

## CORDOMA DE CLIVUS. Presentación de un Caso.

SUAREZ, J. C. SFAELLO, Z. M. OULTON, C. A. TORRES, V. ZUNINO, S. VIANO, J. C.  
*División de Neurocirugía. Departamento de Cirugía Hospital Infantil, Córdoba, Argentina.*

---

### Introducción

El primer caso de cordoma intracraneano asociado con síntomas neurológicos fue descrito por Grahl en 1903.

Este raro tumor deriva de los restos de la notocorda, crece lentamente e invade localmente.

Los cordomas son usualmente tumores encapsulados y varían de tamaño desde un diámetro de 3 cm hasta 6 cm. La consistencia es gelatinosa o puede ser dura, cartilaginosa. Son primariamente extradurales, pero destruyen la duramadre basal muy a menudo con el aumento de tamaño y son encontrados parcialmente intradurales en la cirugía o en la autopsia. Aproximadamente el 40% de los cordomas se originan en las regiones esfeno-occipital y cervical.

### Material y Método

Nosotros presentamos el caso de un niño de 12 años de edad, quien fue admitido a nuestra división por diplopía; su enfermedad tenía 20 días de evolución. En el momento del ingreso el examen neurológico mostró un estrabismo convergente derecho y el examen clínico general fue normal. Las radiografías de cráneo en posición de Hirtz evidenciaron una lesión osteolítica en el clivus, siendo normales las posiciones anteroposterior y lateral. Los estudios oftalmológicos sólo demostraron el estrabismo antes mencionado, y el examen de rinofaringe

fue normal, lo mismo que los estudios de laboratorio. La tomografía axial computarizada de cerebro demostró la presencia de una lesión en el área prepontina sobre el lado derecho. La angiografía carotídea bilateral fue normal y la angiografía vertebral exhibió un desplazamiento dorsal de la arteria basilar y estiramiento de la arteria comunicante posterior, en la vista lateral; en la posición anteroposterior demostró un desplazamiento de la arteria basilar a la izquierda y elevación de la arteria cerebral posterior derecha.

El paciente fue operado con un abordaje subtemporal transtentorial y el uso de técnicas microquirúrgicas. Se efectuó una completa resección intracapsular del tumor con una excelente recuperación. Histológicamente el tumor fue un típico cordoma con las características células balonadas y fisalíferas. El tratamiento microquirúrgico fue completado con radioterapia, usando el método de múltiples campos y recibiendo 6000 rads en el área del clivus.

El paciente lleva 30 meses de operado, está libre de enfermedad y sin secuelas por el tratamiento.

### Discusión

En relación al número de tumores intracraneanos la proporción de cordomas va de 0,1 a 0,2%. La revisión de 200 casos publicados en la literatura mundial demuestra que los cordomas

intracraneanos predominan entre la segunda y quinta década de la vida.

Referente a la sintomatología diremos que fue Bailey en 1936 quien describió la paresia progresiva de los pares craneanos sin hipertensión endocraneana como indicativa de la presencia de un cordoma intracraneano. Este mismo criterio clínico fue sustentado posteriormente por Dandy en 1938 y por Pesner en 1952. Epple y Ruckensteiner en 1946 consideraron que la paresia del quinto y sexto par craneanos son los signos más importantes en este tipo de tumor.

El examen radiológico simple de cráneo puede mostrar: destrucción del clivus, del dorso y piso de la silla turca, de las clinoides posteriores, de la punta del peñasco y del esfenoides. Las lesiones osteolíticas son observadas en el 70 al 90% de los casos, mientras que las calcificaciones se ven en el 40% de los casos.

El angiograma carotídeo puede mostrar estimamiento y desplazamiento del segmento intracavernoso de la arteria carotídea interna. El angiograma vertebral determina la extensión intracraneana del tumor y su relación con las arterias carótida interna, basilar y sus ramas. Mani y Newton en 1969 describieron la exacta extensión del tumor determinada por la elongación de las arterias cerebelar superior y cerebral posterior.

Otro procedimiento diagnóstico es la tomografía axial computarizada asociada a menudo con una politomomiografía con metrizamida, que permite ver la localización y extensión del tumor con el desplazamiento de las estructuras vecinas.

De acuerdo a H. Krayenbühl y M. G. Yasargil (1975) con un abordaje subtemporal transtentorial y el uso de la técnica microquirúrgica es posible la exéresis radical del tumor y una cuidadosa manipulación de las estructuras vecinas.

Los pacientes de la serie de Herman D. Suit, publicado en 1982, fueron tratados con dosis radicales de radiación usando una combinación de rayos X de alta energía (fotones) y haces de protones de 160 MV, con una dosis total de 76 Cobalto Gray Equivalente, entregada en 124 días al tumor. Con este tratamiento aseguran a sus pacientes una larga sobrevivida sin morbilidad ni secuelas neurológicas.

De acuerdo a nuestra posibilidad de equipamiento y con el fin de entregar una dosis útil

al tumor con el menor daño posible a los tejidos vecinos, planificamos una técnica de tratamiento radiante por cinco campos, por método isocéntrico, irradiando todos los campos todos los días. Con un fraccionamiento diario de 200 rads, (1000 rads por semana), y dosis total de 6000 rads.

### Conclusión

Nosotros presentamos un caso de un cordoma de clivus en un niño de 12 años tratado con microcirugía y radioterapia, que tiene 30 meses de operado y que se encuentra libre de enfermedad y sin secuelas.

De acuerdo a esta experiencia nosotros aconsejamos el uso combinado de la microcirugía y radioterapia en el tratamiento de los cordomas de clivus.

### BIBLIOGRAFIA

1. BROOKS, L. J.; AFSHANI, E.; HIDALGO, C. and FISHER, J. Clivus chordoma with pulmonary metastases appearing as failure to thrive. *Am. J. Dis. Child.* Vol. 135: 713-715, 1981.
2. KARAKOUSIS, C. P.; PARK, J. J.; FLEMINGER, R.; and FRIEDMAN, M. Chordomas: diagnosis and management. *The American Surgeon*, vol. 47: 497-501, 1981.
3. KRAYENBÜHL, H. and YASARGIL, M. G. Cranial Chordomas. *Prog. Neurol. Surg.*, vol. 6, pp. 380-434, 1975.
4. MINDELL, E. R. Current concepts review: chordoma. *The Journal of Bone and Joint Surgery*. vol. 63: 501-505, 1981.
5. PARDO-MINDAN, F. J.; GUILLEN, F. J.; VILAS, C. and VAZQUEZ, J. J. A comparative ultrastructural study of chondrosarcoma, chordoid sarcoma and chordoma. *Cancer*: 47: 2611-2619, 1981.
6. SUITT, H. D.; GOTTEIN, M.; MUNZENRIDER, J.; VERHEY, L.; DAVIS, K. R.; KOEHLER, A.; LINGGOOD, R.; OJEMAN, R. G. Definitive radiation therapy for chordoma and chondrosarcoma of base of skull and cervical spine. *J. Neurosurg.* 56: 377-385, 1982.
7. STEVENSON, G. C.; STONEY, R. J.; PERKINS, R. K. and ADAMS, J. E. A transclival approach to the ventral surface of the brain stem for removal of a clivus chordoma. *J. Neurosurg.*, 24: 544-551, 1966.