

Primeros seis casos de cordoma reportados en Costa Rica (*)

DRES. E. LÓPEZ V., R. COTO CH., A. FONSECA S., I. ALVAREZ A. Y R. GUTIÉRREZ A.**

Encontramos relativamente escasas publicaciones sobre esta neoplasia cuya incidencia es muy baja; alrededor de 500 casos han sido reportados.

En la Clínica Lahey, Poppen y King (8) señalan que el 1% de los tumores del sistema nervioso central fueron cordomas.

En el Memorial Hospital, Gentil y Coley reportan siete casos en 31.099 pacientes de cáncer en 1953. Ross reporta un caso en 44.000 admisiones en el King's County Hospital. En el Jewish Hospital de Brooklyn fueron reportados 3 casos entre 361.000 admisiones. Nosotros hemos encontrado en Costa Rica los primeros 6 casos entre 210.000 especímenes examinados en los Departamentos de Anatomía Patológica del Hospital San Juan de Dios y el Hospital Central del Seguro Social.

El término de cordona fue impuesto por Ribbert (4) y son tumores que tienen su origen en los restos de la notocorda. También se ha denominado este tumor acordoma; cordocarcinoma; tumor cordoide (Müller), encondrosis physaliphora (Virchow).

En los centros de los discos intervertebrales de los niños persisten restos de la notocorda, tejido específico, embrionario a cuyo rededor se desarrolla la columna vertebral (3) (Koelliker). La notocorda es una cuerda de células mesodérmicas que corre axialmente entre el tubo neural y el intestino primitivo, de donde pueden existir también restos de ella por delante de la columna vertebral y en relación con el intestino adyacente. (figura 1-2).

Esta circunstancia nos demuestra como puede desarrollarse un cordoma fuera de la columna vertebral, y en comunicación con una asa intestinal y con la vejiga. Este es el caso No. 6 que vamos a describir en esta comunicación.

* Agradecemos a los Drs. Cabezas Campodónico, José L. Orlich, Manrique Soto P., Herbert Hütt y Guevara Coronado por habernos permitido relatar en este trabajo sus casos.

* Servicio de Cirugía B., Hospital Central Seguro Social.

Miller y Bebelthau (3) demostraron que algunos restos de tejido cordal persisten comúnmente en la base del cerebro y en el coxis y que pueden dar origen a pequeños tumores los que Virchow dio el nombre de "encondrosis esfenoccipital" creyendo en su origen cartilaginosa. (11).

Edad: Puede ocurrir en todas las edades, pero es más frecuente al final de la quinta década y afecta al hombre más a menudo que a la mujer (6) (5).

Localización: Puede localizarse el cordoma en el cráneo, 39% (11) donde puede ocupar el endocráneo o la región nasofaríngea, en el tercio de los casos (12). En las regiones cervical, dorsal, en el 16%, y en la región sacrocóxigea, donde es más frecuente, 45% según Coenen (13).

La localización intestinal o vesical es excepcional y por lo general mantiene conexión con el raquis, lo cual se viene a descubrir durante el acto operatorio, aunque radiológicamente no se haya podido demostrar.

Ribbert demostró que por disección cuidadosa estos tumores están unidos por medio de un pedículo al hueso subyacente en el cual se incrustan sus raíces (3).

Síntomas:

Las manifestaciones clínicas varían con la localización del tumor (5). Ellas consisten esencialmente en dolor y síntomas de compresión. El cordoma sacrocóxigeo si crece en la pelvis, trastorna la función vesical y rectal, produce además dolor por erosión ósea e infiltración de los troncos nerviosos (3).

El recto puede hallarse envuelto en una masa gelatinosa, firme, hasta llegar a la perforación del intestino. Entonces es difícil distinguir este estado patológico del carcinoma gelatinoso del recto. Raramente produce metástasis a distancia, pero tiene tendencia invasiva y puede así invadir otras vísceras vecinas como la vejiga urinaria. En tales casos las masas son fácilmente palpables, producen fenómenos dolorosos o hemorrágicos, pueden ser tumores suaves, gelatinosos y aunque muchos son relativamente benignos, como invaden el hueso circunvecino y hacen difícil su extirpación, las recurrencias son incontenibles tanto desde el punto de vista quirúrgico como radioterápico. Rosenquis (7) señala al cordoma como uno de los tumores más difíciles de tratar, pues ni uno de 300 casos reportados ha alcanzado una curación permanente a pesar de prolongados tratamientos combinados con resección quirúrgica y radioterapia.

El patrón histológico de estos tumores usualmente lo constituyen cordones e islotes de células redondas o poliédricas, con límites netos, núcleos redondeados y gotas de mucus en el citoplasma, metidas en un tejido o sustancia intercelular floja, mucóide (4-6). Algunas veces pequeños grupos de cordones o islotes de células están rodeados por un ovillo de tejido conectivo (figura 4-5).

Una característica de las células del cordoma es el aspecto vacuolado, espumoso, y de allí el término de "células physaliphoras" que se les ha aplicado. (5).

La sustancia intercelular y algunas de las vacuolas en las células dan una reacción positiva para mucus con un colorante de mucina. Stewart y Moris mostraron que además algunas vacuolas contenían glucógeno y otro material semejante demostrado por Kernohan y Woltman que daba reacción similar al glucógeno, aún después de que el tejido era fijado en solución acuosa.

Los cordomas estudiados por Kernohan y Sayre (4) son citológicamente malignos, pero muy pocos dan metástasis, Rosenquist afirma (7), que en el 10% de los casos, puede dar metástasis a ganglios regionales, pero metástasis a pulmones, huesos y glándulas suprarrenales se han reportado como casos excepcionales.

Casos reportados:

En el material de biopsias de los hospitales San Juan de Dios y del Seguro Social, hemos podido encontrar 6 casos entre 210.000 estudios histológicos todos de localización sacro coxígea. Con invasión a sigmoide y vejiga en un caso, en el que predominó el síndrome visceral, y no fue sino tardíamente que presentó fenómenos comprensivos de cauda equina en forma fugaz e intermitente.

Caso No. 1 - R.C.O., mujer de 27 años, ingresó al Hospital del Seguro Social con compromiso clínico de raíces sacras. Una mielografía lumbar muestra un defecto de repleción de contorno irregular, convexo hacia arriba, el cual es producido por compresión tanto anterior como posterior, de carácter extradural, por crecimiento de tumor de la región sacra hacia arriba. Hay ensanchamiento del canal lumbar por encima de la masa tumoral. (Figura 3-7).

El 11 de Febrero de 1965 se le practicó extirpación intracapsular por una incisión mediana central posterior sobre la 5ª vértebra lumbar, exponiendo la cara posterior de la tumoración. Se encontró un tumor sacro con destrucción de la pared posterior del mismo y prolongación lumbar hasta la mitad inferior de la 4ª lumbar.

El tumor tiene una dimensión aproximada de 12 cm. x 8 x 3. Compresión anterior y lateral de las raíces sacro coccigeas, poco vascularizado y bien encapsulado.

El estudio histológico mostró "tumor formado por células de núcleo oval, denso, con citoplasma eosinofílico fusiforme o vacuolado" Diagnóstico: CORDOMA.

10 meses después reingresa nuevamente con trastornos dolorosos lumbares irradiados a los miembros inferiores por lo que se reintervino (Dr. Cabezas C.) encontrándose el tumor a gran tensión por recidiva de cordoma. Se extirpa.

Caso No. 2. - M.S.C. Hombre de 37 años, ingresó al Hospital del Seguro Social el 10 de enero de 1963 por síndrome ciático bilateral de 6 meses de evolución, con trastornos de incontinencia urinaria y sensación de tener la ampolla rectal constantemente ocupada por materias fecales que no logra expulsar. Se encontró hiperreflexia patelar y aquiliana bilateral con disminución de la fuerza muscular.

Una mielografía lumbar muestra una interrupción de la columna de contraste a nivel del 5º espacio, habiendo una amputación del cono terminal. (Figura 8) El 16 de febrero de 1963 se le practicó laminectomía bilateral de 5L extirpándose un disco totalmente protruido entre 5L y S1. 3 meses después reingresó por síndrome comprensivo de cauda equina. Radiológicamente no aparecieron alteraciones de la columna vertebral y salió para ingresar de nuevo el 12 de marzo de 1964. Se le practicó laminectomía sacra bilateral y extirpándose un tumor gelatinoso que se encontraba a presión bajo la aponeurosis superficial.

Examen Histológico: Tumor formado en gran parte por células grandes de citoplasma claro, con formación de lagos de moco. Hay también células de citoplasma compacto con atipias nucleares y escasa mitosis. Hay pequeñas áreas de hueso neoformado.

Diagnóstico: CORDOMA.

8 meses más tarde ingresó de nuevo con intensos dolores radicales, por lo que se le practicó cordotomía dorsal bilateral en dos tiempos.

El 17 de diciembre de 1964 falleció.

Caso No. 3 - A.J.Z. de 64 años, varón, ingresa 25-5-57 al Hospital San Juan de Dios por cuadro de ciática de la pierna izquierda. Acusa dolor lumbar y de M.I.I. que hace la de ambulación difícil y dolorosa. Un mielograma es reportado como negativo.

El 27 de mayo de 1957 fue sometido a intervención quirúrgica con diagnóstico de comprensión radicular izquierda lumbo sacra. El diagnóstico post operatorio fue: Quiste tumoral (cordoma).

Se le practicó laminectomía sacral, extirpando una masa tumoral. Lesiones encontradas: Al despegar la masa muscular del sacro lateralmente, se aprecia rarefacción de la pared del sacro que estaba delgada por lo cual se hundió con la presión del desperiostador, visualizándose una cavidad que profundizaba por debajo de la masa muscular destruyendo parcialmente el sacro. El tejido de consistencia gelatinosa, encefaloide que se mantenía a presión.

Examen histológico: "Tumor con zonas densamente celulares y áreas claras de necrosis."

Las zonas celulares muestran elementos poliédricos muy iguales entre sí con núcleos relativamente grandes que poseen uno o más núcleos y tienen citoplasma claro finamente vacuolar, a veces las células tienden a ordenarse en hilera, entre las cuales hay capilares sanguíneos colapsados. Otros brotes tienen formaciones de pequeños islotes. Diagnóstico: CORDOMA.

Caso No. D - E.A.C. mujer de 69 años. Ingresa el 5-1-66 por síndrome de compresión medular al Hospital San Juan de Dios. Se le practicó laminectomía, habiéndose encontrado una enorme masa tumoral que abarca desde el cono medular de los niveles L.2 hasta el sacro, de apariencia fibrosarcomatosa, que engloba todas las estructuras de esa área infiltrándose en los confines caudales de la región sacra. Se extirpa la masa y su estudio histológico fue reportado como sarcoma no clasificado. Los diferentes cortes muestran células pequeñas de forma irregular con núcleos hiper cromáticos, los cuales limitan espacios vacíos de aspecto vacuolar, de paredes hialinizadas o de tejido fibrinoide, edematoso. Entre ellas hay células pleomorfas gigantes multinucleadas. Hay también áreas con patrón sólido en el que las células son fusiformes. CORDOMA.

El 12 de enero de 1966 se le practicó cordotomía dorsal bilateral por dolores intolerables.

Caso No. 5 - M.A.S. mujer de 35 años, ingresa al Hospital San Juan de Dios el 5 de octubre de 1960, por presentar pequeña tumoración en región sacra que le crece lenta pero progresivamente con ligera sensación de dolor en ese sitio con los movimientos y deambulación.

Refiere también constipación y dolor al defecar y discreta disuria. Además presenta parestesias en M. inferiores.

Rx. Zona de rarefacción ósea en últimas piezas del sacro al parecer debido a cordoma 21-VI-60. El 28 de Setiembre se repite nueva radiografía: Zonas de destrucción ósea en las dos últimas piezas del sacro. Controlar con biopsia. Impresión: quiste pilonidal infectado con osteitis. Proceso neoplásico".

Oéración: 5-10-60. "Resección total del coxis y sacrectomía parcial con resección de los cordomas". Lesiones encontradas: Múltiples tumoraciones de consistencia gelatinosa de varios tamaños, íntimamente unidas entre sí.

Reporte histológico: Masa irregular de 9 x 5 x 4 cm. Al corte muestra tejido finamente nodular de color amarillo rojizo hemorrágicas de consistencia gelatinosa. Histología: Tumor formado por células grandes, con núcleo vesicular pequeño, y abundante citoplasma claro, eosinofílico, pálido vacuolado; están dispuestas en masas irregulares con abundante estroma homogéneo basófilo.

Diagnóstico: CORDOMA.

Caso No. 6. Este caso es el único de localización visceral, y cuyas manifestaciones clínicas fueron exclusivamente intestinales y vesicales, quedando en segundo término por tardías las manifestaciones dolorosas por comprensión radicular.

Revisando la literatura al respecto nos encontramos con que ésta es una localización poco frecuente y muy raramente se presenta aislada, por lo general viene a ser una invasión procedente del sacro, que secundariamente se extiende al recto como una masa gelatinosa.

Se trata de un hombre M.G. de 53 años, procedente de San José que ingresa al Hospital del Seguro Social el 3-XII-65, por síndrome suboclusivo intestinal crónico de 4 años de evolución, que alterna con evacuaciones diarreicas, abundantes con gran cantidad de moco y a veces estrias de sangre oscura. Durante algún tiempo fue catalogado como colítico crónico, pero en los últimos cuatro meses acusó dolor intenso en fosa ilaca izquierda, heces acintadas, y dos meses después tuvo fiebre de predominio nocturno hasta de 40 grados junto con tenesmo rectal. Perdió en un año 12 libras de peso. También se quejó de disuria y tenesmo vesical.

Entre los antecedentes personales de importancia está el de que 7 años antes fue operado de hemorroides.

Exploración física: Paciente masculino, adelgazado, conciente. Cabeza: normocéfalo. Cuello con microadenopatías, torax no hay adenopatías supraclaviculares. Campos pulmonares limpios sin patología agregada. Abdomen: blando depresible, sin viceromegalia. En F.I.I. se palpa una masa alargada, de límites poco precisos, de consistencia renitente, movable, cuyo eje mayor se dirige de arriba a abajo y de fuera a adentro, de unos 10 cm. de longitud, y muy poco dolorosa.

Proctoscopia: distancia explorada 15 cm., no se puede pasar más allá el sigmoidoscopio aparentemente por excesiva curvatura del sigmoide. En toda esa extensión se encuentra una mucosa normal.

El 24-9-65 se practica: laparotomía exploradora con el diagnóstico probable de diverticulitis.

Lesiones encontradas: profundamente situado en la pelvis hay un proceso duro, que da una secreción aparentemente purulenta y que involucra la parte más prominentemente del sigmoide y adhiere hacia adelante a la vejiga. Esta masa se encuentra tan firmemente adherida y enclavada en la pelvis, por considerarse posible diverticulitis que engloba sigmoide y vejiga, se toma una biopsia que examinada por congelación no fue concluyente, se reportó como dudosa. Por esta razón, se practicó una colostomía trasversa y se procedió a cerrar al paciente. (Figura 9).

Como los trastornos urinarios se acentuaban, el 24-11-65 se le practicó cistoscopia, encontrándose lo siguiente: Vejiga con capacidad de unos 200 cc. Trigono congestivo. Orificio ureteral izquierdo rodeado por mucosa muy levemente hiperémica. El derecho de aspecto normal. A unos 2½ cm. por detrás de la línea interureteral se observa un conglomerado de masas o formaciones papilares compactas y bolas de edema que ocupan una extensión visible endoscópicamente de un tamaño de 5 x 7 cm. En los márgenes de esta masa neoplástica se observan franjas más libres de aspecto papilar típico, rodeadas de bolas de edema.

Se toma una biopsia, la cual fue reportada: "Porciones de pared vesical con inflamación crónica y que muestran infiltración por células de abundante citoplasma claro de contorno lobulado, con uno o más núcleos pequeños. Diagnóstico: Vejiga con invasión por cordoma."

Posteriormente este paciente presentó síndrome doloroso de compresión radicular el cual se ha caracterizado por un dolor intermitente, y a su vez los reflejos patelares permanecieron exagerados. Sin embargo una mielografía así como estudios radiológicos de la columna lumbo sacra no mostraron lesiones óseas, por lo que consideramos este caso como excepcional, perteneciente a aquellos de localización visceral y cuya conexión con el raquis se establece por medio de un pedículo delgado que incrusta sus raíces y da síntomas dolorosos sin mostrar radiológicamente lesiones del raquis (Ribbert) (3).

Análisis de los casos:

Tres pertenecen al sexo femenino y 3 al masculino.

Las edades oscilaron entre 27 y 69 años, siendo ambos extremos del sexo femenino.

El promedio de edad es de 41 años.

La localización en cinco casos fue sacrocoxígea. Con tenesmo vésico-rectal 2 casos. En el sexto caso, la localización fue visceral exclusivamente durante meses.

Cuatro casos se caracterizaron por dolor lumbo-sacro irradiado a miembros inferiores. Tres a ambos lados, uno solamente a la pierna izquierda. Hubo un caso en que no aparecieron dolores, y se caracterizó únicamente por la presencia de un tumor sacro.

Otro de localización visceral, tuvo tardíamente dolor en ambos miembros inferiores, y se caracterizó por sintomatología exclusivamente visceral: oclusión del sigmoide y trastornos vesicales de disuria y hematuria. En este caso se comprobó la localización visceral.

Todos los casos han tenido evolución progresiva a pesar de haber sido resecados en forma más o menos completa. Se han distinguido por su gran poder invasivo. En 3 casos de invasión ósea se demostró por destrucción y ensanchamiento del canal medular. En un caso hubo invasión que se extendió hasta L2.

En ningún caso se compró metastasis a distancia.

RESUMEN

Se presenta una revisión sobre cordoma, se considera su frecuencia, localización e histogénesis, síntomas y su tendencia invasiva. Se revisa la histología, presentando los 6 casos que se han descubierto en Costa Rica, con sus síntomas y evolución, y se hace énfasis en el único caso de localización visceral cuya sintomatología fue intestinal por obstrucción del sigmoide, y vesical por invasión a la vejiga donde se le descubrió comprobándose su diagnóstico por estudio anatómopatológico.

SUMMARY

A revision of chordoma has been presented concerning its frequency, location and histogenesis, symptoms and its invasive tendency. The histology has been reviewed and the first six cases that have been found in Costa Rica have been described. The symptoms and their evolution were reviewed pointing on the only case of visceral localization whose symptomatology was intestinal due to obstruction of the sigmoid, and vesical because of invasion of the urinary bladder where it was diagnosed by pathological study.

Six cases have been analyzed in relation to sex, age, localization, symptoms and growth.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—LANGMAN, JAN.
Embriología Médica, Editorial Interamericana S. A. p. 45-56. 1964.
- 2.—AREY L. B.
Developmental Anatomy, W., B. Saunders C. p. 93. 1954.
- 3.—EWING, JAMES.
Salvat Editores S. A. p. 231-233. 1948.
- 4.—KERNOHAN, J. W. SAYRE, G. P.
Tumors of the Central Nervous System, Atlas of Tumor Pathology Published by the Armed Forces Institute of Pathology, Section X - Fascicles 35 and 37, pp. 118-122. 1952.
- 5.—MACCARTY, COLLIN S., WAUGH, JOHN M., COVENTRY, MARK B., Y O' SULLIVAN, DENIS C.
Sacro coccygeal Chordomas. Surg, Gyn, Obst., 113:551., 1961.

- 6.—HERBUT, P. A.
Pathology, Lea and Febiger, Philadelphia. p. 983. 1955.
- 7.—ROSENQUIST, H., SALTZAN, G. F.
Sacrooccygeal and vertebral Chordomas and Their Treatment. Acta Radiológica, 52:
177, 1959.
- 8.—POPPEN, JAMES L., KING, ARTHUR B.
Chordoma Experience, whith 13 cases. J. of Neuro surgery IX:139, 1952.
- 9.—DAVIE, J. C. AND BALDWIN, M.
Chordoma, J. Med. Ass. St. of Alabama 33:104, Oct. 1963.
- 10.—UTNE, J. R. AND PUGH, D. G.
The Roentgenologic aspects of chordoma. Am. J. Roent. 74:593, 1955.
- 11.—BATSAKIS, JOHN G. KITTLESON, ARTHUR C.
Chordomas, Arch. of Otolaryngology, 78:168, 1963.
- 12.—COENEN, H.
Das Chordoma. Citado por Davie, J. C. and Baldwin, M. J. Med. Ass. of Alabama,
33:104, 1963.

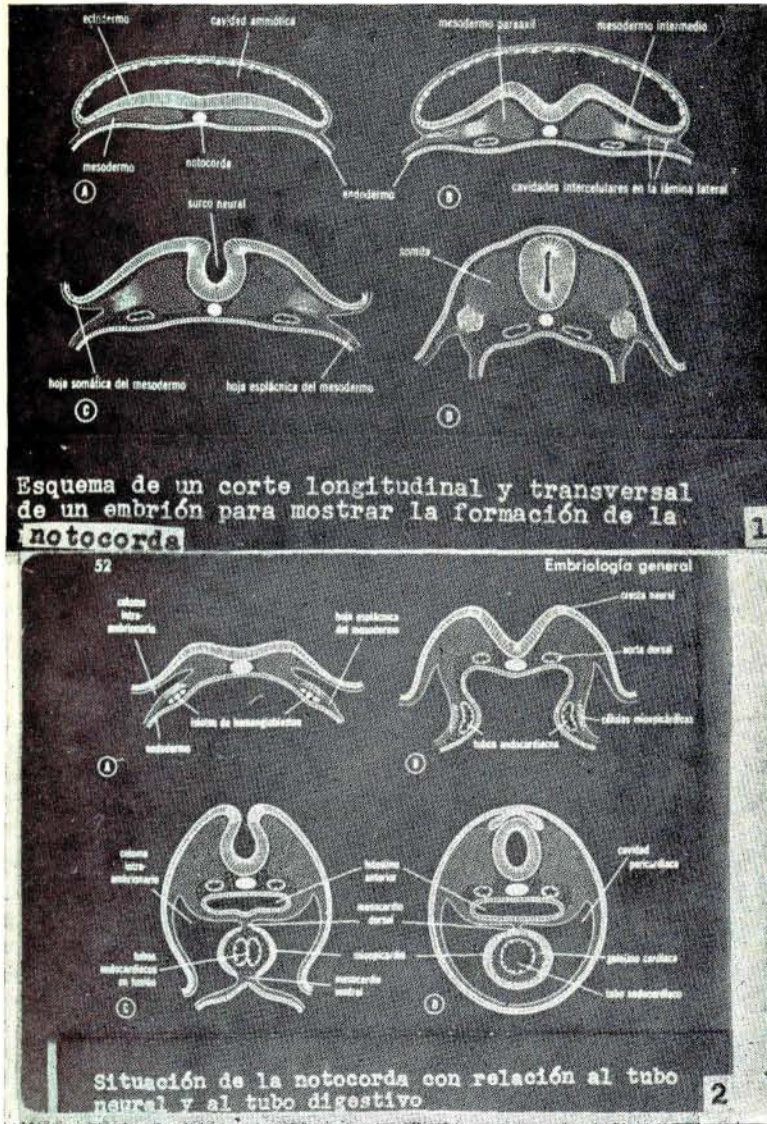


Fig. 1.—Esquema de un corte de embrión para mostrar la formación de la notocorda.

Fig. 2.—Corte esquemático de embrión: relación de de la notocorda con el tubo neural y el tubo digestivo.

Fig. 3.—Aspecto histológico de un cordoma a pequeño aumento.

Fig. 4.—Corte histológico a mayor aumento. Cordones e islotes de células redondeadas.

Fig. 5.—Detalle histológico con células con límites netos, núcleos redondeados, aspecto vacuolado.

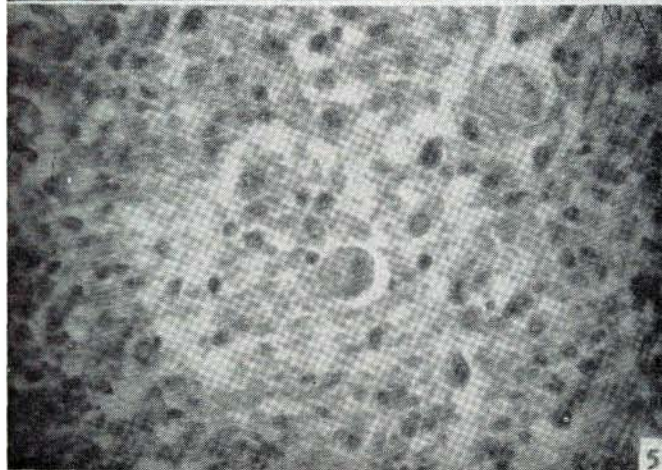
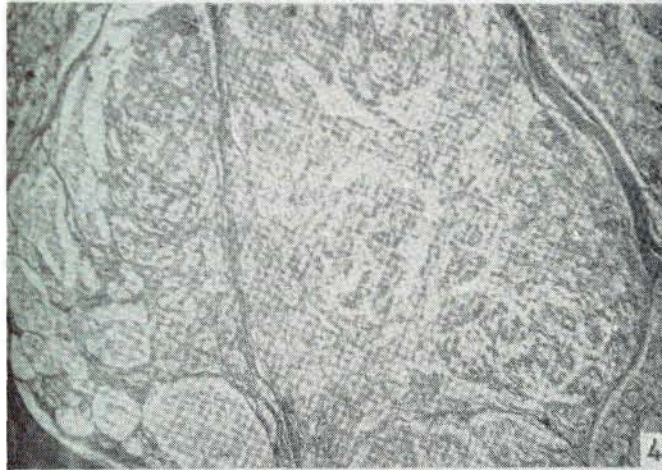
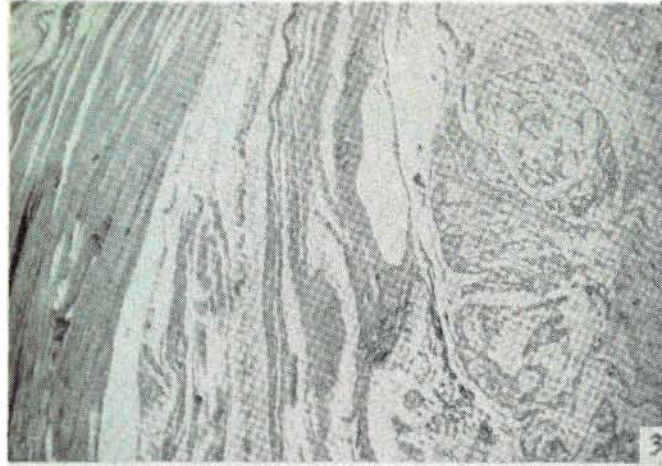


Fig. 6.--Ensanchamiento del canal medular.

Fig. 7.--Caso No. 1. Mielografía lumbar que muestra un defecto de repleción de contorno irregular.

Fig. 8.--Caso No. 2. Interrupción de la columna de contraste a nivel del 5º espacio con amputación del cono terminal.

Fig. 9.--Caso No. 5. La columna de bario inyectada por el cabo inferior de la colostomía y al mismo tiempo por vía rectal demuestra el gran defecto de llenado a nivel del sigmoide.

