcanzar gran tamaño antes de manifestarse clínicamente. Los tejidos blandos subyacentes y las vísceras son desplazadas, y el hueso erosionado (25).

BIBLIOGRAFIA

- Ackerman L. U. Tumors of two retroperitoneus, mesentery and peritoneum. Armed Forces Inst. of Path, Wash. 1934, pp. 66-86.
- Alezais H. Sur L'histogénese de l'origine des chordomes. Comp. Med. Acad. d. cc. 1922. 174: 419-421.
- Anderson W. B., Meyers H. L. Multicentric chordoma. Report of a case. Cancer. 1968. 21: 126-128.
- Arey L. B. Development Anatomy, W. B. Saunders C. 1954. pp. 93.
- Aust J. B. Et al. A successful lumbosacral amputation, hemi-corporectomy, Surgery 1962. 53: 756.
- Bach S. T. Cervical chordoma, Report of a case. Otolaryngol (Stockh). 1970. 64: 450-456.
- Bailey D., Bagdasar D. Intracranial chordoblastoma. Amer. J. Path. 1929. 5: 439-440.
- Barsaris J. G. et al Chordomas. Arch. Otolaryngol. 1963, 78: 168.
- Becker L. E. Intracranial chordomas in infancy J. Neurosurg. 1975, 42: 349-352.
- Belzaj T. Double midline intracranial tumors of vestigial origin: contiguos intrasellar chordoma and suprasellar craniopharyngioma. Case report. J. Neurosurg. 1966. 25: 199-204.
- Bebard L. Les chordomes du la région sacrococcygienne et leur histogénese. Bull. Assoc. Franc. p. l'étude du Cancer. 1922. 11: 28-66.
- Cappel D. F. Chordoma of the vertebral column with three new cases. J. Path. & Betc. 1928. 31: 797-814.
- Charmers. A metastatising chordoma. J. Bone Joint Surg. (Br.) 1960. 42: 556-559.
- Congdon T. Benign and Malignant chordomas. Amer. J. Path. 1952. 28: 279-821.
- Dahlin, Chordoma. A. study of fifty cases. Cancer 1952. 5: 1170-1178.
- Evans R. W. Histological appearance of tumors. Edinburg and London E & S. Livingston Ltd. 1956. pp. 102.
- Ewing James. Salvat Editores S. A. 1948. pp. 231-233.
- Faustds, Gilmore H. R. Chordomata a review of the literature with report. Am. Int. Med. 1944. 21: 678-698.
- Flechter E. M. Sacrococcygeal chordomas: a clinical and pathological study. Arch. Neurol & Psych. 1935. 33: 283-299.
- Forty R. Venturi G. Contributo alla conscenza delle neoplastic notocordali, Riv. Anat. Pat. Oncol. 1966. 17: 317-396.

21. Gentil F. Sacrococcygeal chordomata. *Ann. Surg.* 1948. 127:432-455.
22. Giuner T. Ophthalmologic features of intracranial chordoma. *Arch. Ophthal.* 1945. 33:397-403.
23. Havey W.F. Chordoma. *Edinburgh M.J.* 1941. 48:713-730.
24. Herbut L. Pathology. Lea and Febriger, Philadelphia. 1955. p. 983.
25. Higinnbotram et al. Chordoma, thirty five year study. *Cancer.* 1967. 26:1841-1850.
26. Kamrin H.P. An evaluation of the diagnosis and treatment of chordoma. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 1964. 27:157-165.
27. Kernohan J. W. Sayre G.P. Tumors of the Central Nervous System. Atlas tumor path. Armed Forces Int. of Path. Secc. X Fascicles 35 y 37. 1952. pp. 118-122.
28. Koss, Miller S. Intracranial tumors of Infants and Children. Nosby C. St. Louis 1971. pp. 343-340.
29. Langman J. Embriología Médica, E. Interamericana S.A. 1964. pp. 45-56.
30. Lopez V. et al: Primeros seis casos de cordoma reportados en Costa Rica. *Act. Med. Cost.* 1966. 9:183-195.
31. Mabrey R.C. Chordoma a study of 150 cases. *Cancer.* 1935. 25:501-517.
32. Mathews R. Ectopic intrasellar chordoma. *J. Neurosurg.* 1964. 39:260-263.
33. Mc. Carty et al. Sacrococcygeal chordomas. *Sur. Gyn, Obs.* 1961. 113-551.
34. Mc. Cune W.S. Management of sacrococcygeal tumors. *Ann. Surg.* 1933. 150-911-916,
35. Mathews: Ectopic intrasellar chordoma. *J. Neurosurg.* 1974. 39:260-263.
36. Miles S. Sacrococcygeal teratomas in adults. *Ann. Surg.* 1974. 179:676-683.
37. Morris A.A. Malignant chordoma of the lumbar region with metastasis. *Arch. Neurol. & Psychist.* 1947. 57:547-564.
38. Murad T.M. Ultrastructure of a chordoma. *Cancer.* 1970. 25:1204-1215.
39. Patten B.M. Human Embriology. New York Mc Graw Hill, 1968 ed 3 pp 427-431.
40. Peeters R. *Neuropatología Clínica.* Toray Barcelona, 1974, pp. 442.
41. Pinto Lin. The osseous angiographic features of vertebral chordomas. *Neurorad.* 1975. 9:231-241.
42. Poppen J.L., King A.P. Chordoma: experience with thirteen cases. *J. Neurosurg.* 1952. 9:139-163.
43. Ribbert Uben die Ecchondrosis physaliphora Zantrabl f. allg Path. *V. Path Anat.* 1926. 5:457-461.
44. Richards S. Sacrococcygeal chordomas in infancy. *J. Ped. Surg.* 1975. 5:911-914.
45. Rosenquist H. Saltzan C.F. Sacrococcygeal and vertebral chordomas. *Act. Radiol.* 1959. 52:177.
46. Rubinstein L.J. Tumors of the Central Nervous System. Armed Forces Inst. of Path. Wash, 1970, pp. 315-318.
47. Russel D.S. Rubinstein L.J. Pathology of tumors of the Nervous System. Baltimore, Williams & Wilk, 1963, pp. 16-21, 23, 31-34, 56, 152-153.
48. Schchter M.N. Intracranial chordomas. *Neuroradiol.* 1974. 8:67-82.
49. Spujt H. Chordoma an electron microscope study. *Cancer,* 1964. 17:656.
50. Spujt H. Tumors of bone and cartilage. Atlas tumors. Path. Fascile 5. Armed Forces Inst. Path. Wash. 1971. pp. 411.
51. Stouch D.R. Unusual intradural spinal metastasis of a cranial chordoma *J. Neuros.* 1971. 34:560-562.
52. Swinton N.W. Presacral Tumors. *Surg. Clin. N.A. Jun.* 1958. 849-857.
53. Utne J.R. The roentgenologic aspects of chordomas. *Am. J. Roetgen.* 1955. 74:593-608.
54. Virchow R. Untersuchungen fiber di entwincun des Schädel gundes, im geunden und Krankhaften mustand über den Einflus derselben auf scheidel gesichtsvildungund. Gebrin Berlin Reimer, 1857.
55. Wang L. Chordoma brief review of literature and report of a case with widespread metastases. *Cancer.* 1968. 22:162-167.
56. Wood E.H. et al. Chordomas a roentgenologic study of sixteen cases previously unreported. *Radiology.* 1960. 54: 706-716.