

Reto neuroquirúrgico actual del cordoma cervical

Current neurosurgical challenge of the cervical chordoma

Héctor Figueredo Acosta,^I Juan Rafael Rivero Torres,^I Clara Elena Rivero Toledo^{II}

^I Hospital Militar "Dr. Joaquín Castillo Duany". Santiago de Cuba, Cuba.

^{II} Hospital Provincial "Saturnino Lora Torres". Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

El cordoma es un tumor osteocartilaginoso raro, de lento crecimiento, con una tasa de incidencia global de 8,4 casos por cada 10 millones de habitantes. Comúnmente aparece en la quinta y sexta década de la vida, predomina en el sexo masculino. Se presenta un paciente masculino de 47 años de edad, con cervicobraquialgia, cuadriparesia y masa tumoral palpable en región anterolateral del cuello. El estudio de resonancia magnética demostró la presencia de una lesión retrofaríngea con destrucción vertebral y compresión extradural. Se decidió resección quirúrgica de la lesión. El diagnóstico histopatológico por inmunohistoquímica arrojó como resultado, un cordoma.

Palabras clave: cordoma; cordoma cervical; clivus; notocorda.

ABSTRACT

Chordoma is a rare, slow-growing osteocartilaginous tumor with an overall incidence rate of 8.4 cases per 10 million inhabitants. Commonly appears in the fifth and sixth decade of life, predominates in the male sex. We present a 47-year-old male patient with cervicobrachialgia, quadriparesis and palpable tumor mass in the anterolateral region of the neck. The magnetic resonance study showed the presence of a retropharyngeal lesion with vertebral destruction and extradural compression. Surgical resection of the lesion was decided. The histopathological diagnosis by immunohistochemistry resulted in a chordoma.

Keywords: chordoma; cervical chordoma; clivus; notocorda.

INTRODUCCIÓN

El cordoma es una forma primaria de tumor osteocartilaginoso localmente agresivo, maligno, relativamente raro y de lento crecimiento.¹ *Virchow* fue el primero en describir pequeños nódulos dentro del clivus en el año 1846 y denominados entonces como "encondrosis fisalífera" en 1857 bajo la hipótesis planteada, de tener un origen cartilaginoso. Fueron denominados "cordomas" en 1894.

En 1909 *Harvey Cushing* reportó la primera cirugía exitosa en un paciente de 35 años con un cordoma. En la actualidad el manejo de este tumor presenta muchos de los mismos retos que en la época de *Cushing*.²

Constituyen del 1 al 4 % dentro de todos los tumores óseos primarios^{2,3} y son los más comunes dentro de los malignos primarios del sacro y la columna vertebral. La incidencia global de esta lesión muestra un índice en la población general de 8,4 por cada 10 millones de habitantes. Son 1,6 veces más frecuentes en hombres que en las mujeres y frecuentemente aparecen en la quinta y sexta década de la vida, con una edad media al diagnóstico de 58,5 años, muestran incremento progresivo de la incidencia con la edad.²

Los cordomas se originan a partir de una transformación neoplásica de remanentes de la notocorda dentro de la columna vertebral razón por lo cual son hallados a lo largo de la línea media del esqueleto axial.^{3,4} Revisiones anteriores, realizados en datos de algunas instituciones, reportan una distribución anatómica de un 50 % en la región sacrococcígea, seguida de la eseno-occipital con un 35 % y de la columna vertebral con el 15 %. La columna cervical se ve afectada en el 6 % de todos los casos.^{3,4} Los segmentos cervicales superiores son los que mayor incidencia presentan.

Estudios recientes sugieren una localización equitativamente dividida en frecuencia entre la región eseno-occipital (32 %), columna vertebral (32,8 %), y el sacro (29,2 %). En la columna vertebral, *Boriani* y colaboradores observaron que la región más frecuentemente afectada (en 52 casos estudiados) fue la lumbar (57 %), seguido de la cervical (29 %) y la columna dorsal (13,5 %).²

Apenas unos pocos casos se reportan de este tipo de lesión en las diferentes bases de datos estudiadas. A pesar de su escasa frecuencia, es necesario incluir el cordoma en el diagnóstico diferencial cuando existe una masa de partes blandas paravertebral, por lo que se reporta un caso poco frecuente y único en las instituciones de los autores.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 47 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial esencial compensada con tratamiento regular, que refería cérvico-braquialgia inicialmente derecha y luego bilateral de larga evolución, aproximadamente 9 meses, con escasa respuesta al tratamiento farmacológico.

Al examen físico neurológico se constata cuadriparesia a predominio braquial, con hiperreflexia osteotendinosa bicipital y tricipital, y maniobras de *Troemner* y *Hoffman* positivas; sin embargo el tono muscular estaba conservado. Durante la palpación del cuello se detecta masa tumoral en región anterolateral derecha de consistencia dura, mal delimitada y superficie nodular.

Ante la sospecha de lesión tumoral se le realizó el estudio de resonancia magnética que demostró la presencia de una lesión retrofraríngea de gran tamaño 80 x 57 mm con destrucción del cuerpo vertebral C7 y compresión extradural, que desplaza hacia adelante al esófago y la tráquea; isointensa e hipointensa respecto al músculo en secuencias ponderadas en T1 e hiperintensa en las potenciadas en T2 (Fig. 1, Fig. 2 y Fig. 3).

Una vez discutido el caso en colectivo médico se decidió la aplicación del tratamiento quirúrgico.

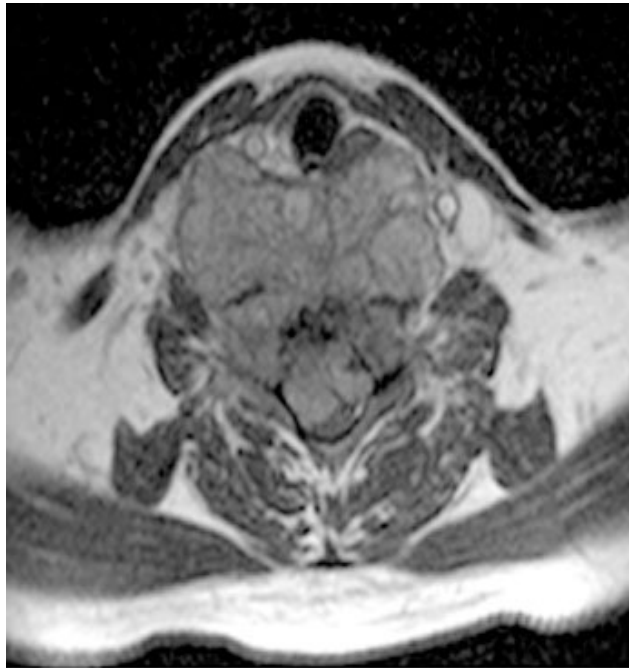


Fig. 1. Corte axial de RMN con imagen tumoral isointensa en secuencia de T1.

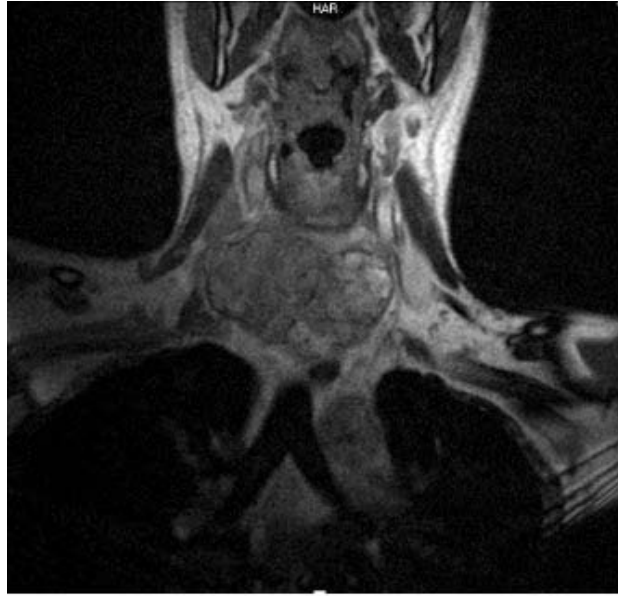


Fig. 2. Estudio de RMN de corte coronal, muestra imagen tumoral heterogénea en secuencia de T1.



Fig. 3. Estudio de RMN corte sagital, imagen tumoral hiperintensa en secuencia de T2.

Bajo anestesia general endotraqueal, con el paciente en decúbito supino y cabeza en línea media con discreta hiperextensión del cuello, se realizó un abordaje anterolateral derecho a través de incisión lineal horizontal que sobrepasó la línea media, teniendo en cuenta la extensión de una porción de la tumoración hacia el lado izquierdo. Se disecó por plano con instrumento como el paquete vasculonervioso y el músculo esternocleidomastoideo hacia la derecha y la tráquea con el esófago hacia la izquierda.

Se encontró una masa tumoral de gran tamaño, encapsulada, poco vascularizada, fibrosa, de consistencia dura que invadía el canal medular y el espacio retrofaringeo. Se resecó en su totalidad, se realizó además corpectomía del cuerpo vertebral afectado.

Seguidamente se llevó a cabo la reconstrucción con colocación de injerto óseo autólogo tomando un fragmento de la porción proximal del hueso peroné ipsilateral y artrodesis con lámina de titanio, apoyándonos en estudios imagenológicos de control con arco en C. Finalmente se realizó hemostasia y cierre por planos sin constatar accidente quirúrgico. La lesión extirpada fue analizada por el departamento de Anatomía Patológica emitiendo el diagnóstico de condrosarcoma.

Posteriormente se enviaron muestras al Centro de Referencia Nacional en el Hospital Hermanos Ameijeiras para confirmar el diagnóstico histopatológico. Mediante estudios inmunohistoquímicos, vimentina y citoqueratina positivos, además de PAS también positivo, se arrojó como resultado, un cordoma. El paciente evolucionó satisfactoriamente en el postoperatorio, mejoró la sintomatología sin necesidad de medicación analgésica. No se realizó tratamiento coadyuvante radioterapéutico. Se aplicó quimioterapia con cisplatino a 100 mg/m² de superficie corporal (SC), o sea, 180 mg y adriamicina a 50 mg/m²SC (90 mg) en tres dosis cada 21 días.

Después de 6 meses reaparecieron trastornos neurológicos y apareció en estudios evolutivos, recidiva tumoral, por lo que se llevó nuevamente al quirófano para resección de la lesión recurrente. Actualmente el paciente se encuentra estable aunque con dificultad para la marcha.

COMENTARIOS

Los cordomas de la columna vertebral están localizados mayormente en la línea media con marcada destrucción de los cuerpos vertebrales.⁵

El dolor es reportado como el más común de los síntomas, este tiende a ser gradual e insidioso, frecuentemente asociado con manifestaciones neurológicas tales como, déficits motores y sensitivos variables, incontinencia urinaria y rectal, así como disfunción sexual. Los cordomas cervicales pueden causar obstrucción de las vías aéreas, disfagia, disfonía, síndrome de Horner, o dar origen a una masa orofaríngea. La duración media de los síntomas hasta el momento del diagnóstico, según el reporte de varias series, presenta un rango entre los 4 y 40 meses.

Histológicamente los cordomas pueden presentarse en las variantes siguientes: convencional, condroide o desdiferenciado.

En radiografía simple las lesiones pueden ser puramente osteolíticas, o mixtas, con mezcla de osteolisis y esclerosis. Estudios de tomografías computarizadas muestran con gran detalle la destrucción ósea, de márgenes irregulares, así como calcificaciones, presentes entre el 30 y el 70 % de los casos.

La resonancia magnética es fundamental para valorar la extensión tumoral, así como el grado de afectación de las estructuras circundantes (especialmente la relación con las estructuras vasculares y la extensión hacia el espacio epidural).⁵ La apariencia típica es la de una masa heterogénea, iso o hipointensa en secuencias T1 con respecto a la musculatura cervical, hiperintensa en secuencias T2, con septos internos hipointensos y realce heterogéneo tras la administración de contraste paramagnético.³

El diagnóstico diferencial debe hacerse con lesiones metastásicas, mieloma múltiple, osteomielitis, linfomas, restos benignos de la notocorda. Otras lesiones primarias benignas incluyen tumor de células gigantes, quiste óseo aneurismático, osteoma osteoide, osteoblastoma, hemangioma y tumores de las vainas nerviosas. Lesiones malignas comprenden además condrosarcoma, sarcoma de *Ewing*, tumor primitivo neuroectodérmico, osteosarcoma, sarcoma de *Paget* y plasmocitoma.

El diagnóstico definitivo es usualmente establecido por estudios inmunohistoquímicos, estos son citoqueratina, S-100, antígeno epitelial de membrana (MUC1) y 5' nucleotidasa positivos. Actualmente todavía resulta difícil la distinción entre cordomas y condrosarcomas debido a que ambos comparten la inmunorreactividad a S-100 y ciertas características histológicas. Recientemente investigadores han identificado un factor desarrollador de la transcripción expresado en la notocorda indiferenciada denominado *brachyury*, constituyendo un nuevo biomarcador discriminador del cordoma. La duplicación del gen del *brachyury*, está expresada en un 90 % en estos tumores, cuando se combina con estudios de citoqueratina la sensibilidad y especificidad para la detección del cordoma son de un 98 % y 100 %, respectivamente.²

El tratamiento quirúrgico con un margen de resección amplio constituye el principio de acción ante esta patología. De no lograrse una excéresis en bloque este tumor puede recidivar localmente o a distancia en otros sitios.⁶

En la región cervical, la anatomía local constituye un desafío único que limita la posibilidad de una amplia resección.⁷ Los cordomas son resistentes a la radioterapia convencional, y los citostáticos muestran una utilidad limitada. No obstante, con el empleo de altas dosis de protones o partículas cargadas, como iones de carbono, helio y neón se logran altas dosis de radiación sobre áreas dianas, se minimiza el daño sobre los tejidos circundantes. Es seguro y efectivo como terapéutica adyuvante a la cirugía.

Pese a su escasa presentación, los cordomas cervicales deben ser sospechados ante la presencia de tumores que invaden las partes blandas paravertebrales del cuello, causantes además de destrucción ósea, corroborada en estudios imagenológicos, independientemente de los elementos clínicos manifiestos. La resección quirúrgica total, tanto como sea posible, es el tratamiento de elección, seguido de una radioterapia con bomba de protones, ^{4,8} más control local.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Medina M, Leiva R, Triñanes A, Nieto I, Ochagavía V, Muñoz V. Cervical chordoma: Long-survivor. Reports of Practical Oncology and Radiotherapy. 2013 [citado 10 mar 2017];18:65-6. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1507136713007827/pdf?md5=e2916dd73df34032b24b59071050b793&pid=1-s2.0-S1507136713007827-main.pdf>
2. Goodwin CR, Liangn LJ, Leigh Zadnik P, Sciubba DM. Chordomas and Chondrosarcomas. En: Winn HR, editor. Youmans and Winn Neurological Surgery. Philadelphia: Elsevier; 2016. p. 1243-50.
3. Mesa Quesada J, Roldán Romero E, Lozano Sánchez JA, Centeno Haro M, Ortega Salas RM, Francisco Bravo-Rodríguez F. Cordoma cervical paravertebral, entidad que debemos conocer. A propósito de un caso. Neurocir. 2017;(269):1-5.
4. Delfini R, Marruzzo D, Tarantino R, Marotta N, Landi A. Multilevel oblique corpectomies as an effective surgical option to treat cervical chordoma in a young girl. World J Clin Cases. 2014;2(3):57-61.
5. Elefante A, Caranci F, Del Basso De Caro ML, Peca C, Guadagno E, Severino R, et al. Paravertebral high cervical chordoma. A case report. Neuroradiol J. 2013;26(2):227-32.
6. Vogin G, Calugaru V, Bolle S, George B, Oldrini G, Habrand JL, et al. Investigation of ectopic recurrent skull base and cervical chordomas: The Institut Curie's proton therapy center experience. Head Neck. 2016;38(1):E1238-46.
7. Molina CA, Ames CP, Chou D, Rhines LD, Hsieh PC, Zadnik PL, et al. Outcomes following attempted en bloc resection of cervical chordomas in the C-1 and C-2 region versus the subaxial region: a multiinstitutional experience. J Neurosurg Spine. 2014;21(3):348-56.
8. Gokaslan ZL, Zadnik PL, Sciubba DM, Germscheid N, Goodwin CR. Mobile spine chordoma: results of 166 patients from the AO Spine Knowledge Forum Tumor database. Journal of Neurosurgery Spine. 2016;24(4):644-51.

Recibido: 7 de diciembre de 2017.

Aprobado: 21 de diciembre de 2017.

Héctor Figueredo Acosta. Hospital Militar "Dr. Joaquín Castillo Duany". Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: hector.figueredo@nauta.co.cu