

Sarcoma cordoide de fémur. Estudio a microscopio óptico y electrónico de un caso

F. J. Pardo Mindan,* José M.^a Cañadell,** Pilar Herranz,* J. L. Imízcoz ** y J. J. Vázquez*

* Departamento de Anatomía Patológica

** Departamento de Ortopedia y Traumatología

Universidad de Navarra. Clínica Universitaria
Facultad de Medicina

RESUMEN

La aparición de áreas de cordoma y condrosarcoma en tumores situados en región esfenopalatina ha sido ampliamente descrita en la literatura, Sin embargo, ésta misma asociación en huesos largos de extremidades ha sido descrita recientemente, bajo el nombre de sarcoma cordoide, paracordoma o cordoma condroide. Presentamos un caso de sarcoma cordoide, en el que se demuestra que las células neoplásicas, presentan características de ambos tumores en el estudio óptico y ultraestructural. Sin embargo, algunos aspectos clínicos, radiológicos e incluso morfológicos, hacen pensar en un tumor con características propias.

SUMMARY

Areas of chordoma and chondrosarcoma have been reported extensively in the same tumoral mass located in espheno-palatine region. The same association in long bones of the extremities have been reported recently, with the name of «chordoide sarcoma», «parachordoma» or «chondroid chordoma». We present a case of «chordoic: sarcoma». The cells of this tumor have morphologic features of chordoma and chondrosarcoma in both the optical and ultrastructural study. However some morphological, radiological and clinical aspects, suggest that this tumor possesses characteristics that define it as a separate entity.

INTRODUCCIÓN

El condrosarcoma es un tumor frecuente en fémur y su diagnóstico clínico, radiológico y morfológico se realiza con relativa facilidad en la mayoría de los casos ¹. Solamente algunos tumores cartilagosos son de diagnóstico más comprometido ¹⁰. El cordoma es un tumor relativamente raro que aparece de restos de la notocorda, donde primitivamente existió ésta, principalmente en región sacro-coxígea y esfeno-occipital ¹.

Existen en la literatura algunas aportaciones de tumores situados en la base del cerebro en los que morfológicamente existen áreas de cordoma y de condrosarcoma ^{1, 8}, a los que Heffelfinger ⁶ llamó «cordomas condroides». En 1962, «Laskowski» ⁹ presentó un caso de cordoma condroide, al que llamó «paracordoma», situado en extremidades inferiores que reunía a la vez las características de cordoma y condrosarcoma. «Martín» ¹¹ dio a este tumor el nombre de «sarcoma cordoide», con el que es más ampliamente conocido. Desde entonces se han publicado ocho casos de «cordoma condroide» en extremidades inferiores ^{7, 11, 15 16}. El hecho de no haberse publicado ningún caso en nuestro país y no haber en la literatura más estudio ultraestructural que el realizado por «Weiss» ¹⁶, nos ha movido a presentar un caso de cordoma condroide de fémur, con la intención de presentar un caso más con estudio ultraestructural.

HISTORIA CLÍNICA

J. L. L. Varón de 19 años que presentó hace cinco meses dolor y aumento de calor local a nivel de tercio medio e inferior de fémur derecho, lo que motivó el erróneo diagnóstico de osteitis tuberculosa y recibió tratamiento específico durante cuatro meses, Al no experimentar mejoría acude a la Clínica Universitaria con un cuadro de dolor, cojera, aumento de calor local, febrícula y anorexia intensa. En los últimos veinte días había perdido 6 Kg. de peso.

A la exploración se palpaba una tumoración dura que abarcaba tercio inferior y medio de fémur derecho, adherida a planos profundos. Era patente la atrofia de cuádriceps.

Entre los datos de laboratorio destacaba únicamente una VSG de 73-98.

En el estudio radiológico existía un engrosamiento de la cortical de la diáfisis y destrucción cortical en unión metafiso-epifisaria distal, con tenues imágenes algodonosas en los tejidos blandos. En la unión diáfisis-metafisaria distal había una imagen en «capas de cebolla».

Con estos datos, se realizó biopsia intraoperatoria que se diagnosticó de tumor maligno, probablemente condrosarcoma. A la vista de este diagnóstico se procedió a la desarticulación de la extremidad inferior izquierda, a nivel de articulación coxofemoral.

A los seis meses del post-operatorio, el paciente se encuentra perfectamente, sin observarse metástasis de ningún tipo.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

A la disección de la extremidad inferior se encontró un fémur empastado e infiltrado por un tumor que desbordaba la cortical, infiltrando ampliamente el tejido muscular adyacente. Al corte longitudinal del fémur, se comprobó que la medular estaba completamente ocupada por el tumor, que crecía por el canal medular hasta la línea intertrocanterea, sin infiltrar el cóndilo. El tumor era de color amarillo. La cortical metafiso-epifisaria distal estaba adelgazada y rota, mientras que la diáfisis y la mitad proximal de fémur tenían una cortical muy engrosada.

Microscópicamente, se observó una neoformación de aspecto condroblástico, con células de tamaño muy irregular, entre las que existía una materia fundamental eosinófila (Fig. 1). Las células eran de forma ovalada, con citoplasma claro y con uno o varios núcleos muy irregulares. El número de mitosis era muy escaso. La cantidad de materia fundamental variaba de unas áreas a otras y era PAS ±, Alcian blue + y se teñía ligeramente de azul con el tricómico de Masson. En otras zonas, las células eran de mayor tamaño, con un citoplasma intensamente vacuolado, con una fina red eosinófila que separa las vacuolas y que partiendo del citoplasma que rodea al núcleo llegaba hasta la membrana citoplasmática. En algunas áreas las células tenían un aspecto fisalífero (Fig. 2 y 3). El tamaño de las células era muy variable oscilando entre 20 y 200 micras. La sustancia fundamental era muy escasa, limitada a tenues septos que separaban las células globulosas. En la cortical presentaba una reacción osteoblástica muy marcada con «imágenes en peine» (Fig. 4).

En cortes finos de una micra, en la segunda zona descrita anteriormente, algunas células tenían el citoplasma completamente repleto de pequeñas vacuolas. La tinción de grasas en los cortes de congelación fue positiva para las grasas neutras.

Al microscopio electrónico, las células presentaban unos bordes irregulares con expansiones laminares y algunas microvellosidades. El citoplasma contenía moderada cantidad de perfiles de retículo endoplasmático rugoso (Fig. 6). Igualmente existían varias zonas Golgi por célula y vacuolas de grasa (Fig. 5 y 7). El citoplasma fundamental contenía abundantes gránulos de glucógeno alojados entre las vacuolas y las áreas citoplasmáticas libres de ellas. El núcleo era irregular, con distribución periférica de la cromatina, invaginaciones citoplasmáticas frecuentes y nucleolo prominente (Fig. 8). En la sustancia fundamental existían abundantes fibras de colágena, que se entrecruzaban entre sí, mezcladas con un material amorfo. Irregularmente distribuidos había gránulos de glucógeno incluidos en invaginaciones del citoplasma en la sustancia fundamental intercelular (Fig. 9).

DISCUSIÓN

La existencia de «sarcomas cordoides» en el territorio de la notocorda está ampliamente documentado en la literatura ^{1,3,6}, sin embargo, otras localizaciones son raras ¹⁶.

Este tumor probablemente no sea una variante del cordoma, como pensaron Heffelfinger ⁶ y Falconer ³, sino un condrosarcoma con marcada dediferenciación hacia cordoma. Hay dos razones que apoyan esta hipótesis: en primer lugar su situación

extracordal y segundo la escasez de mitocondrias entremezcladas con el retículo endoplasmático en este tumor, mientras que es característico de los cordomas la gran abundancia de mitocondrias ². Weiss ¹⁶ duda igualmente de que este tumor está relacionado con el cordoma, porque no encuentra la variación del tamaño de las vacuolas intracitoplasmáticas descrita en el cordoma. Sin embargo, en nuestro caso el tamaño y el origen de las vacuolas son distintos, ya que mientras unas son vacuolas de grasa, otras corresponden a retículo endoplasmático distendido, tal como se describen en algunos cordomas ¹². Los núcleos prominentes y la existencia de cuerpos intranucleares, además de la variación en el tamaño y densidad electrónica de las células, son también características del cordoma ⁵. La existencia de una sustancia intercelular con fibras de colágena y la disposición de algunos orgánulos intracitoplasmáticos son característicos de condrosarcoma ^{4, 13}, aunque no se han observado fibras elásticas que aparecen en el condrosarcoma en áreas de cartílago más inmaduro ¹⁴.

La edad del paciente no es la usual de cordoma ni de condrosarcoma ^{1, 10, 13}. Este hecho, junto con las características morfológicas, hablan de la peculiaridad de este tumor.

Aunque el tiempo de evolución de nuestro caso es todavía corto, parece ser que la evolución de estos tumores es mucho mejor que la del condrosarcoma, cualquiera que sea la diferenciación de éste.

Otro rasgo peculiar de este tumor es el del crecimiento. El gran tamaño que alcanzan algunas células sugiere que la tumoración ha crecido principalmente por hipertrofia celular, más que por divisiones mitóticas. Si se considera la relación en volumen entre una célula de 20µ de diámetro y una gigante de este tumor de 200µ, de diámetro, vemos que existe una proporción de uno a 1.000, que justifica el crecimiento rápido que ha experimentado.

BIBLIOGRAFÍA

1. DAHLIN, D. C.: Bone tumors. 2.^a Ed. Cit. C. Thomas. Illinois. 1967.
2. ERLANDSON, R. A., TANDLER, B., LIEBERMAN, P. H. y HIGINBOTHAM, N. L.: Ultrastructure of human chordoma. Cancer Res. 28: 2115-1968.
3. FALCONER, M. A., BAILEY, I. C. y DUCHEN, L. W.: Surgical treatment of chordoma and chondroma of the skull base. J. Neuro. Surg. 29: 261-275, 1968.
4. FU, Y. S. y KAY, S.: A comparative study of mesenchymal chondrosarcoma and mixoid chondrosarcoma. Cancer. 33: 1531-1531, 1974.
5. GESSAGA, E. C.: Ultrastructure of a sacrococcygeal chordoma. Acta Neuropatit. 25: 27-35, 1973.
6. HEFELFINGER, M. J., DAHLIN, D. C., MAC CARTI, C. S. y BEABOUT, J. W.: Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. Cancer 32: 410-520, 1973.
7. HIGINBOTHAM, N. L., P HILLIPS, R. F., FARR, H. W. y HUSTU, H. O.: Chordoma - Thirty five year study at Memorial Hospital, Cancer 20: 1841 - 1850, 1967.

8. GODMAN, G. C. y PORTER, K. R.: Chondrogenesis studied with the electron microscope. *J. Biophys. Biochem. Cytol.* 8: 719-760, 1960.
9. LASKOWSKY, J.: Parachordoma (abstract). *International Cancer Congress*, 8: 262, 1962.
10. LICHTENSTEIN: *Bone tumors*. 3.^a Ed. C. V. Mosby Co. Saint Louis, 1961.
11. MARTIN, R. F., MELNICK, P. J., WARNER, N. E., TERRY, R., BULLOCK, W. K. y SCHWINN, C. P.: Chordoid sarcoma. *Am. J. Clin Pathol.* 59: 623-635, 1973.
12. PEÑA C. E., HORVAT, B. L. y FISHER, E. R.: The ultrastructure of chordoma. *Am. J. Clin. Pathol.* 53: 544-551, 1970.
13. SPJUT, H. J., DORFMAN, H. D., FECHNER, R. E. y ACKERMAN, C. V.: *Tumors of bone and cartilage. Atlas of tumor Pathology. Ser. 2 Fasc. 5.* Washington, D. C.. Armed Forces Institute of Pathology, 1970.
14. SUBBUSWAMY, S. G., TULPULE, S. S. y GADGIL, R. K.: Elastic tissue in chondrosarcoma. *J. Pathol.* 113: 141-145, 1973.
15. UEHLINGER, E. y WOLFMÜLLER, H.: Chordo-Chondrosarkom der linken distalen Femurmetaphise. *En Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Pathologie. 58 Tagung*, 284-286, 1970.
16. WEISS, S. W.: Ultrastructure of the so-called «Chordoid sarcoma». *Cancer* 37: 300-306, 1976.

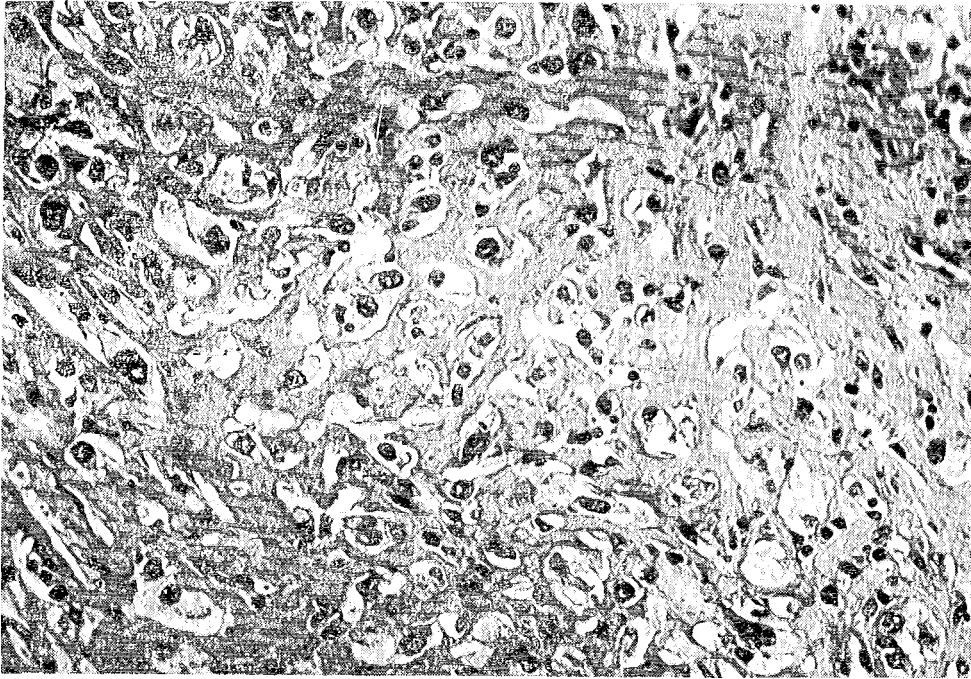


Figura 1. Aspecto condroblástico con abundante materia fundamental. H. E. x 190.

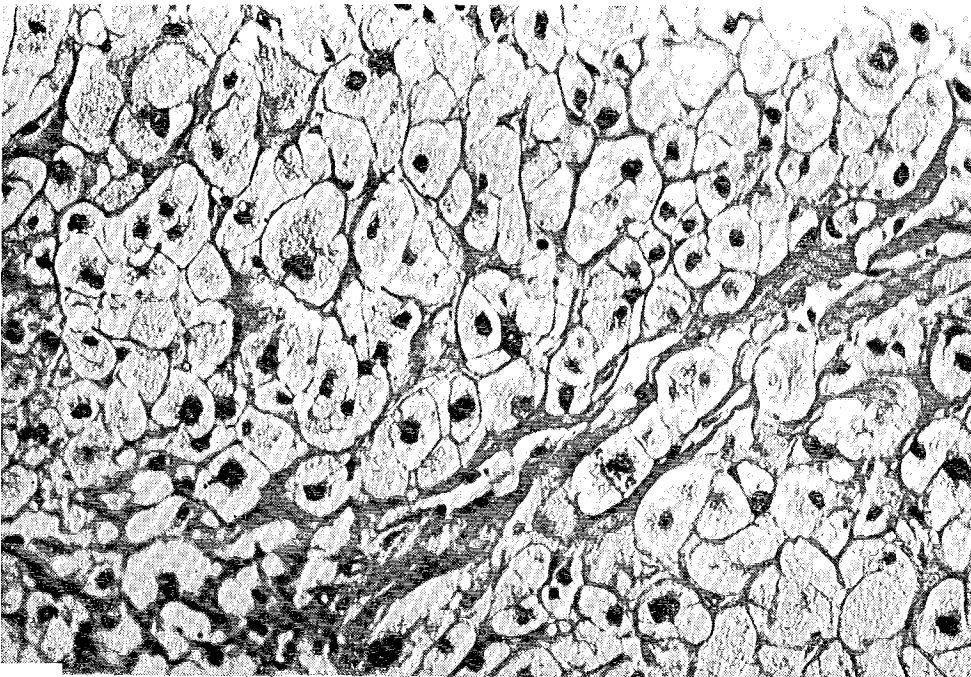


Figura 2. Células con aspecto cordoide. Nótese la escasa sustancia intercelular existente. H. E. x 190.

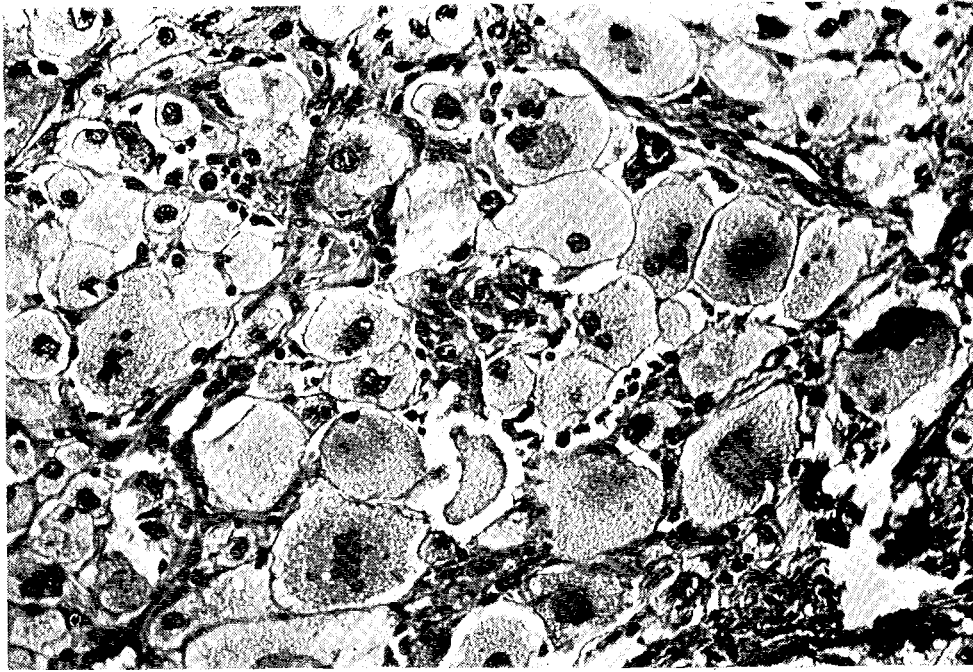


Figura 3. Gran variación en el tamaño y vacuolización del citoplasma de las células «cordoides» H. E. x 190.

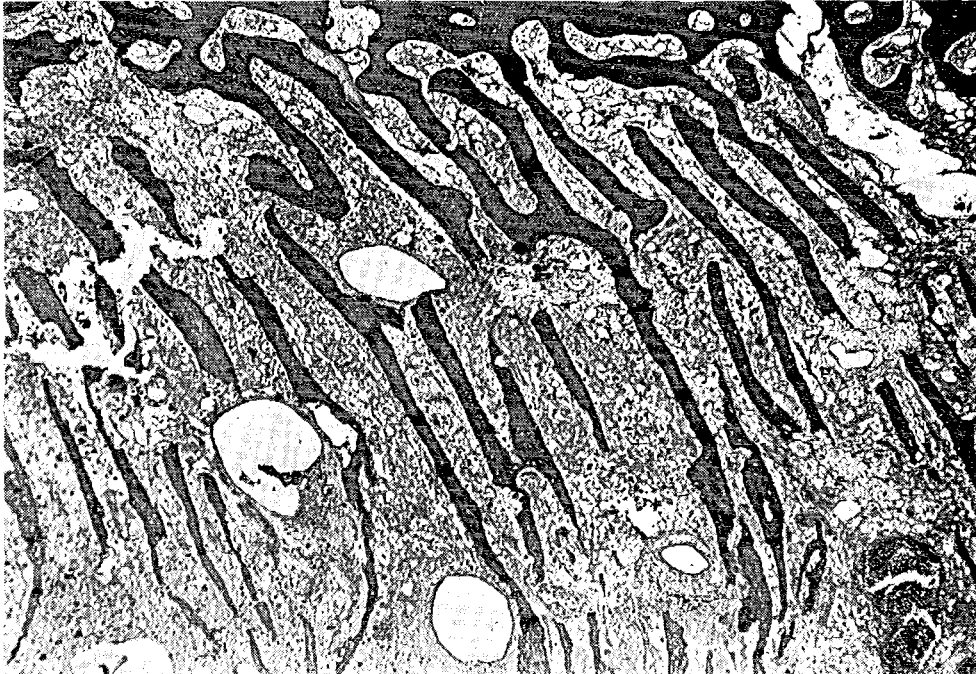


Figura 4. Reacción osteoblástica «en peine» de la cortical diafisaria. H. E. x 30.

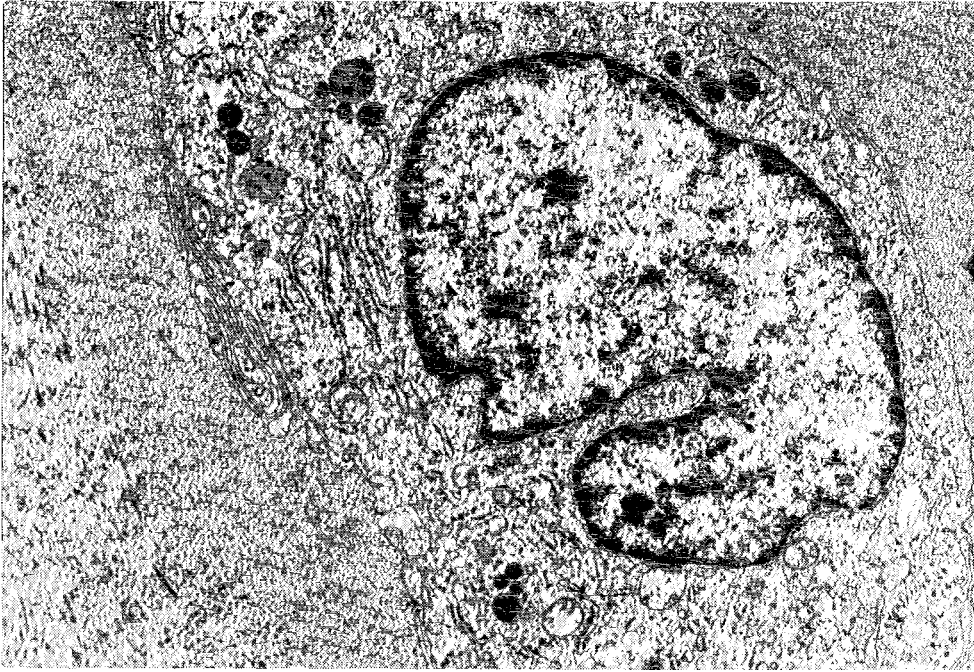


Figura 6. Micrografía electrónica. Célula tumoral con algunas expansiones laminares en superficie. Algunos perfiles de retículo endoplasmático rugoso. Sustancia fundamental constituida por finos filamentos y algunas fibras de colágena. x 10.800.

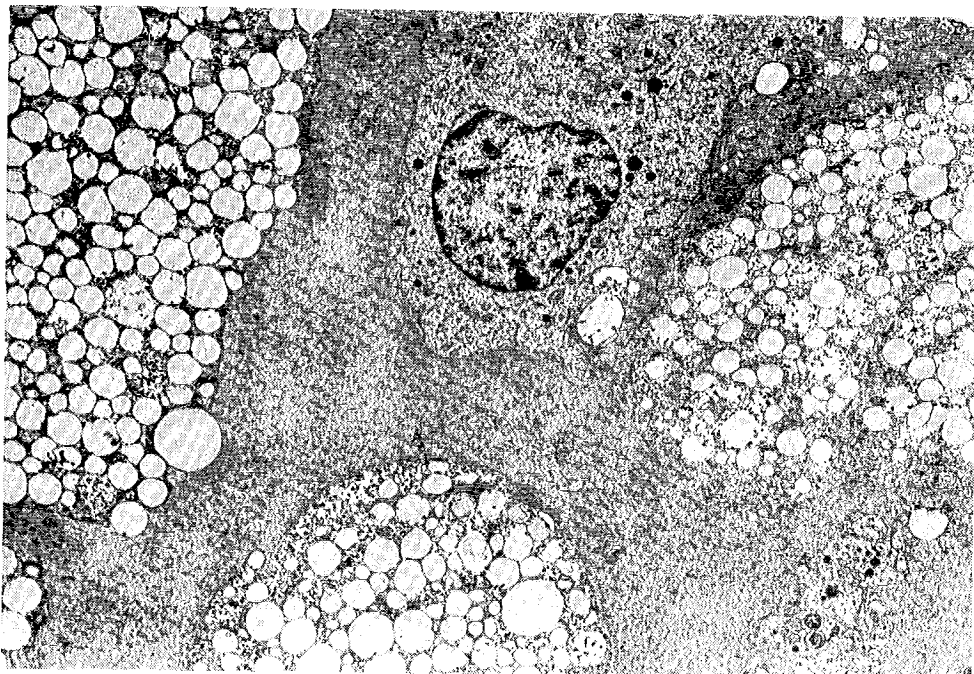


Figura 5. Micrografía electrónica. Panorámica mostrando una célula poco vacuolada y tres con presencia de numerosísimas vacuolas en el citoplasma. x 2.700.

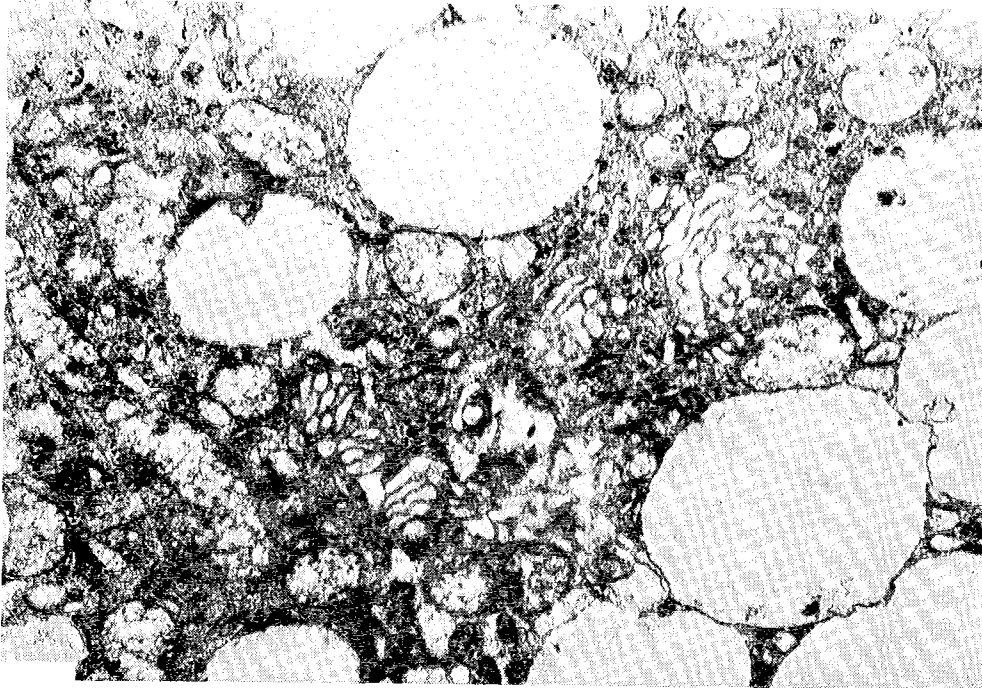


Figura 7. Zonas Golgi abundantes y vacuolas de grasa. x 18.000.

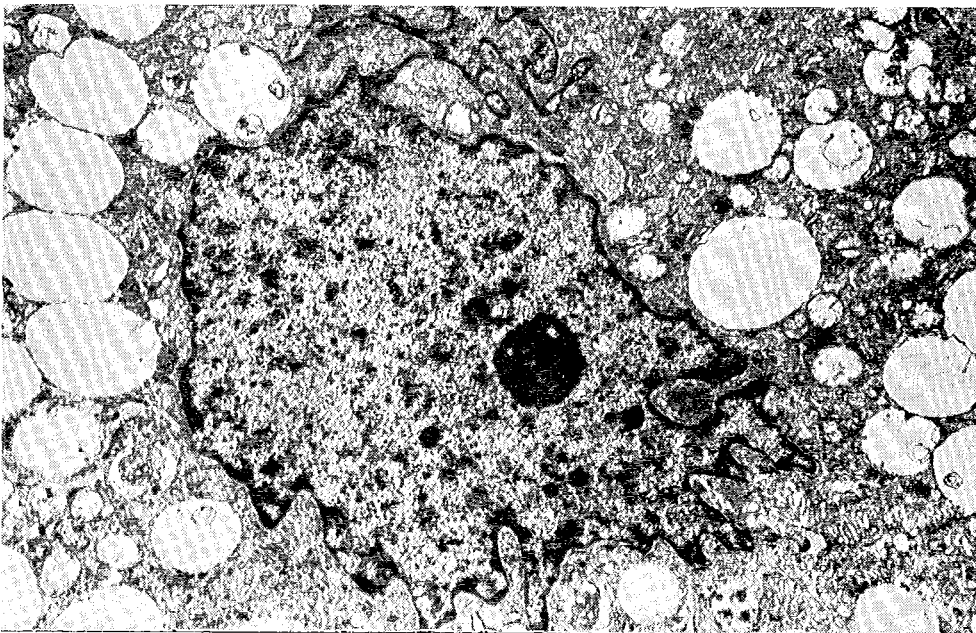


Figura 8. Invaginaciones citoplasmáticas numerosas en el núcleo. Nucleolos prominentes. x 10.800.

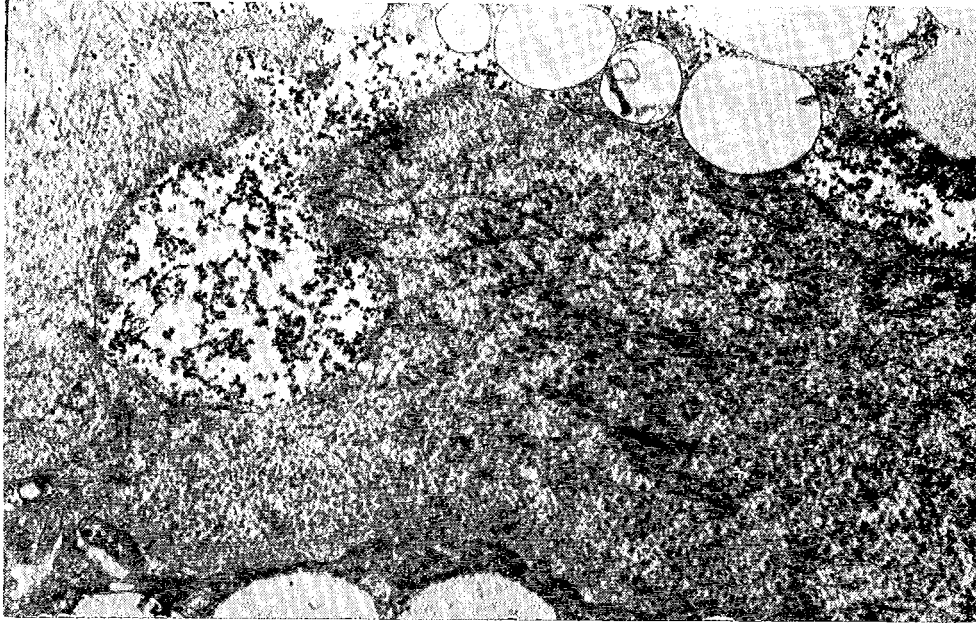


Figura 9. Detalle de la sustancia intercelular, conteniendo fibras de colágena y sustancia fundamental. Abundantes gránulos de glucógeno en proyecciones del citoplasma en la sustancia intercelular. x 18.000.