



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

www.revistaorl.com

Caso clínico

Cordoma de columna cervical Cervical spine chordoma

Laura Díez-González*, Pelayo Brañanova-López**, Pilar Pomar-Blanco*, Cristina Martín-Villares*, Saúl Valérdiz-Casasola***, Jesús San Román-Carbajo*.
Hospital El Bierzo. Ponferrada. León. * Servicio de Otorrinolaringología. ** Servicio de Radiología. *** Servicio de Anatomía Patológica.

Contacto: lauradiezg@hotmail.com

Recibido: 05/03/2012

Aceptado: 13/03/2012

Publicado: 19/03/2012

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

revistaorl@revistaorl.com

web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander), Darío Morais Pérez (Valladolid), Ángel Muñoz Herrera (Salamanca), Manuel Tapia Risueño (Ponferrada), Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño), Jaime Santos Pérez (Valladolid), Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid), Javier Martínez Subías (Soria), Pablo Casas Rodera (León), Enrique Coscarón Blanco (Zamora), Jose Granell Navarro (Ávila)

Resumen

Los cordomas son neoplasias que derivan de restos embrionarios de la notocorda, siendo su principal asiento en la región sacrococcigea; los de localización cervical son poco frecuentes, suponen menos del 10% de todos los cordomas. Su diagnóstico se ve retrasado hasta que alcanzan un gran tamaño debido a su lento crecimiento, pese a lo cual son tumores localmente agresivos por su relación con estructuras neurovasculares críticas, presentando una alta tasa de recurrencia local. El tratamiento de elección es la cirugía radical y la radioterapia con protones se emplea para la persistencia tumoral y las recidivas.

Presentamos el caso de un paciente con cordoma cervical, dada la rareza de esta entidad.

Palabras clave: Cordoma, notocorda, células fisalíferas

Cervical spine chordoma**Summary**

Chordomas are neoplasms that arise from notochord embryonic remnants, been the sacrococcygeal spine the main site of involvement; the cervical spine site is uncommon and it account for less than 10% of chordomas. Because of their slow growth, the diagnosis is delayed until they reach a large size, despite which they are locally aggressive tumours due to their relation to critical neurovascular structures and present a high rate of local recurrence. Radical surgery is the elective treatment and proton radiotherapy is used when residual tumour tissue and recurrences.

Because of the uncommonness of this pathology, we report a case of a patient with cervical chordoma.

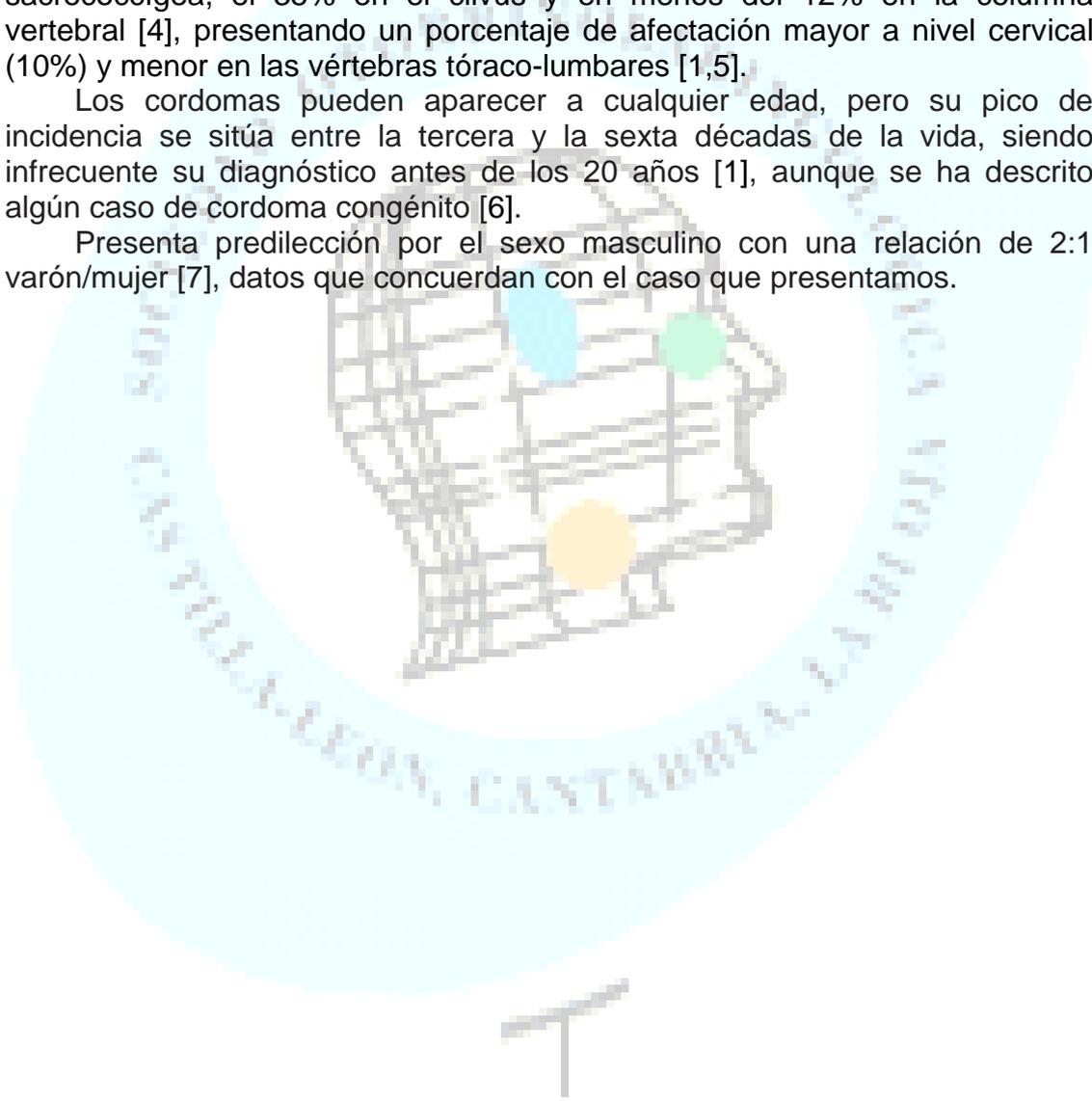
Keywords: Chordoma, notochord, physaliphorous cell

Introducción

El cordoma es un tumor de bajo a intermedio grado de malignidad que deriva de la notocorda, suponiendo del 1-4% de los tumores óseos malignos primarios [1] y presentando una incidencia de 0,1 casos por millón de habitantes/año [2]. Al derivar de restos embrionarios de la notocorda, que es la estructura que da origen al esqueleto axial, puede localizarse en cualquier punto a lo largo del neuroeje, desde base de cráneo hasta sacro [3]. Afecta mayoritariamente a los extremos, el 53% se localiza en la región sacrococcígea, el 35% en el clivus y en menos del 12% en la columna vertebral [4], presentando un porcentaje de afectación mayor a nivel cervical (10%) y menor en las vértebras tóraco-lumbares [1,5].

Los cordomas pueden aparecer a cualquier edad, pero su pico de incidencia se sitúa entre la tercera y la sexta décadas de la vida, siendo infrecuente su diagnóstico antes de los 20 años [1], aunque se ha descrito algún caso de cordoma congénito [6].

Presenta predilección por el sexo masculino con una relación de 2:1 varón/mujer [7], datos que concuerdan con el caso que presentamos.



Descripción

Presentamos el caso de un varón de 52 años de edad, sin antecedentes personales de interés. El paciente acude a urgencias refiriendo pérdida de fuerza y dolor en pierna y brazo derechos de unas dos semanas de evolución, sin ninguna otra manifestación neurológica. Previamente (año 2010) había consultado por molestias cervicales inespecíficas y cervicalgia, realizándose Rx lateral de columna cervical, donde ya se apreciaba una masa en faringe y la destrucción ósea en atlas (Fig 1), siendo tratado como cérvico-artrosis C6-C7.



Figura 1: Radiografía lateral de columna cervical, se aprecia la masa en faringe y la destrucción del cuerpo vertebral de C1.

También consultó (año 2011) por disfagia para sólidos y líquidos, presentando rinolalia oclusa desde hacía meses, sin otra clínica ORL asociada.

En la exploración física se observa un abombamiento del paladar blando secundario a una tumoración elástica, localizada en pared posterior de rinofaringe y recubierta de mucosa sana (Fig. 2). El resto de la exploración ORL era normal.



Figura 2: masa orofaríngea, la zona de erosión corresponde a la biopsia.

En la Tomografía Computarizada (TC) de cabeza y cuello se identifica una masa heterogénea de 7,6 x 6,8 cm, que ocupa el cavum y la orofaringe, con destrucción del arco anterior y masa lateral izquierda de atlas, la parte más superior de apófisis odontoides, así como extremo más inferior del clivus, con extensión posterior derecha hacia amígdala cerebelosa y región bulbomedular (Fig. 3).

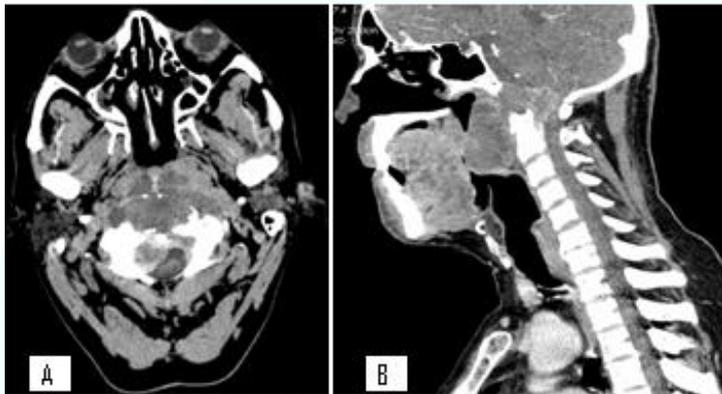
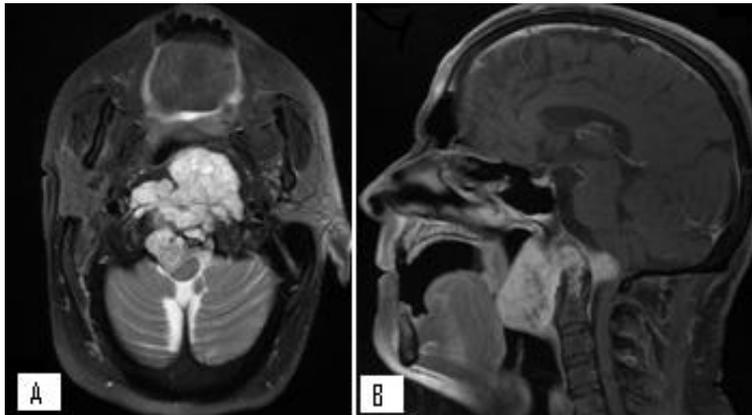


Figura 3:

A.- TC, corte axial: masa localizada en cavum, con lesión lítica del cuerpo vertebral de atlas. Prolongación posterior de la masa invadiendo el espacio epidural con compresión bulbo-medular.

B.- TC corte sagital: erosión del cuerpo vertebral de atlas, extremo inferior de clivus y porción superior de apófisis odontoides.

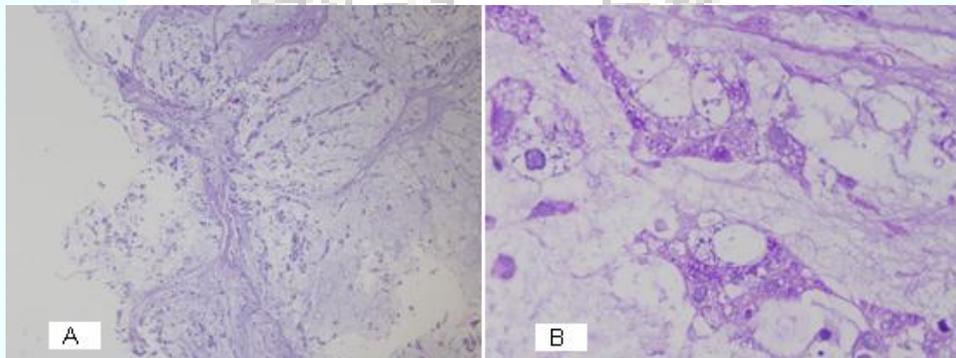
En la Resonancia Magnética (RM) se confirma la presencia de una masa única en línea media de base de cráneo que produce erosión de la parte inferior del clivus, C1 y apófisis odontoides, con compresión pero sin infiltración de estructuras circundantes, hipointensa en T1 y marcadamente hiperintensa en T2 (Fig. 4).

**Figura 4:**

A.- RM potenciada en T2, plano axial: masa polilobulada, que ocupa hacia atrás el espacio epidural intracraneal, comprimiendo la médula y el bulbo.

B.- RM potenciada en T2, plano sagital: lesión marcadamente hiperintensa que ocupa

Se realizó una biopsia a través de cavidad oral, tratándose de una tumoración con crecimiento lobulado, formada por células sueltas con vacuolas y PAS positivas. Inmunohistoquímicamente, presenta positividad para EMA (antígeno epitelial de membrana), CK8 (citoqueratina) y proteína S-100, siendo la muestra compatible con cordoma (Fig. 5).

**Figura 5:**

A.- (HE (Hematoxilina-Eosina), 4X): Tumoración formada por lóbulos separados por septos de tejido conectivo, en un fondo mucinoso y presencia de cordones tumorales.

B.- (Hematoxilina-PAS, 40x): Muestra la positividad de la tinción de PAS en los citoplasmas de las células neoplásicas y en la matriz mixoide intercelular.

Dada la localización y el grado de extensión de la lesión, el paciente es derivado e intervenido por la Unidad de Base de Cráneo (ORL-Neurocirugía) del Hospital de referencia.

Discusión

Existe desacuerdo, según la literatura consultada, respecto a la consideración del cordoma como neoplasia benigna, con tendencia a la recurrencia y alta mortalidad [8], o maligna de bajo o intermedio grado de malignidad con posibilidad de recidivas repetidas y metástasis a distancia [6], hasta en un 40% de los casos de localización sacrococcígeos y vertebrales [9].

Las manifestaciones clínicas de estos tumores están en relación con su localización y dirección de crecimiento, debido a la invasión de estructuras vecinas, presentando con menor frecuencia metástasis a distancia [10]. Los cordomas de clivus suelen debutar con síntomas neurológicos como cefalea, diplopía y neuropatías craneales, siendo el VI par el más frecuentemente afectado (31-57%) [11]; en los de asiento vertebral producen cervicalgia en un primer momento, posteriormente insuficiencia respiratoria nasal, así como disfagia y rinolalia cerrada, debido al crecimiento progresivo de la lesión y por último aparece la sintomatología neurológica (pérdida de fuerza y dolor) debida a la compresión bulbo-medular de la neoplasia

Para el diagnóstico de esta patología requiere la realización de pruebas de imagen, que aportan información sobre la destrucción ósea del tumor (TC) y su relación con estructuras neurovasculares adyacentes (RM). En la TC se aprecia una masa de partes blandas, de características destructivas y lesión ósea lítica, pudiendo aparecer calcificaciones (30-70%) debido a secuestro del hueso destruido. La RM presenta una imagen hipo o isodensa en T1 y marcadamente hiperintensa en T2 [12,13].

El diagnóstico diferencial radiológico se plantea con metástasis, plasmocitoma, condrosarcoma y meningioma: la metástasis también erosionan el hueso y se asocia una masa de partes blandas que infiltra los tejidos adyacentes como los senos cavernosos y las meninges (carcinomatosis meníngea) mostrando unos bordes peor definidos; el plasmocitoma se diferencia por no ser tan hiperintenso en secuencia potenciada en T2 de la RM como lo es el cordoma; el condrosarcoma no aparece estrictamente en la línea media pues surge de la fisura petrooccipital (entre clivus y peñasco), por lo que puede afectar al clivus pero a su margen lateral y, en ocasiones (50%), presenta calcificaciones condroides; el meningioma es isointenso en secuencia potenciada en T2 y no marcadamente hiperintenso como el cordoma y además presenta típicamente un crecimiento prolongado por las meninges próximas ("cola meníngea") [12].

Macroscópicamente son tumores multilobulados, friables, de aspecto mixoide con septos de tejido conectivo fibroso y áreas hemorrágicas. Microscópicamente presenta células vacuoladas (células "fisalíferas"), con un gran contenido mucoide intracitoplásmico, que es positivo para la tinción PAS [14]. Inmunohistoquímicamente las células del cordoma presentan positividad para CK (citoqueratinas), para EMA (antígeno epitelial de membrana), así como para la proteína S-100 [15]; estos estudios de inmunohistoquímica permiten realizar un diagnóstico diferencial con otras neoplasias como las metástasis de carcinoma, que son positivas para las citoqueratinas pero

negativas para la proteína S-100, y el condrosarcoma que es positivo para la proteína S-100 pero negativo para las CK [16].

El tratamiento de elección en los cordomas es la resección amplia y completa de la lesión, y en caso de persistencia tumoral o recidiva se complementa con radioterapia adyuvante mediante protones [8,17]. En general se trata de tumores quimiorresistentes, aunque existen ensayos donde se ha probado tratamiento con Imatinib (inhibidor de la tirosina kinasa) aislado o asociado a Sirolimus (inmunosupresor) en aquellos casos en que había crecimiento tumoral a pesar del tratamiento con Imatinib [18].

La principal causa de mortalidad es la elevada tasa de recurrencia local, presentando una media de supervivencia a los 5 años entre 51-87% [19].

Conclusiones:

- El cordoma es un tumor poco frecuente, representando entre 1-4% de los tumores óseos malignos primarios.
- Son tumores de crecimiento lento, pero localmente agresivos y con posibilidades de metástasis a distancia.
- El tratamiento de elección es la resección quirúrgica radical, seguida de radioterapia con protones en casos de persistencia o recidiva tumoral.
- Presentan una elevada mortalidad, debido a su alta tasa de recurrencia local.

Bibliografía

1. Mirra JM, Nelson SD, Della Rocca C, Mertens F. Notochordal Tumours. Chordoma. En: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. World Health Organization Classification of Tumours (WHO). Printed by IARC Press. 2006. Cap 17; pp. 315-317.
2. Jemal A, Siegel R, Ward E, Murray T, Xu J, Thun MJ. Cancer statistics 2007. *Cancer J Clin.* 2007; 57(1): 43-66.
3. Feigl GC, Bundschuh O, Gharabaghi A, Safavi-Abassi S, El Shawarby A, Samii M, et al. Evaluation of a new concept for the management of skull base chordomas and chondrosarcomas. *J Neurosurg.* 2005; 102 (Suppl): 165-170.
4. Abarca J, Monjas I, Gras JR, Moreno P. Cordoma de clivus. En: *Neurocirugía Contemporánea.* 2010; Vol 4 (11).
5. McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, Ishibe N, Parry DM. Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973–1995. *Cancer Causes Control.* 2001; 12: 1-11.
6. Martínez Tello FJ, Conde Gallego E, Manjón Luengo P, Ricoy Campo JR, Perez Barrios A. Cordoma. Sus variantes y diagnóstico diferencial. *Rev Esp Patol.* 2007; 40 (3): 135z-145.
7. Samii A, Gerganov VM, Herold C, Hayashi N, Naka T, Mirzayan MJ, et al. Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg.* 2007; 107: 319-324.
8. Llorente JL, Obeso S, Rial JC, Sánchez Fernández R, Suárez C. Tratamiento de los cordomas de clivus. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010; 61:135-144.
9. Castillo Thea VM, Borba LA. Cordomas de base de cráneo. *Rev Argent Neuroc.* 2010; 24: 19-36.
10. Higinbotham NL, Phillips RF, Farr HW, Hustu HO. Chordoma: thirty five year study at Memorial Hospital. *Cancer.* 1967; 20: 1841-1850.
11. Colli BO, Al-Mefty O. Chordomas of the craniocervical junction: follow up review and prognostic factors. *J Neurosurg.* 2001; 95: 933-943.
12. Ng SH, Ko SF, Wan YL, Tang LM, Ho YS. Cervical ecchordosis physaliphora: CT an MR features. *Br J Radiol.* 1998; 71: 329-331
13. Dorwart RH, LaMasers DL, Watanabe TJ. Computed Tomography of the spine and spinal cord. En: Newton Potts DG. *Tumors.* Clavadel Press. 1983; pp:115-147.
14. Pena CE, Hovat BL, Fischer ER. The ultrastructure of chordoma. *Am J Clin Pathol.* 1970; 53: 544-551.
15. Meis JM, Giraldo AA. Chordoma. An immunohistochemical study of 20

cases. Arch Pathol Lab Med. 1988; 112: 553-556.

16. Kyriakos M, Coffin CM, Swanson PE. Diagnostic challenges in soft tissue pathology: A clinicopathologic review and selected lesions. En: Weidner N. The difficult diagnosis in surgical pathology. WB Saunder Co. 1996; p 738.
17. Sen C, Triana A. Cranial chordomas: results of radical excision. Neurosurg Focus. 2001; 10: E3.
18. Casali PG, Messina A, Stacchioti S, Tamborini E, Crippa F, Gronchi A, et al. Imatinib mesylate in chordoma. Cancer. 2004; 101(9): 2086-2097.
19. Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG, Scheithauer BW, O'Fallon JR, Dozier JC, et al. Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. J Neurosurg. 1993; 78 (5):741-747.

