

PRESENTACIÓN INUSUAL DE UN CORDOMA EN LA REGIÓN CÉRVICODORSAL.

I. Malach¹, G. Magariños² y H. Plot¹

¹ Servicio de Neurocirugía del Centro Gallego de Bs As.

² Servicio de Anatomía Patológica del Centro Gallego de Bs As.

ABSTRACT

We present a rare case of a cervico-dorsal chordoma. The literature indicates the incidence of this kind of tumor in early decades and its unusual presence in the region and outside the cranium and spinal axis. We emphasize the need of its complete excision and use of radiotherapy in partial resections and in the presence of metastasis.

Key words: Cervico-dorsal chordoma, Osteolisis, Surgery

Palabras clave: coroma cérvicodorsal, osteolisis, tratamiento quirúrgico.

INTRODUCCIÓN

Los cordomas vertebrales son tumores de rara aparición especialmente en la región cérvicodorsal⁸. La mayoría de los trabajos de la literatura señalan su presencia como algo excepcional¹¹ y así parecen serlo si nos atenemos a la estadística del Departamento de Radioterapia Oncológica del Massachusetts General Hospital, Harvard Medical School, que informa sobre 18 casos de Cordoma cervical inferior en 18 años¹⁰.

Este tumor embrionario se forma a partir de remanentes de la notocorda y en estructuras axiales, estando en los adultos representado por el núcleo pulposo de los discos intervertebrales¹⁴. Originalmente nacen en la región sacrococcígea y en la región esenooccipital³, pero existen informes en la literatura, sobre crecimiento en otras regiones anatómicas tales como el mediastino^{3,17} y distintas zonas de la columna vertebral.

La edad de aparición más frecuente oscila entre los 30 y 50 años pero existen descripciones de casos entre los 7 a 82 años^{1,7,19}.

Una característica del cordoma en la región de la columna vertebral es que la sintomatología de compresión medular se acompaña por signos radiológicos de osteolisis que hacen presumir la

presencia de este tipo de tumor. Si bien la tomografía provee de una buena visión del componente extravertebral, las imágenes por Resonancia Magnética constituyen sin duda la mejor manera de evaluar la extensión del tumor y con la inyección de gadolinio delinear su localización extradural^{8,9}; permite también efectuar el diagnóstico diferencial con el condroma y el condrosarcoma¹⁶.

El diagnóstico histopatológico se basa en la aplicación de tres criterios: la presencia de grandes vacuolas con contenido mucoso que pueden observarse en la cirugía, el agrupamiento en zonas lobulares y la presencia de células fisalíferas. Generalmente el tumor está envuelto por una cápsula que permite separarlo de las estructuras durante la cirugía. Las técnicas de inmunohistoquímica se muestran positivas para la queratina, la EMA (antígeno de la membrana epitelial), al vimentín y a la proteína S-100, sirviendo las dos primeras para su diferenciación del condrosarcoma^{7,14,17}.

La cirugía es la única opción como tratamiento, pudiendo ser complementada con radioterapia de acuerdo al tipo histológico y ubicación topográfica, ya que su aplicación es discutida^{8,10}.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 23 años de edad que consulta por pesadez en las piernas. El examen

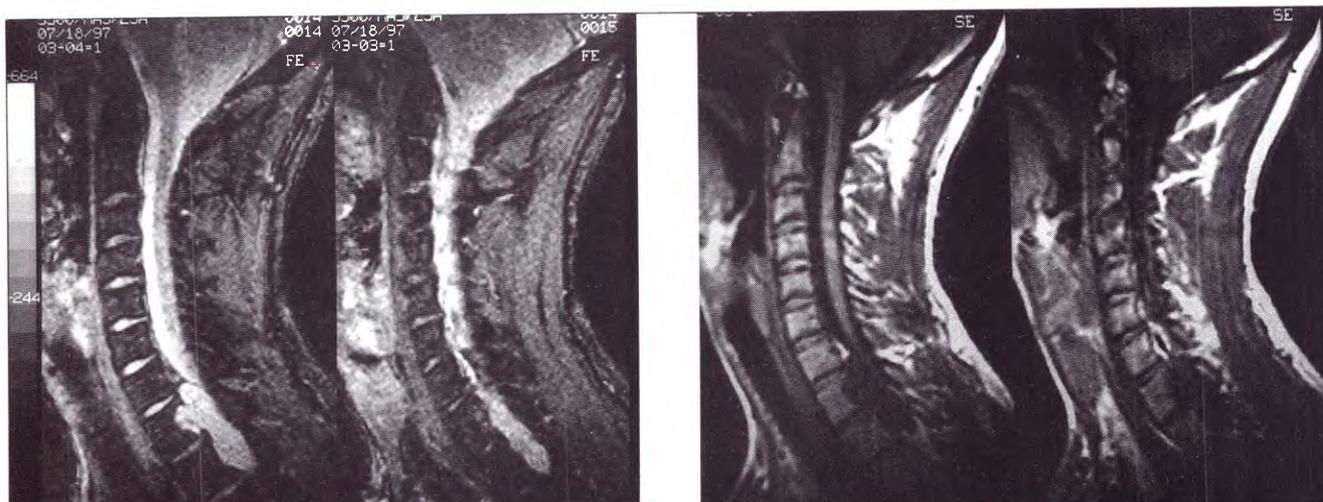


Figura 1

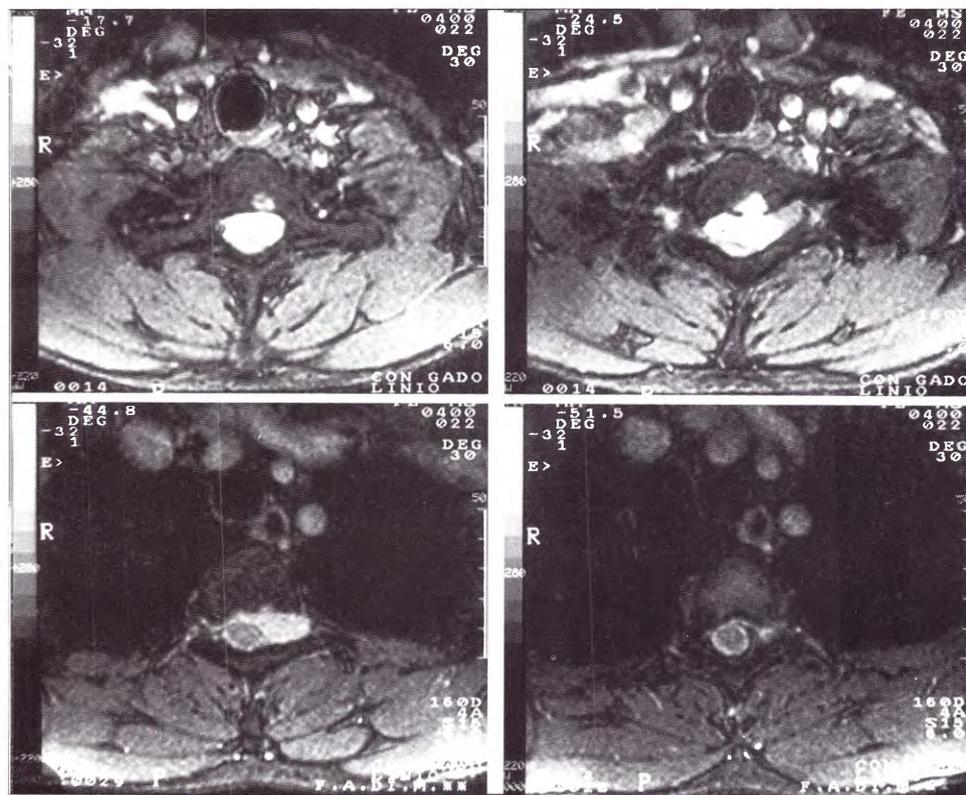


Figura 2.

neurológico al momento de su internación señala una leve paraparesia con nivel sensitivo D8-D9. Los reflejos osteotendinosos de los miembros inferiores se muestran disminuidos, el andar es dificultoso pero sin necesidad de ayuda y no relata dificultades esfinterianas. Resonancia Magnética: imagen tumoral en D1-D2 (Fig. 1) que toma cara anterior y lateral del canal desplazando la médula hacia la derecha. Características compatibles con tumor extramedular. Además puede verse la invasión del cuerpo vertebral con desaparición del ligamento común posterior e invasión de

los forámenes D1 y D2 izquierdo (Fig. 2). El gadolinio remarca su aislamiento de la médula con características de tumor extradural y el refuerzo de zonas tumorales.

Ante la disociación entre la sintomatología clínica y la imagen de resonancia magnética se decide ampliar el estudio a la columna cervical. La misma demuestra que el tumor tiene extensión a la séptima vértebra cervical.

Se efectúa la extirpación del tumor a través de una laminectomía C7-D2 encontrándose un tumor extradural, de consistencia blanda y conteni-

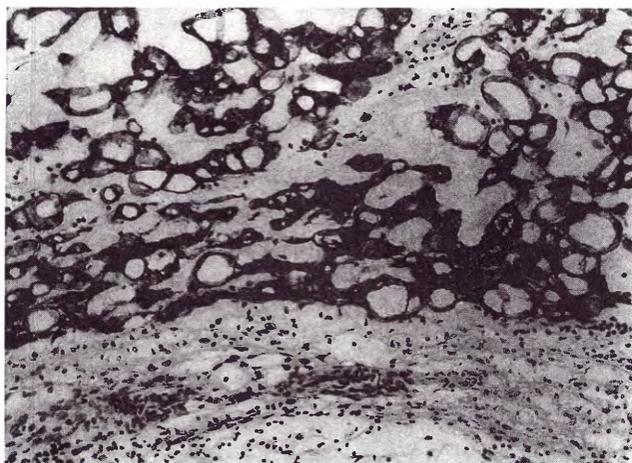


Figura 3

do mucofilamentoso. El mismo tenía dos zonas bien definidas; una de color grisáceo, semejando tejido necrosado y una segunda de color blanquecino, de mayor consistencia que la anterior y remedando el aspecto de un tejido estructurado como suele verse en algunos tipos de meningiomas o neurinomas. Todo el tumor estaba rodeado por una cápsula fácilmente disecable de la duramadre y del hueso donde dejó la impronta que se observaba en las imágenes de la IRM. Este lecho era sangrante pero no exigió cureteo. Los forámenes estaban ocupados por el tumor pero con relativa facilidad pudo extraerse el mismo de su interior. Sólo quedó un resto de cápsula con tejido filamentososo sobre la cara lateral derecha del canal que envolvía la primera raíz dorsal.

Se dejaron chips óseos obtenidos de las apófisis espinosas sobre la cara lateral del conducto espinal desde C7 a D2 como forma de suplir la desaparición del ligamento común posterior.

Anatomía Patológica (M-09350). Histopatológicamente el tumor consiste en una proliferación lobulada, pobremente celular, con abundante estroma mixoide. Las células poseen un citoplasma finamente vacuolado y múltiples prolongaciones que se destacan con la inmunomarcación. (Fig. 3: inmunomarcación con citoqueratina).

Se realizó inmunomarcación sobre cortes de inclusión en parafina, con anticuerpos monoclonales y/o policlonales, por el método de biotina-estreptavidina-peroxidasa, obteniéndose los siguientes resultados: Citoqueratinas (AE1 AE3) positivo. Antígeno epitelial de membrana (EMA) positivo. (Fig. 4); Vimentina positiva y Proteína S-100 positiva. (Fig. 5). Perfil morfológico e inmunopatológico correspondiente a proliferación neoplásica de Cordoma.

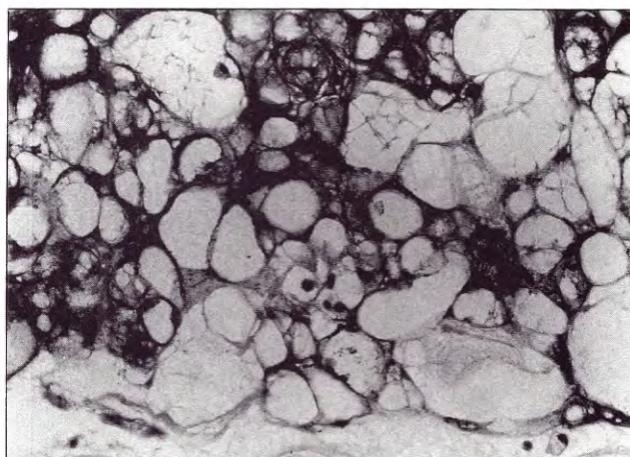


Figura 4

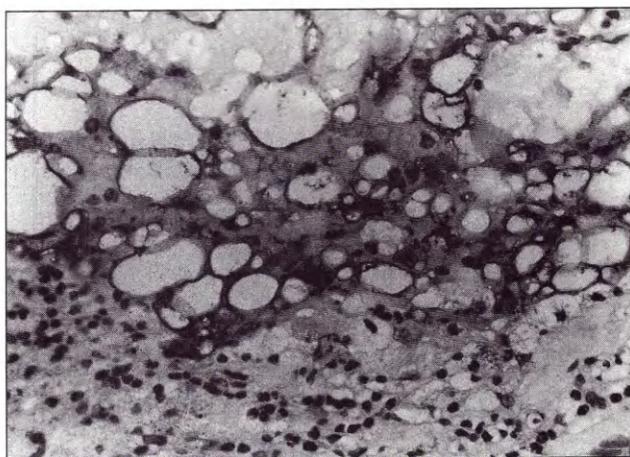


Figura 5

DISCUSIÓN

La presencia de un cordoma en la columna vertebral es una posibilidad que debe considerarse sobre todo en las primeras décadas de la vida^{7,19}, aunque no debe descartarse en posteriores¹. La localización en la región cervical baja y dorsal es un hecho documentado en forma bastante aislada y con escasa casuística^{11,12,16,19}.

Por tal razón cuando en un paciente con sintomatología de compresión medular se estudia el mencionado sector con tomografía computada y la misma muestra mínima destrucción ósea^{2,5} envolviendo las vértebras adyacentes^{9,16,19} debe inmediatamente pensarse en esta entidad. La posterior realización de la resonancia magnética servirá para determinar otras características como tipo de tejido, relación topográfica con la médula y el cuerpo vertebral^{2,5}. La inyección de gadolinio permite delimitar el tejido tumoral del saco dural, confirmando su ubicación extradural^{9,16}.

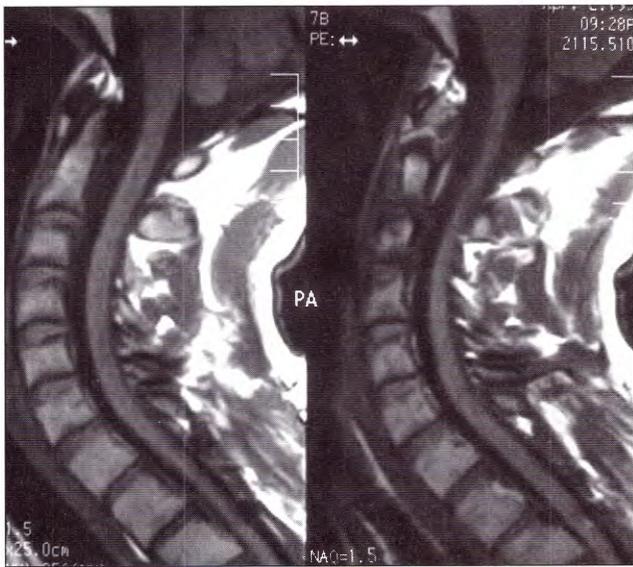


Figura 6

En nuestro caso ambos estudios señalaron con precisión la osteolisis y la clara situación epidural confirmada posteriormente en la cirugía.

El tratamiento de elección es el quirúrgico, cualquiera sea su ubicación topográfica y la extensión y propagación del tumor. El criterio del cirujano determinará si la resección será total o

parcial. A veces la corpectomía debe analizarse como alternativa de una resección total o parcial con osteosíntesis^{8,18} para posteriormente complementar con radioterapia. Aunque ésta, a criterio de algunos autores^{1,2,3,8,10}, debe reservarse para recidivas o metástasis en otros órganos. La extirpación total del cordoma dependerá del lugar que ocupa, de su relación con otros órganos y de la ausencia o continuidad con los cuerpos vertebrales¹². En el caso presentado, pudo efectuarse la extirpación total a pesar de que el tumor estaba localizado en la cara anterior y lateral del canal, de la invasión del hueso y ocupación de los forámenes D1 y D2. Así queda demostrada en la resonancia magnética efectuada al año de la cirugía (Figs. 6 y 7).

CONCLUSIONES

La presencia del cordoma en otros sectores de la columna vertebral debe sospecharse cuando se halla un tumor con impronta o invasión de los cuerpos vertebrales y propagándose más allá de la estructura espinal. Estas características en la tomografía o en la resonancia magnética y el hecho de su ubicación extradural, permiten la planificación de su tratamiento quirúrgico, remo-

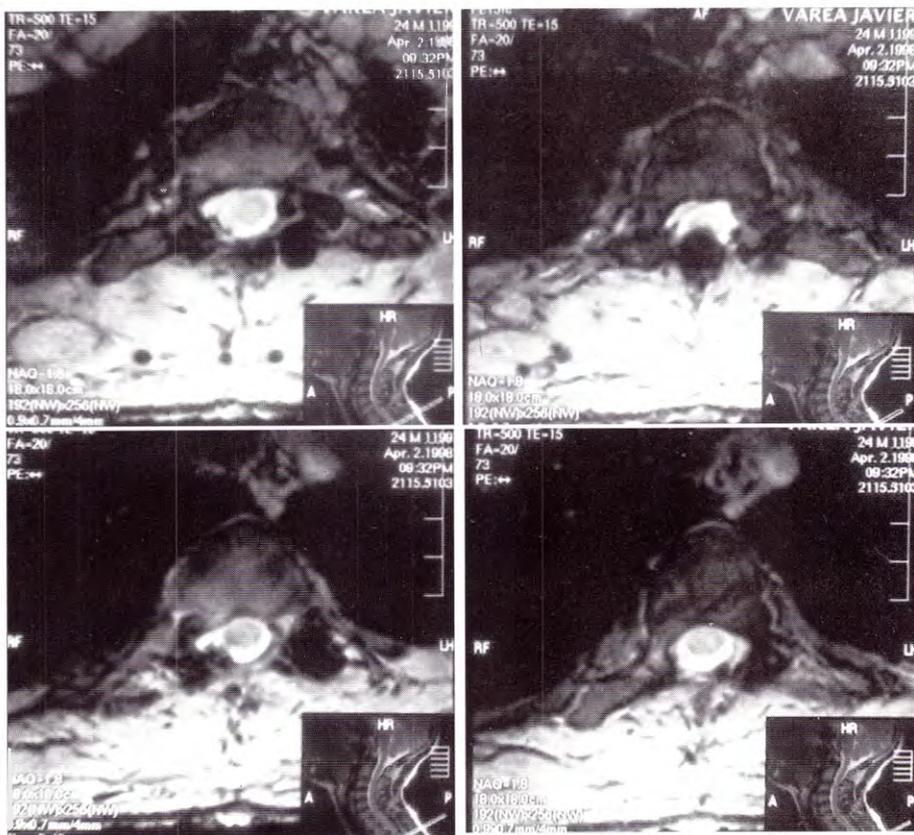


Figura 7

ción total o parcial, planificación de la radioterapia basada en la agresividad clínica del tumor, el tipo histológico y eventuales metástasis que se pudieran hallar. La dosis de radiación que se debe aplicar, oscila en un rango de 5.000 a 6.000 cGy en 5 o 6 semanas y media. Esto permite detener el crecimiento del tumor con remisión de los síntomas por un lapso de 1 a 6 años^{1,10}. La recidiva es la característica más importante de esta neoplasia, por lo que debe efectuarse un seguimiento imagenológico reiterado. Es importante establecer el diagnóstico diferencial con el condroma y el condrosarcoma

Bibliografía

- Améndola B.E; Améndola M.A; Oliver E; McClatchey K.D.: Chordoma: role of radiation therapy. **Radiology** 158: 839-843, 1986.
- Anegawa T; Rai M; Hara K; Yamamoto K; Narumi O; Hashimoto K; Kusaka H.: An unusual cervical chordoma: CT and MRI. **Neuroradiology** 38: 466-467, 1996
- Bjornsson J; Wold L.E; Ebersold M.J; Laws ER.: Chordoma of the mobile spine. A clinicopathologic analysis of 40 patients. **Cancer** 71: 735-740, 1993
- Boriani S; Chevalley F; Weinstein JN; Biagini R; Campanacci L; De-Lure F; Piccilli P.: Chordomas of the spine above the sacrum. Treatment and outcome in 21 cases. **Spine** 121: 1.569-1.577, 1996
- Bruine FT; Kroom HM.: Spinal chordoma: radiologic features in 14 cases. **AJR** 50: 861-863, 1988.
- Chandawarka RY.: Sacrococcygeal chordoma: review of 50 consecutive patients. **World J Surgery** 20: 717-719, 1996.
- Coffin CM; Swanson PE; Wick MR; Dehner LP.: Chordoma in childhood and adolescence. A clinicopathologic analysis of 12 cases. **Arch Pathol Lab Med** 117: 927-933, 1993.
- D'Haen B; De Jaegere T; Goffin J; Dom R; Demaerel P; Plets C.: Chordoma of the lower cervical spine. **Clin Neurol Neurosurg** 97: 245-248, 1995.
- Ducou le Pointe H; Brugieres P; Chevalier X; Medler JF; Voisin MC; Gaston A.: Imaging of chordomas of the mobile spine. **J Neuroradiol.** 8: 267-276, 1991.
- Fagundes MA; Hug EB; Liebsch NJ; Daly W; Efird J; Munzenrider JE.: Radiation therapy for chordomas of the base skull and cervical spine: patterns of failure and outcome after relapse. **Int J Radiat Oncol Biol Phys** 15: 579-584, 1995.
- Inci S; Palaoglu S; Onol B; Erbeni A.: Low cervical chordoma: case report. **Spinal Cord** 34: 358-360, 1996.
- Jallo J; Nathan D; Bierbrauer K; Farber E.: Chordoma: a case report. **Surg. Neurol** 48: 46-48, 1997.
- Klekamp J; Samii M.: Spinal Chordomas: results of treatment over a 17 year period. **Acta Neurochir. Wien** 25: 679-681, 1996.
- Morantz R.A.; Walsh J.M.: Brain Tumors. A Comprehensive text. Dekker. 1994.
- Rich TA; Schiller A; Suit HD; Mankin HJ.: Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. **Cancer** 56: 182-187, 1985.
- Sarrazin JL; Helie O; Lefriant G; Soulie D; Cordoliani YS; Cosnard G.: A rare case of chondroid chordoma of the cervical spine. **J Radiol** 77: 141-144, 1996
- Suster S; Moran CA.: Chordomas of the mediastinum: clinicopathologic, immunohistochemical and ultrastructural study of six cases presenting as posterior mediastinal masses. **Hum Pathol** 26: 1.354-1.362, 1995.
- Tomlinson FH; Bernd W; Scheithauer W; Miller GM; Onofrio BM.: Extraosseous spinal chordoma: case report. **J Neurosurg** 5: 980-984, 1991.
- Winants D; Bertal A; Hennequin L; Fays J; Bernadac P.: Imaging of cervical and thoracic chordoma. A propos of 12 cases. **J Radiol** 73: 169-174, 1992.