

11232



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACION 3 SUROESTE DEL DISTRITO FEDERAL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
"DR. BERNARDO SEPULVEDA G."
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

**CORDOMAS GRANDES Y GIGANTES DEL CLIVUS:
ABORDAJES COMBINADOS.**

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE:
ESPECIALISTA EN NEUROCIROGIA
P R E S E N T A :
DR. FABRIZIO BENJAMIN COHN ZURITA

ASESORES: DR. GERARDO GUINTO BALANZAR.
DR. ANTONIO CASTELLANOS OLIVARES.



MEXICO, D. F.

FEBRERO 1998.

2000



Universidad Nacional
Autónoma de México

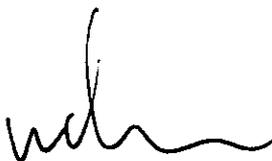


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

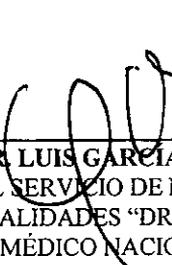


DR. NIELS WACHER RODARTE

JEFE DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR BERNARDO SEPÚLVEDA G"
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI



FACULTAD DE MEDICINA
Sec. de Serv. Escolares

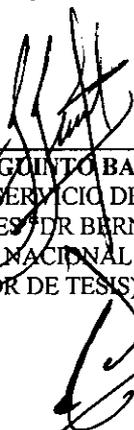


DIC. 7 2000

DR. LUIS GARCÍA MUÑOZ

JEFE DEL SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR BERNARDO SEPÚLVEDA G"
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI

Unidad de Servicios Escolares
(M.M. de Posgrado)



DR. GERARDO QUINTO BALANZAR

MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR BERNARDO SEPÚLVEDA G"
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
(ASESOR DE TESIS)

DR. ANTONIO CASTELLANOS OLIVARES

SUBJEFE DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR BERNARDO SEPÚLVEDA G"
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
(ASESOR METODOLÓGICO DE TESIS)

DEDICATORIA

A Ruby, por su complicidad

A mis padres, por su ubicuidad.

A los pacientes, por su fe.

AGRADECIMIENTO

A mis asesores, porque más allá de ayudarme como lo exige su papel,
lo hicieron como verdaderos amigos.

A los pacientes y sus familiares, por compartir este trabajo como suyo.
Cada letra les pertenece.

*"...Si puedes obligar al corazón y al nervio
y al músculo a servirte, aún después de extenuados,
y perseveras aunque ya nada queda en ti,
salvo la voluntad que les dice ¡Adelante!..."*

RUDYARD KIPLING

ÍNDICE

I. RESUMEN	1
II. ABSTRACT	2
III. INTRODUCCIÓN	3
IV. ANTECEDENTES	5
1. Clivus: Anatomía	5
Embriología	6
2. Epidemiología	7
3. Características clinicopatológicas	8
4. Patología	9
5. Tratamiento: Generalidades	11
Tratamiento quirúrgico	12
Radioterapia	17
V. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	19
VI. OBJETIVOS	20
VII. MATERIAL, PACIENTES Y MÉTODOS	21
VIII. RESULTADOS	25
IX. DISCUSIÓN	39
X. CONCLUSIONES	43
XI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	45
XII. ANEXOS	49

I. RESUMEN

INTRODUCCIÓN. Los cordomas son tumores poco frecuentes, y debido a su estrecha relación topográfica al esqueleto axial, son clasificados entre los tumores óseos. Corresponden al 0.4% del total de los tumores óseos, 3% de los tumores óseos primarios y 1 a 4% de los tumores óseos malignos. El 35 % de los cordomas se ubican en la región del clivus, representando menos de 1% de todos los tumores intracraneales. La rareza de este tumor limita el tener una experiencia clínica considerable. El tratamiento es controvertido, se ha sugerido desde toma de biopsia, resección parcial, resección total y/o radioterapia. En nuestro medio, la mayoría de pacientes presentan tumores de un gran tamaño.

OBJETIVO. Conocer si la resección quirúrgica extensa mejora el pronóstico funcional del paciente y que otros factores preoperatorios influyen en dicho pronóstico.

DISEÑO. Serie de casos

SUJETOS. Se estudiaron 11 pacientes con cordomas grandes y gigantes del clivus, operados en el Servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades "Dr Bernardo Sepúlveda G." CMN Siglo XXI, durante el periodo comprendido entre marzo de 1993 a julio de 1997.

MEDICIONES PRINCIPALES. Después de contar con la aprobación del Comité Local de Investigación, y revisar las variables en los expedientes clínicos, se procede a la valoración de los estudios de tomografía y RM, se evalúa la invasión topográfica del tumor y se calcula el volumen tumoral; se revisa el Karnofsky preoperatorio y los tratamientos previos del paciente en otra institución (cirugía y/o radioterapia). Los abordajes quirúrgicos realizados se definieron como: subfrontal extendido, extremo lateral, transpetroso, transoral, transcervical, transmaxilar, transmandibular, infratemporal y transtemporal. En el postoperatorio se analiza la extensión de la resección tumoral, el Karnofsky postoperatorio y la variedad histopatológica del tumor.

RESULTADOS. Los abordajes quirúrgicos fueron utilizados con la siguiente frecuencia: transpetroso 33%; infratemporal y subfrontal extendido 14%; extremo lateral y transmandibular 10%; transtemporal, transoral, transcervical y transmaxilar 5%. La diferencia entre los promedios de Karnofsky pre y postoperatorio fue de 13.63 ± 13.61 , con una $p=0.022$. No hubo correlación estadística entre el resultado funcional postoperatorio del paciente con la variedad patológica del tumor; ni el haber recibido tratamientos previos (cirugía o radioterapia) tuvo influencia con el pronóstico. La extensión de la resección si presenta una diferencia considerable de 13.93 puntos entre los Karnofsky pre y postoperatorios de los pacientes con resección total o cercana al total vs resección subtotal/parcial; sin embargo, no pareciera ser estadísticamente significativa ($p=0.09$). La recidiva tumoral no parece tener relación con el volumen tumoral preoperatorio, sino más bien con la extensión de la resección.

CONCLUSIONES. La resección quirúrgica amplia, con la elección del o de los abordajes más adecuados, que permitan la mejor exposición, la ruta más cercana y la mayor resección, debe ser el tratamiento de elección para los pacientes que padezcan de cordomas del clivus, ya que redundará en mejorar el pronóstico funcional del paciente, independientemente del manejo previo, el volumen tumoral o la variedad patológica del tumor.

II. ABSTRACT

INTRODUCTION. Chordomas are tumors of very low incidence and due to its close topographical relationship to the axial skeleton, chordoma is classified among bone tumors, representing 0.4% of the total, 3% of all primary bone tumors and 1-4% of all malignant bone tumors. 35% of chordomas are found in the spheno-occipital area, representing less than 1% of all intracranial tumors. The rarity of chordomas limits an individual clinician's experience with the tumor. The management remains controversial, the options include biopsy, partial resection, radical resection, and radiotherapy. In our environment, the most of chordomas are big size.

OBJECTIVE. To know if the aggressive surgical remove improves the patient's functional outcome and to know the preoperative factors that influences it.

DESIGN. Series of cases.

PATIENTS. This study includes 11 patients with large and giant chordomas, underwent surgery at the Neurosurgery Service of Hospital de Especialidades "Dr Bernardo Sepúlveda G." CMN Siglo XXI, during the period from march 1993 to july 1997.

MAIN MEASUREMENTS. After the Local Committee of Research's approval, and to revise the variables in the clinic expedients, we review the computed tomography and magnetic resonance imaging, and assess topographic invasion and calculate tumor volume. Patient disability preoperative was estimated on the Karnofsky scale, and we review previous management had been performed at another institution. The surgical procedures used for tumor resection were: extended frontal, extreme lateral, transpetrous (presigmoid petrosal), transoral, transcervical, transmaxillary, transmandibular, infratemporal and transtemporal (total petrosectomy). We estimated the extent of tumor resection, the preoperative Karnofsky scale and the chordoma's pathological variant.

RESULTS. The frequency of surgical approaches used were: transpetrous 33%; infratemporal and extended frontal 14%; extreme lateral and transmandibular 10%; transtemporal, transoral, transcervical and transmaxillary 5%. The difference between mean preoperative and postoperative Karnofsky scores was significant (13.63 ± 13.61 ; $p=0.022$). No statistical correlation was found between the pathological nature of the tumors and the patient's postoperative outcome; nor did previous management (surgery or radiotherapy) seem to have an effect on postoperative disability. The extent of tumor resection presents a considerable difference between the patients with total or near-total resection compared with patients who had subtotal or partial resection; however, no statistical correlation was found ($p=0.09$). No positive correlation was found between preoperative tumor volume and tumor recurrence.

CONCLUSIONS. Extensive and aggressive surgical removal, with the shortest and safest possible approach or approaches to the tumor, should be the treatment of choice for patients who have chordomas of the cranial base, because will improve the functional outcome, regardless of previous surgery or radiation, tumor volume, or the pathological variant.

III. INTRODUCCIÓN

El cordoma es una neoplasia poco frecuente, que se origina de los remanentes de la notocorda.^{1,2,3} La notocorda es la estructura embriológica alrededor de la cual se forman el esqueleto axial y el cráneo; usualmente el único remanente persistente es el núcleo pulposo de los discos intervertebrales. Los cordomas son derivados de los remanentes ectópicos, y se originan a lo largo del esqueleto axial, desde la base del cráneo hasta la región sacrococcígea.⁴ Es un tumor de lento crecimiento, que infrecuentemente hace metástasis, la que se presenta en estadios terminales, años después de la aparición de los síntomas. Las principales características malignas del cordoma se apoyan en su localización crítica y la alta frecuencia de recurrencia, independientemente del tratamiento.³

El manejo de los cordomas de la base del cráneo (del clivus o esfenoccipitales), es controvertido.^{2,5,6,7} Las opciones para la terapia incluyen biopsia, resección parcial, resección radical y diversas formas de radioterapia.¹ Aunque la cirugía es necesaria para obtener tejido y aliviar los síntomas, el papel de la extensión de la resección no está claramente definido. Es importante enfatizar el hecho de que no es válido referirse a resección tumoral total histológicamente hablando, ya que se trata de tumores infiltrantes del clivus, por lo que ésta es difícil de lograr.

De igual modo, es complicado definir la eficacia de la radioterapia en los estudios existentes,^{2,7,8,9} ya que en ellos se incluyen pacientes tratados antes de la era radioterapéutica

“moderna” y algunos incluyen pacientes sin un diagnóstico tisular; además los detalles de la radioterapia frecuentemente no se mencionan.¹⁰

En 1973, se introdujo el término “cordoma condroide” como una variedad histopatológica del cordoma,³ que en el estudio original determinó un mejor pronóstico para los pacientes. Sin embargo, ya que otros estudios no han confirmado tales hallazgos, o inclusive, los han rebatido, esto más bien ha incrementado la discrepancia existente sobre el comportamiento del tumor.

Debido a que este tipo de tumores son raros, la experiencia con los pacientes que los padecen es escasa, lo que complica aún más determinar con precisión nuestro comportamiento ante esta patología. En nuestro medio, con inusitada frecuencia, acuden enfermos que padecen tumores de gran tamaño, muchas veces multitratados, lo que complica su tratamiento en nuestro Servicio. De tal manera, implica un mayor reto el enfrentar y manejar tumores grandes y gigantes, ya que requerirán en ocasiones de combinaciones de varios abordajes quirúrgicos.

Este estudio fue realizado con el fin de despejar inquietudes poco dilucidadas por estudios previos, con base en nuestra experiencia con este tipo de pacientes.

IV. ANTECEDENTES

1. CLIVUS

· **ANATOMÍA.** Los límites del clivus no han sido consistentemente delineados. El término fue usado por von Sommering, Blumenbachü y Virchow para describir la región de la base del cráneo entre el dorsum sellae y el foramen magnum. El uso común de neurocirujanos y radiólogos, es el de emplear el grosor total del hueso basioccipital y el cuerpo del hueso esfenoides como una sóla definición. La extensión lateral del clivus es demarcada superiormente por la cisura petro-occipital, en la cual descansa el seno petroso inferior, e inferiormente por la sincondrosis entre los huesos basioccipital y exoccipital.

Los límites posteriores del clivus están formados por la superficie inclinada discretamente cóncava de la base del dorsum sellae, al margen anterior del foramen magnum. El margen anterior no está bien definido, ya que se combina con el seno esfenoidal. El margen inferior del clivus consiste en la superficie nasofaríngea de la porción más baja del esfenoides y el basioccipital.

Las superficies del clivus están compuestas de hueso cortical, mientras que la porción central está compuesta de hueso esponjoso neumatizado en grados variables. La superficie cortical endocraneal es normalmente lisa; la superficie inferior o exocraneal, es típicamente irregular, debido a las inserciones de los músculos de la nasofaringe y del rafe fibroso de la faringe.

Los senos petrosos inferiores drenan en sus respectivos bulbos yugulares, lateral a los tubérculos yugulares. El plexo venoso basilar descansa en la superficie endocraneal del clívis; inmediatamente posterior al plexo se encuentran las cisternas pontina y bulbar, que separan el puente y el bulbo del clívis.¹¹

· **EMBRIOLOGÍA.** El desarrollo del clívis proviene por el proceso de formación ósea endocondral. La notocorda empieza a desarrollarse en la región cefálica del feto en la tercera semana de gestación. Se piensa que en origen es epitelial, empezando como una estructura tubular, y posteriormente condensándose a un cordón sólido de células epiteloides indiferenciadas. Estas células eventualmente se someten a vacuolización y fibrilación, y sirven como una estructura de sostén para la formación ósea de la base del cráneo, vértebra y sacro.

La notocorda sigue un curso tortuoso a través del clívis, proyectándose superior, ventral o dorsalmente. La notocorda es usual, pero no exclusivamente, una estructura de la línea media. Como originalmente lo describió Virchow en 1846, los remanentes del tejido notocordal pueden persistir en la vida adulta.¹¹

2. EPIDEMIOLOGÍA

Los cordomas son tumores de muy baja frecuencia y debido a su estrecha relación topográfica al esqueleto axial, es clasificado entre los tumores óseos. Un año después de que fue descrito

por Luschka, en 1858 Müller reconoció su origen en remanentes persistentes de la notocorda, una opinión ahora aceptada.⁶ Desde 1894 se han publicado revisiones extensas y estudios de cordomas, cuando Ribbert da ese nombre al tumor;¹² los cordomas se desarrollan mayormente de los raros residuos ectópicos e intraóseos de la notocorda perisacra, y muy raramente de las partes centrales de los discos intervertebrales.⁶ Los datos históricos que apoyan el origen notocordal de estos tumores fue extensamente revisada por varios autores, incluyendo Mabrey, quien tabuló un total de 150 casos de la literatura hasta 1935. En 2% de las autopsias de Ribbert, se encontraron en el clivus, entre la silla turca y el foramen magno, pequeñas excrescencias como jalea sin significado clínico, pero aparentemente de origen notocordal. En 1944, Faust, Gilmore y Mudgett, encontraron reportes de 252 casos y añadieron un caso de su propia experiencia. Halper encontró 15 casos adicionales en la literatura hasta 1949.¹³ Desde Ribbert, al menos 700 casos de cordomas han sido reportados hasta 1980,¹² menos de 800 en 1981,¹⁴ y poco más de 1000 casos han sido publicados hasta 1990 (aunque es obvio que algunos reportes y revisiones consideraron al mismo cordoma).⁷ 50% de todos los cordomas son encontrados en la región sacrococcígea, 35% en el área esfenoccipital, y 15% en la columna vertebral.^{10,15,16}

Son neoplasias relativamente raras,^{6,13,17} representan menos de 1% de todos los tumores intracraneales,⁵ aproximadamente 3% de todos los tumores óseos primarios,¹⁴ y 0.4% de todos los tumores óseos;⁶ representa 1 a 4% de los tumores óseos malignos y aproximadamente 20% de aquellos que se originan del esqueleto axial en grandes series hospitalarias.^{7,14}

Los cordomas pueden originarse a cualquier edad, con el pico de los sacrococcigeos en la 5ta. década, y de los esfenoccipitales en la 4ta.¹⁴ La enfermedad es 2 veces más común en hombres.^{3,5,12,13,14}

3. CARACTERÍSTICAS CLINICOPATOLÓGICAS

Los cordomas son lentamente invasivos y destructivos. Pueden extenderse desde su localización primaria al mediastino, retroperitoneo, canal espinal y áreas ántero y retro sacras. Se ha reportado compromiso de los senos paranasales en casos de cordoma esfenoccipital.⁶ Cerca de 30% de todos los cordomas presentan metástasis, la mayoría del tipo anaplásico y de origen vertebral o sacrococcigeo. Las metástasis ocurren durante la fase de enfermedad recurrente y se ha reportado una frecuencia excepcionalmente alta de metástasis a la piel, además del compromiso óseo, pulmonar y de ganglios linfáticos, algunas veces como manifestación primaria de la enfermedad.^{6,7}

El dolor es causado por la destrucción y la compresión ósea, acompañado por síntomas de deficiencia sensitiva y motora, que es un signo constante de los cordomas sacrococcigeos y vertebrales. El de localización craneal usualmente se manifiesta con disfunción de un nervio craneal. Con un promedio de sobrevida de 4 años, el cordoma craneal muestra un pronóstico más pobre; la estrecha relación a estructuras vitales generalmente complica la resección quirúrgica completa.⁶

4. PATOLOGÍA

Macroscópicamente, el cordoma ordinario es un tumor mucoso moderadamente translúcido, lobulado, claramente bien encapsulado. Los lóbulos, frecuentemente evidentes, son similares a aquellos tumores cartilaginosos y que miden más de 2 ó 3 cm de diámetro. Los lóbulos más pequeños son gruesamente invisibles y **son frecuentemente encontrados en secciones microscópicas del tejido más allá de la "cápsula" gruesa.** Pueden estar presentes pequeñas masas calcificadas en la totalidad del tumor. Áreas hemorrágicas pueden ser prominentes y frecuentemente convierten los lóbulos translúcidos en masas parecidas a la jalea de grosella. El tumor puede ser casi líquido en consistencia y raramente es muy firme. Mejor visto en el sacro, la neoplasia se expande y destruye el hueso y la extensión macroscópica del hueso comprometido puede ser difícil de determinar. Las estructuras de los tejidos blandos son usualmente empujados hacia adelante del tumor. Los carcinomas productores de moco y los cordomas blandos o condrosarcomas pueden simular macroscópicamente un cordoma.⁶

Aunque la histogénesis del tumor de la notocorda está generalmente aceptada,^{3,8,15,18,19} la capa blastodérmica exacta a la cual esta estructura primitiva (y de aquí su contraparte neoplásica) debe ser atribuida, es aún materia de controversia.⁶ Esto es muy cierto, debido a la temprana y estrecha relación de la notocorda con las 3 capas germinales. Por tanto, los diversos patrones histológicos observados en los cordomas, podrían reflejar las fases en la evolución de la notocorda, y por ese medio, indicando el origen del tumor de la estructura embrionaria específica. La diferenciación epitelial y mesenquimatosa de las células del cordoma resultan

en una variada apariencia histológica del tejido tumoral, lo cual causa problemas de diagnóstico diferencial. Las áreas de sustancia homogénea, teñida de azul claro con la técnica de tinción de eosina-hematoxilina, con las células tumorales esparcidas o pequeños racimos celulares, pueden sugerir un tumor cartilaginoso, tal como un condroma, condrosarcoma o fibroma condromixoide. Pero los tumores de cartilago no tienen un cuadro celular epitelial o la marcada vacuolización del citoplasma como en los cordomas, con la excepción, del sarcoma cordoide y el condrosarcoma mixoide. Estos también tienen una estructura lobular y pueden contener células parecidas a las epiteliales y multivacuoladas, así como una gran cantidad de sustancia matriz mixoide. Frecuentemente grandes áreas calcificadas pueden ser demostradas en cordomas o condrosarcomas. El fibroma condromixoide, el cual tiene también una estructura lobular, con gran frecuencia muestra un gran número de células gigantes multinucleadas. La dificultad de diferenciación, especialmente del condrosarcoma mixoide extraesquelético, es reflejada en la nomenclatura confusa: sarcoma cordoide, paracordoma, cordoma periférico. Se han reportado localizaciones primarias intracraneales atípicas, tales como temporales y del foramen yugular.

Las características ultraestructurales del cordoma, tal como la presencia de células estrelladas y las fisalíferas, complejos de mitocondria asociado a retículo endoplásmico, y una sustancia matriz amorfa o finamente granular, ayudan al diagnóstico diferencial, especialmente del condrosarcoma y sarcoma condroide. La microscopía electrónica es muy utilizada en la rutina diaria; la inmunohistoquímica es un método útil y sofisticado en el diagnóstico diferencial de

los tumores histológicamente inciertos, especialmente si sólo un pequeño material de biopsia está disponible.⁶

La revisión histológica se ha diseñado para examinar la correlación entre una o más características histológicas y la sobrevida; al parecer, la única correlación con la sobrevida es la presencia de elementos condroides en el tumor.¹⁵ En 1973 Heffelfinger describió una variante histológica de cordoma, al cual denominó "cordoma condroide"; esta variante muestra tejido cartilaginoso en adición al clásico cuadro de un cordoma.^{3,18} Desde que el término "cordoma condroide" fue introducido por este autor, el comportamiento clínico y la histogénesis del tumor han sido debatidos. Mientras Heffelfinger describió una dramática mejoría en el pronóstico en pacientes que padecían cordomas con características cartilaginosas o condroides, en otras series la diferencia en la sobrevida fue menos impresionante, no reportada o contraria. Existe también desacuerdo acerca de la histogénesis del "cordoma condroide".¹⁰ Los cordomas craneales usualmente se presentan entre la 4ta. y 5ta. década de la vida; sin embargo, los cordomas condroides se presentan a más temprana edad con predilección por el sexo femenino.¹⁸ Aunque en algunas series los cordomas condroides aparentemente tienen un comportamiento menos agresivo y una historia natural más larga, el curso de la enfermedad finalmente nos conduce a la recurrencia tumoral y la muerte.¹⁵

5. TRATAMIENTO

• **GENERALIDADES.** El manejo de estos tumores es particularmente difícil por las siguientes razones: 1) estos tumores usualmente involucran al clivus o la porción petrosa

temporal, con íntima relación a estructuras neurovasculares críticas, el tallo cerebral y la faringe; 2) aunque estos tumores crecen lentamente y la metástasis es poco frecuente, son histológicamente malignos y localmente agresivos; 3) la velocidad de lento crecimiento de estos tumores, permite al paciente disfrutar muchos años de vida útil; sin embargo, también permite al tumor crecer a gran tamaño antes de su detección; 4) estos tumores son generalmente considerados resistentes a la terapia de radiación convencional. Aunque estos tumores son generalmente considerados incurables, los grandes avances en el campo de la cirugía de la base de cráneo, la precisión en la radiación de alta energía y las técnicas de imagen de alta resolución, hacen imperativo la reevaluación de su manejo.⁵ La resección quirúrgica extensa ha mostrado ser el mejor papel para el tratamiento de estos tumores;^{1,5} sin embargo, actualmente es aún controvertido si se debe intentar una resección quirúrgica radical o realizar sólo resección tumoral parcial.¹ Es importante enfatizar el hecho de que, como se trata de un tumor infiltrante y originario de los restos de la notocorda esfenoccipital, el aplicar el término "resección total", se refiere más bien a resección macroscópicamente total, considerándose, por tanto, imposible la extirpación radical, estrictamente hablando.

• **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.** Para planear el abordaje quirúrgico, el cirujano debe considerar la relación del tumor con el clivus superior, medio o inferior; con el seno cavernoso y la unión craneovertebral.^{1,5} Entre los abordaje actualmente propuestos, existen los abordajes anterior, anterolateral y posterolateral al clivus. Estos abordajes permiten una extensa resección de lesiones intra o extradurales; los abordajes son frecuentemente combinados en uno o varios estadios para alcanzar una total resección del tumor.¹

La resección total del tumor es difícil de lograr, debido a que estos tumores son altamente infiltrativos. Aunque la resonancia magnética en T2 muestra márgenes bien demarcados, el saber hasta donde reseca hueso durante la cirugía, es siempre difícil. El sangrado abundante del hueso esponjoso clival parece ser un buen criterio de hueso sano. Las secciones congeladas de márgenes sospechosos han sido difíciles de realizar, debido a la necesidad de descalcificar el hueso; más aún, cirugías previas o radioterapia complican la resección tumoral.

Los siguientes procedimientos quirúrgicos permiten el abordaje más corto y seguro hacia el tumor:

- **El subtemporal o frontotemporal, transcavernoso, transapical petroso** es usado para lesiones que involucran el clivus superior, las que comprometen el seno cavernoso, y especialmente para lesiones que están profundamente desplazando el tallo cerebral. La ventaja de este abordaje es que permite una visión fácil y directa de la relación entre el tumor y el tallo cerebral. Más aún, las extensiones del tumor dentro del seno cavernoso son fácilmente resecables por este abordaje. La desventaja es la incapacidad de visualizar y reseca la extensión ósea del tumor, un proceso que puede necesitar hacerse en un segundo abordaje (frontal extendido o transesfenoidal), en la misma o en otra cirugía.^{1,5}
- **El abordaje subtemporal-infratemporal** es útil para lesiones paramedianas que involucran el clivus medio y áreas del hueso petroso, ya sea el tumor primariamente

extradural o extra e intradural. Este abordaje es menos frecuentemente usado para cordomas que para condrosarcomas, el cual típicamente se origina en esta región. En algunos pacientes, es combinado con un transpetroso, transmastoideo, para acceder al tumor en las áreas posterior o lateral del hueso petroso.^{1,5}

- **El abordaje subfrontal extendido** fue usado para tumores localizados en la línea media, que involucran el clivus medio e inferior y tienen prominente extensión dentro de áreas esfenoidales. Para tumores extensos, este abordaje es frecuentemente combinado con otros, en varios estadios o en el mismo procedimiento.^{1,5}
- **El abordaje extremo lateral transcondilar y transyugular** es usado para tumores que involucran el clivus inferior y áreas del foramen magnum; es frecuentemente combinado con el abordaje subtemporal-infratemporal. Cuando el cóndilo es completamente resecado, y compromete la estabilidad de la unión craniocervical, se realiza un procedimiento de fusión occipito-cervical. Tal resección condilar es realizada cuando el hueso es invadido por el tumor.¹
- **El abordaje transpetroso**, con o sin laberintectomía, lo requieren principalmente los tumores con considerable extensión intradural y con compresión significativa del tallo cerebral. Para esta operación, se realiza una mastoidectomía, con esqueletonización del

- **El abordaje transmaxilar** se realiza para aquellos tumores que invaden la órbita o el complejo nasal o en los cuales las áreas de compromiso es tan grande que la exposición quirúrgica puede necesitar ser extendida lateralmente o cruzar la línea media. Provee buena exposición al seno esfenoidal y al clivus. Los pacientes quienes no tienen tumor en los senos pueden aún necesitar translocación o resección de una porción de la maxila para abordar la base del cráneo en la línea media, principalmente a través de dos tipos de procedimientos: el LeFort I o la maxilectomía.
- **El abordaje transoral** está indicado para los cordomas del clivus inferior y de la columna cervical alta; es un abordaje que se encuentra limitado por las crestas alveolares de la maxila y tiene como complicaciones principales la infección y la fistula de líquido cerebrospinal (LCR), por lo que debería limitarse este abordaje únicamente a las lesiones extradurales en la localización mencionada.
- **El abordaje transcervical** es usado para lesiones ubicadas en la unión craneovertebral, como una alternativa efectiva al abordaje transoral. Una lesión caudal al tubérculo faríngeo del clivus y susceptible al abordaje transoral, puede ser expuesto por vía del abordaje transcervical, por una incisión anterolateral del cuello y a través del tejido blando parafaríngeo. La fistula de LCR es más seguramente manejada con este abordaje. La instrumentación e injertos pueden ser colocados con relativa seguridad.²⁰

- **El abordaje transtemporal** (petrosectomía) es apropiado para tumores que involucran la porción media del clivus, en un paciente que ha perdido completamente la audición antes de la cirugía. Este abordaje es el mismo que el transpetroso, a excepción por la cantidad de fresado del hueso temporal. El nervio facial es eskeletonizado y, si es necesario, es movilizizado; mayor exposición puede ser alcanzada por resección de la cóclea y la eskeletonización de la arteria carótida anteriormente. La totalidad del ápex es resecado, permitiendo un excelente acceso al tumor.²¹
- **El abordaje transmandibular** es utilizado para lesiones que involucren la fosa infratemporal por debajo del cóndilo de la mandíbula. Se realiza una craneotomía temporal y el arco cigomático es retirado; si la mandíbula está comprometida por el tumor, ésta es sacrificada; si este no es el caso, se realiza sólo una osteotomía mandibular. Se deberá preservar todas las ramas del nervio facial. La unión temporomandibular es desarticulada, y la rama ascendente es extraída, o, si es posible, es retraída hacia adelante con los músculos masetero y/o pterigoideos.²²

Cuando es posible, el cirujano intenta la resección tumoral total, lo cual incluye la resección de la duramadre involucrada. Cualquier hueso adyacente que parezca anormal debe ser fresado o resecado. Sin embargo, la resección total gruesa no es posible en todos los pacientes, debido a la fibrosis de cirugías previas o radioterapia, gran adherencia a áreas críticas cerebrales o adherencia o englobamiento de arterias perforantes.¹

Ya que estos tumores son localizados primariamente extradurales, el principal abordaje quirúrgico deberá ser uno extradural. Sin embargo, como consideran Arnold y Herrmann, Sen y Sekhar, los abordajes transesfenoidal y transoral son inadecuados para resección radical, debido a que proveen exposición restringida y que fácilmente se deja extensiones tumorales por detrás de la exposición quirúrgica. Un abordaje intradural es usado para complementar la porción intradural principal cuando hay tumor en la región del clivus superior y el seno cavernoso, cuando los nervios ópticos necesitan ser descomprimidos tempranamente o cuando un componente intradural significativo del tumor está comprimiendo el tallo cerebral. El compromiso bilateral del seno cavernoso no es una contraindicación absoluta de cirugía.

Las cirugías descompresivas repetidas tienen algunos riesgos definitivos; con cada recurrencia, el tumor crece en diferentes direcciones y el paciente desarrolla progresivamente mayor déficit neurológico que puede ser irreversible. Cada cirugía es más difícil y riesgosa, debido al tejido fibroso que dificulta la disección y es un gran problema la identificación de estructuras normales. El implante de células tumorales viables y la extensión secundaria es un riesgo en cada operación.¹

• **RADIOTERAPIA.** El papel de la radioterapia está menos definido.^{2,7,8,9,15} Los cordomas son considerados tumores relativamente resistentes a la radioterapia,⁵ pero grandes dosis de radiación pueden alcanzar algún grado de control local. Existen estudios que sugieren que la radioterapia, aplicada electivamente después de la cirugía, puede incrementar la sobrevida

libre de enfermedad en pacientes con cordomas.^{4,9} Parecería útil en combinación con cirugía en donde los márgenes están involucrados con tumor o en tumores pequeños inoperables.¹⁵ Aunque la radiación ha sido usada extensamente para el tratamiento de estos tumores, su efecto varía considerablemente. El término "control tumoral", que es usado para describir el efecto de la radiación en los tumores, parece indicar que el crecimiento es reducido o suspendido ("arrested"); en la mayoría de los casos, esto ha sido usualmente valorado por cambios en los síntomas exhibidos más que en imágenes seriadas de alta resolución.⁵ La radiocirugía, reportada en pequeñas series, no ha probado aún efectividad, debido a que el seguimiento es muy corto.¹ En consecuencia, como es evidente en la literatura, la efectividad de la radiación en controlar la enfermedad a dosis seguras para el sistema nervioso central, es inconsistente; más aún, hay consecuencias neurológicas adversas definitivas con este modo de tratamiento.⁵ Por tal motivo, en general se reserva para aquellos casos con porciones residuales de difícil acceso y con múltiples cirugías previas.

V. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

1. ¿La agresividad quirúrgica mejorará la calidad de vida y el pronóstico funcional del paciente?
2. ¿El grado de resección tumoral estará relacionado con el tipo de abordaje quirúrgico, ya sea único o combinado?
3. ¿La variedad histopatológica del cordoma estará relacionado con el pronóstico?
4. ¿La radioterapia postquirúrgica mejorará la calidad de vida, la sobrevida total y/o la sobrevida libre de enfermedad?

VI. OBJETIVOS

1. Conocer si la resección quirúrgica extensa de la lesión mejora la morbilidad prequirúrgica y el pronóstico funcional del paciente.
2. Conocer si una resección quirúrgica amplia, macroscópicamente total o subtotal, es factible con la elección racional del o de los abordajes más adecuados, sin detrimento de la calidad de vida o mayor morbilidad del paciente.
3. Establecer si la variedad histopatológica del cordoma influye o no en el pronóstico del paciente.
4. Establecer si es necesaria la radioterapia como complementación terapéutica cuando se logra la resección macroscópicamente total del tumor, y si está justificado cuando la resección es subtotal o parcial.

VII. MATERIAL, PACIENTES Y MÉTODOS

•DISEÑO DEL ESTUDIO. Serie de casos (retrospectivo, transversal, descriptivo y observacional).

•UNIVERSO DE TRABAJO. 1205 pacientes con lesiones tumorales intracraneales, intervenidos quirúrgicamente en el Servicio de Neurocirugía del Hospital de Especialidades “Dr Bernardo Sepúlveda G” del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), durante el período comprendido entre marzo de 1993 a julio de 1997.

•DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES.

A. Según la metodología:

1. Variables dependientes. Calidad de vida, sobrevida, días de estancia hospitalaria postoperatoria, morbilidad postoperatoria, complicaciones postoperatorias, recidiva tumoral.

2. Variables independientes. Abordaje quirúrgico, extensión de la resección, radioterapia postoperatoria, variedad histopatológica.

3. Variables de confusión. Edad, sexo, tiempo de evolución, sintomatología, signología, morbilidad preoperatoria, procedimientos terapéuticos previos, volumen tumoral, tiempo de seguimiento.

B. Descripción operativa. De las variables arriba mencionadas:

- Morbilidad preoperatoria: mediante la escala de Karnofsky.²³ (anexo 1)
- Procedimientos terapéuticos previos: cirugía y/o radioterapia realizados en otra institución, antes del ingreso en nuestra Unidad.
- Volumen tumoral: mediante la fórmula $V = \frac{4}{3} \pi \times r_1 \times r_2 \times r_3$, donde r es el radio en sus 3 ejes, considerándose tumor pequeño hasta 1 cm^3 , mediano entre 1 y 15 cm^3 , grande entre 15 y 85 cm^3 y gigante más de 85 cm^3 .¹
- Abordaje quirúrgico: los que se realizaron se definieron como: infratemporal, subfrontal extendido, extremo lateral, transpetroso, transmaxilar, transoral, transcervical, transtemporal (petrosectomía) y transmandibular
- Extensión de la resección: mediante cálculo macroscópico de la resección, considerándose como total (ausencia de tumor visible en RM postquirúrgica), cercana al total (remanente cuestionable), subtotal (al menos 90% de resección), o parcial (menos del 90% de resección).¹
- Morbilidad postoperatoria: mediante la escala de Karnofsky, mejoría de su signo/sintomatología o déficits neurológicos agregados.

•SELECCIÓN DE LA MUESTRA.

A. Tamaño de la muestra: 11 pacientes con cordomas grandes y gigantes (3 grandes y 8 gigantes) del clivus.

B. Criterios de selección:

a. Criterios de inclusión: pacientes con cordomas grandes y gigantes del clivus (esfenoccipital), de población no pediátrica, de cualquier sexo, con expediente completo.

b. Criterios de no inclusión: pacientes con cordomas medianos o pequeños del clivus y pacientes en edad pediátrica.

c. Criterios de exclusión: pacientes con expediente incompleto.

•PROCEDIMIENTOS. Después de contar con la aprobación del Comité Local de Investigación, y revisar las variables en los expedientes clínicos del Dpto. de archivo del hospital, se procedió a la revisión de los estudios de tomografía y resonancia magnética (RM), se evaluó la invasión topográfica del tumor, y se calculó su volumen. Se estableció el estado prequirúrgico de los pacientes, la evolución clínica y el estado funcional (Karnofsky). Se definieron los abordajes quirúrgicos realizados, se estimó el grado de extensión tumoral y la evolución postoperatoria. El seguimiento de los pacientes fue hasta octubre de 1997, lapso que comprendió desde 3 hasta 55 meses.

•ANÁLISIS ESTADÍSTICO. Para las variables medidas en escala de relación, se utilizó el promedio y la desviación estándar, siempre y cuando los valores sigan un patrón de distribución normal; de lo contrario, se expresarán en medianas y percentiles. Las variables medidas en escala cualitativa nominal u ordinal se expresarán en frecuencia absoluta y en frecuencia relativa. La contrastación de las diferencias se hizo a través de la prueba exacta de Fisher, considerando estadísticamente significativa todo valor de $p < 0.05$. Las diferencias entre los porcentajes de Karnofsky pre y postoperatorio se hizo con la prueba de U Mann Whitney, con un nivel alfa de 0.05

•CONSIDERACIONES ÉTICAS. En vista de que la información se obtuvo de los expedientes clínicos, no fue necesaria la autorización del paciente de una carta de información; sólo se obtuvo la autorización del Comité Local de Investigación.

VI. RESULTADOS

De los 1205 pacientes intervenidos por lesiones tumorales intracraneales, 235 fueron tumores de la base del cráneo (19.50%). 14 pacientes padecieron de cordomas del clivus (1.16% de todos los tumores intracraneales y 5.95% de los de la base del cráneo); de los cuales 11 (78.57%) eran grandes y gigantes. (ver gráfico 1)

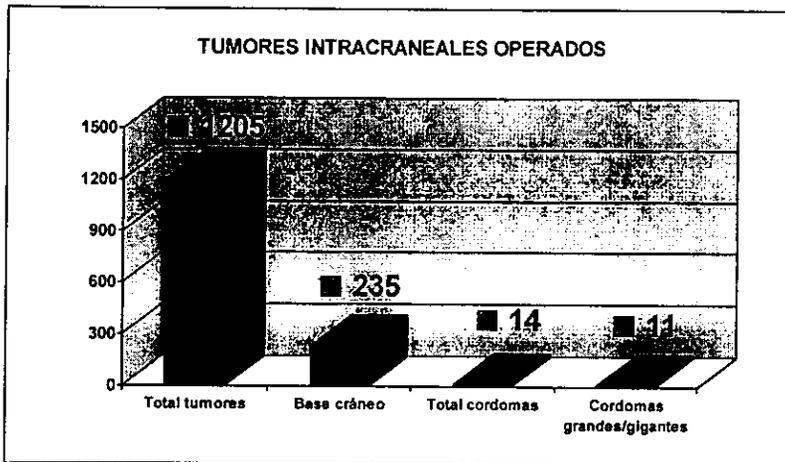


GRÁFICO 1

CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LOS PACIENTES.

Se estudiaron once pacientes con cordomas grandes y gigantes del clivus. De éstos, siete eran del sexo femenino y cuatro del masculino, es decir, hubo predominancia femenina, con una

relación 1.75/1. El promedio de edad en años fue de 31.81 ± 12.48 , con rango entre 17 y 56.

(ver cuadro I y gráficos 2 y 3)

CUADRO I. Características generales de los pacientes y del tumor

Nº PACIENTES	11
SEXO (M/F)	4/7 (1/1.75)
EDAD MEDIA	31.81 ± 12.48
TRATAMIENTO PREVIO	
CIRUGÍA SÓLA	4
CIRUGÍA + RADIOTERAPIA	4
NINGUNO	3
TIEMPO DE EVOLUCIÓN (mediana)	24 meses
VOLUMEN TUMORAL (mediana)	188.5 cm^3
FOSAS CRANEALES INVADIDAS (promedio)	1.9 ± 0.9
KARNOFSKY PREOPERATORIO (promedio)	55.45 ± 12.13

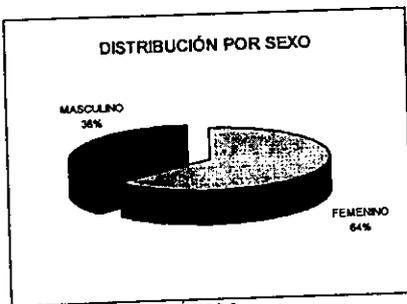


GRÁFICO 2

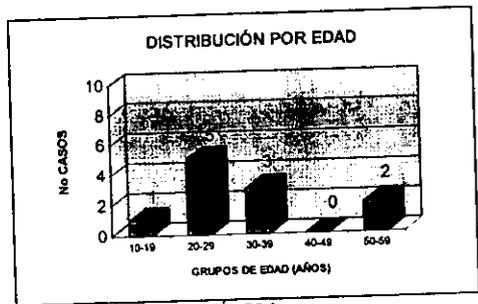


GRÁFICO 3

De los once pacientes estudiados, ocho se trataron previamente en otra institución con cirugía (73%) y cuatro con radioterapia (36%), éstos últimos también se intervinieron quirúrgicamente (es decir, forman parte del grupo de los ocho pacientes con cirugía previa).

(ver gráfico 4). De los que tuvieron cirugía previa, tres pacientes (37.5%) se intervinieron en sólo una ocasión, tres (37.5%) en dos ocasiones, uno (12.5%) en tres ocasiones y uno (12.5%) en cinco ocasiones.

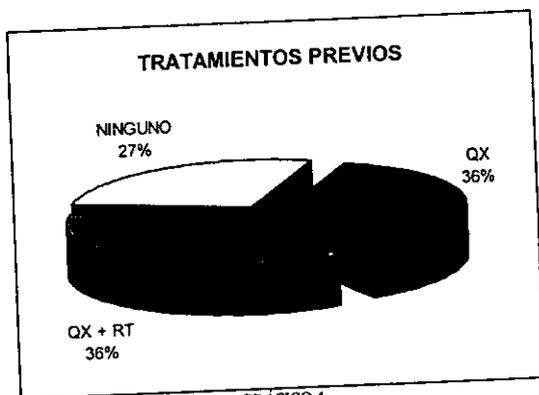


GRÁFICO 4

CARACTERÍSTICAS DEL TUMOR

En nuestro estudio, 27% de los cordomas del clivus fueron grandes (3 casos) y 73% fueron gigantes, con volúmenes tumorales que van desde 37.7 cm³ hasta 1256.6 cm³, con una mediana de 188.5 cm³ (percentiles 72 - 226,2). (ver gráfico 5). Si consideramos la base del cráneo dividida en cuatro fosas (anterior, media, posterior e infratemporal), en un caso (9%) estaban comprometidas las cuatro fosas, en otro caso tres fosas, en cinco casos (45%) dos fosas y en cuatro casos (36%) una fosa craneal. (ver cuadro I). En cinco pacientes (45%) el tumor invadía el seno cavernoso. De acuerdo a la variedad histopatológica del cordoma, en

ocho pacientes el tumor era del tipo clásico (73%), y en tres del tipo condroide (27%). (ver gráfico 6).

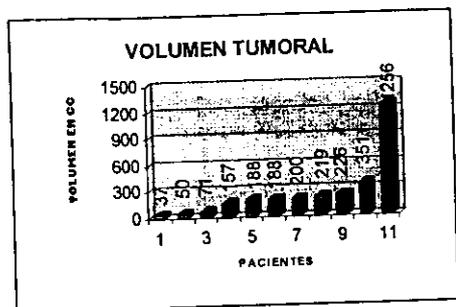


GRÁFICO 5

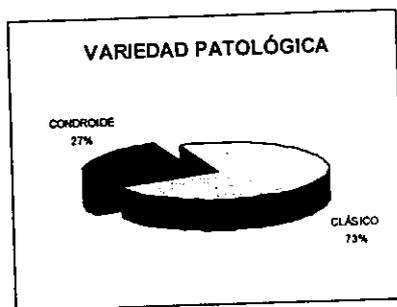


GRÁFICO 6

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Los pacientes tuvieron un tiempo de evolución que variaba entre 6 y 168 meses, con una mediana de 24 meses (percentiles 12 - 72); con un cuadro clínico cuyo síntoma inicial fue la cefalea en cuatro pacientes (36%), diplopia en tres pacientes (27%), disfonía y disfagia en dos pacientes (18%), congestión nasal en un paciente y visión doble en otro paciente (9% c/u). El Karnofsky preoperatorio de los pacientes variaba entre 30 y 70 puntos, con un promedio de 55.45 ± 12.13 . (ver cuadro I)

Los síntomas y signos que nuestros pacientes presentaron fueron definidos como aquellos que se encontraron en el momento del ingreso; entre los síntomas más frecuentes estuvieron las

alteraciones auditivas/vértigo (100% de los pacientes), seguido de la disfonía/disfagia (73%); entre los signos, la alteración del VI nervio craneal (100%) fue lo más frecuente, seguido de la afección del V y VIII (73% cada uno). (ver cuadros II y III)

CUADRO II. signología más frecuente

SIGNO	NÚMERO (%)
Alt nervios craneales	
VI	11 (100)
V	8 (73)
VIII	8 (73)
IV	7 (64)
II	5 (45)
III	5 (45)
VII	5 (45)
XII	5 (45)
I	3 (27)
XI	2 (18)
Disartria	4 (36)
Ataxia	3 (27)

CUADRO III. sintomatología más frecuente

SÍNTOMA	NÚMERO (%)
Hipoacusia/vértigo	11 (100)
Disfonía/disfagia	8 (73)
Diplopia	7 (64)
Alt sensib facial	6 (55)
Alt visual	6 (55)
Paresia extremidad	3 (27)
Alt marcha	2 (18)
Ptosis	1 (9)

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Los pacientes fueron sometidos a los siguientes tipos de abordajes (dos ó más abordajes pueden haber sido utilizados en un mismo paciente): transpetroso en siete pacientes (64%), infratemporal y subfrontal extendido en tres pacientes (27%), lateral extremo y transmandibular en dos pacientes (18%); y transtemporal, transfacial (transmaxilar-LeFort I), transoral y transcervical en un paciente (9%). Se realizaron 18 tiempos quirúrgicos en los 11 pacientes con un promedio de 1.63 ± 0.67 por paciente: en un paciente (9%) se realizó sólo un

tiempo quirúrgico, en cinco pacientes (45%) dos tiempos quirúrgicos y en los restantes cinco 5 pacientes (45%) tres tiempos quirúrgicos. (ver gráfico 7).

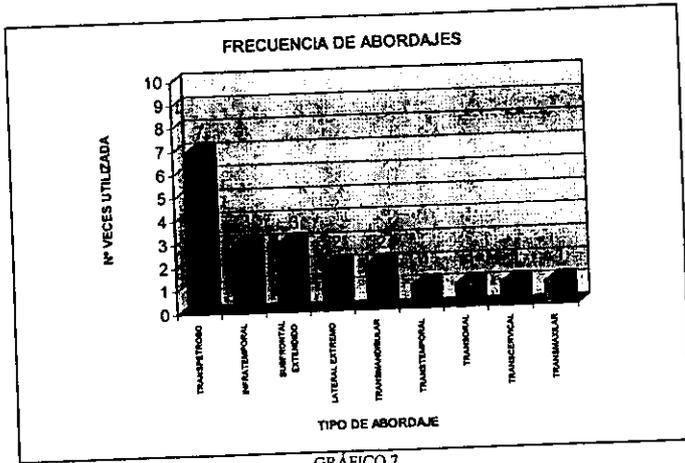


GRÁFICO 7

En dos ocasiones se hicieron abordajes combinados en un sólo tiempo, por lo que se realizaron 21 abordajes quirúrgicos en los 18 tiempos de los 11 pacientes. La extirpación lograda fue total en dos pacientes (18%), cercana al total en otros dos, subtotal en dos pacientes y parcial en cinco pacientes (45%). (ver gráfico 8). De éstos últimos cinco pacientes, la resección fue de 70% en cuatro pacientes y de 60% en el quinto paciente. Uno de estos pacientes no aceptó reintervención para resecar el remanente a través de un nuevo abordaje. Los pacientes permanecieron en el hospital un promedio de 13.09 ± 6.94 días posteriores a la cirugía (rango de 6 a 30 días).

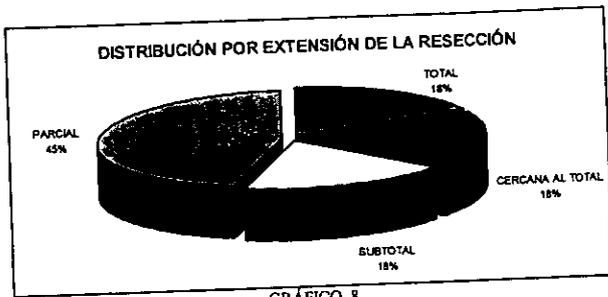


GRÁFICO 8

EVOLUCIÓN POSTOPERATORIA

COMPLICACIONES

Fallecieron 27% (3 casos) de los pacientes: dos muertes no asociadas al tumor (un paciente por infarto agudo del miocardio a los cuatro meses de la cirugía, y el otro por oclusión incidental de la traqueostomía a los 17 meses de la cirugía); y una muerte si asociada al tumor, pero NO como complicación quirúrgica (a los 12 meses de la cirugía, por crecimiento del tumor residual). Se presentaron cuatro complicaciones quirúrgicas directas, de las cuales dos tuvieron que resolverse con reintervención (hematoma del lecho quirúrgico y hematoma epidural); los otros dos se manejaron conservadoramente (necrosis del borde de la herida quirúrgica y una fistula de LCR -tratado con catéter subaracnoideo lumbar-).

En algunos pacientes de nuestro estudio, mas que nuevos déficits neurológicos postoperatorios, se presentaron empeoramientos de los ya existentes (a excepción de la disfasia en un paciente, que si fue déficit de novo, misma que mejoró). Los déficits más

frecuentes fueron ptosis, mayor desviación lingual y mayor paresia facial (27% cada uno). (ver cuadro IV)

CUADRO IV. complicaciones postquirúrgicas

COMPLICACIONES	PACIENTES (%)
Muertes ¹	0
Disfasia ²	1 (9)
hemiparesia ²	1 (9)
Mayor déficit nervios craneales	
diplopia	2 (18)
ptosis	2 (18)
V	1 (9)
VII	3 (27)
VIII	1 (9)
XII	3 (27)
Disfagia	1 (9)
Hematoma lecho quirúrgico	1 (9)
Hematoma epidural	1 (9)
Necrosis bordes quirúrgicos	1 (9)
Fístula LCR	1 (9)

¹ Debido a complicaciones quirúrgicas (dentro de los 3 primeros meses).

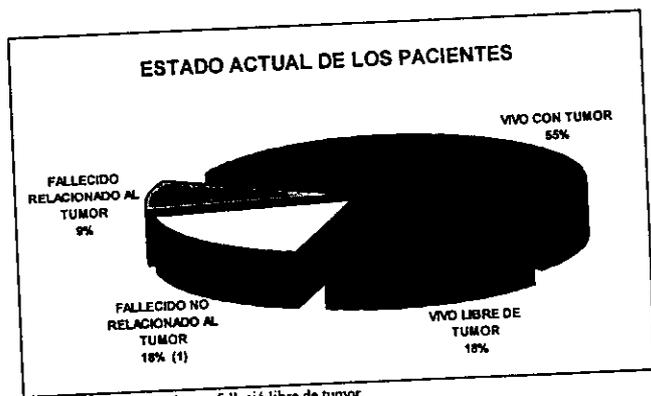
² Ambos en un mismo paciente, déficits que mejoraron.

RESULTADO FUNCIONAL POSTOPERATORIO

Se hizo la valoración del Karnofsky a los dos meses del postoperatorio (primera visita posterior al alta) y al final del seguimiento (oct 97), tomando en cuenta que el mejor Karnofsky es el que refleja con mayor exactitud el resultado funcional de la cirugía, por lo que llamaremos a este último el Karnofsky postoperatorio. De los pacientes fallecidos, se tomó en cuenta igualmente el Karnofsky más alto que alcanzaron. El promedio del Karnofsky postoperatorio fue de 69.09 ± 11.36 . (ver cuadro I)

MANEJO POSTOPERATORIO Y SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES

Únicamente tres pacientes se sometieron a tratamiento de radioterapia postoperatoria: un paciente para controlar el crecimiento del remanente dudoso; otro paciente para controlar remanente (ya que se negó a reintervención); y el tercer paciente para controlar remanente, en consideración de que él ya presentaba amaurosis. El seguimiento de los pacientes se hizo desde el postoperatorio hasta octubre del 97, con un rango entre 3 y 55 meses, con una mediana de 22 meses (percentiles 6 - 23). (gráfico 9)



(1) Uno de los 2 pacientes falleció libre de tumor
GRÁFICO 9

EJEMPLOS ILUSTRATIVOS

A continuación se exponen tres ejemplos de los resultados postquirúrgicos en cuanto a reseabilidad tumoral se refiere, mostrándose los estudios de imagen preoperatorios y postoperatorios representativos para cada caso.

En el primer caso, se trata de una paciente del sexo femenino, de 35 años de edad, con un cordoma gigante de 351.85 cm³ de volumen, a la que se le realizó una craniotomía frontotemporal derecha, osteotomía orbitocigomática, craneiectomía suboccipital lateral y retromastoidea y fresado del ápex petroso amplio; abordaje transilviano, subtemporal, transpetroso (petroso presigmoideo) y retrosigmoideo, en un sólo tiempo quirúrgico, lográndose la resección total de la lesión sin complicaciones postoperatorias. (ver gráficos 10 a y b)



GRÁFICO 10a. Vista coronal en una TC, en la que se visualiza el tumor comprometiéndose principalmente fosa temporal, con gran compresión del parénquima cerebral adyacente.

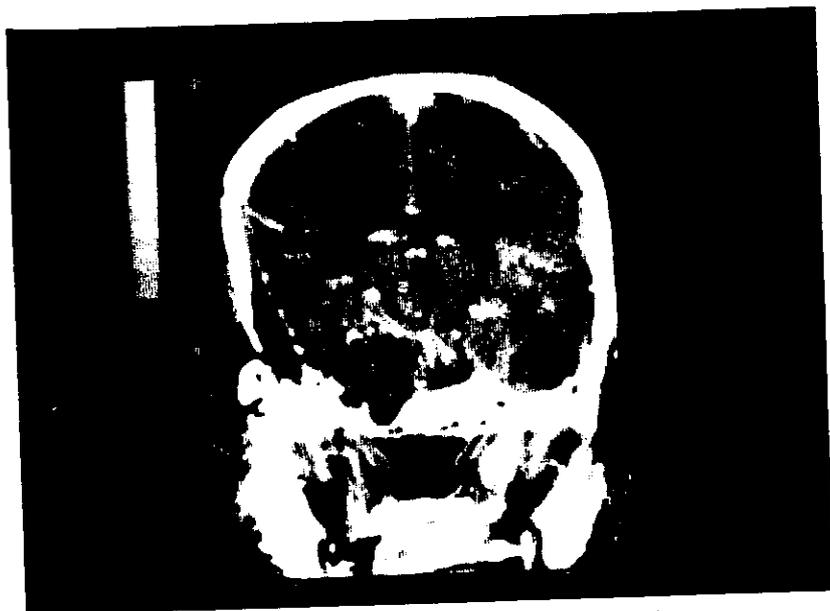


GRÁFICO 10b. Estudio postoperatorio, aproximadamente en el mismo nivel del corte del gráfico 10a, en el que observamos la ausencia imagenológica de tumor.

El segundo caso se trata de un paciente del sexo masculino, de 37 años de edad, con un cordoma gigante de 200.93 cm^3 de volumen, al que se le realizó una craniotomía frontotemporal derecha, con osteotomía orbitocigomática y apicectomía petrosa; abordaje transilviano, subfrontal, subtemporal e infratemporal, alcanzándose la resección subtotal de la lesión. Este paciente se complicó en el postoperatorio inmediato con un hematoma epidural, mismo que fue resuelto con evacuación. (ver gráficos 11 a y b)



GRÁFICO 11a. Corte coronal de TC, en la que observamos la enorme tumoración que compromete fosas temporal, frontal e infratemporal, con gran desplazamiento del encéfalo y del sistema ventricular.



GRÁFICO 11b. Observamos en este estudio postoperatorio, el gran espacio dejado posterior a la resección quirúrgica, la reexpansión del encéfalo y normalización del sistema ventricular. Se advierte el aparente residuo paracalvarial derecho.

En el último caso, se muestran los estudios de una paciente del sexo femenino, de 26 años de edad, con un cordoma gigante de 188.48 cm³ de volumen, a la que se le realizó una craniotomía frontotemporal izquierda, con osteotomía cigomática, craniectomía retromastoidea con mastoidectomía y apicectomía total; abordaje subtemporal, transpetroso (petroso presigmoideo) y retrosigmoideo, lográndose la resección total de la lesión, sin complicaciones postoperatorias. (ver gráfico 12 a y b)

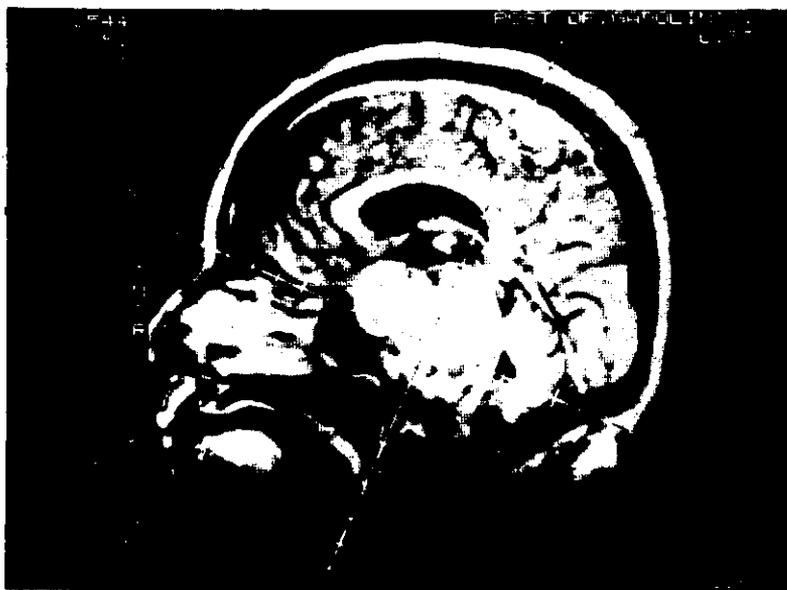


GRÁFICO 12a. Corte sagital de una RM, en la que observamos presencia de lesión panclival, con severo desplazamiento posterior del tallo cerebral, provocándole adelgazamiento en sentido anteroposterior



GRÁFICO 12b. En el estudio postoperatorio, observamos ausencia por imagen del tumor, con normalización de la morfología del tallo cerebral.

VII. DISCUSIÓN

CARACTERÍSTICAS DEL PACIENTE Y DEL TUMOR

El pico de edad la encontramos en la cuarta década de la vida, igual que el reportado en la literatura;^{3,5} sin embargo, nosotros hallamos predilección por el sexo femenino, a diferencia de lo reportado en otras series, en las que se establece la relación masculino:femenino de hasta 2:1.^{1,3,5,12,13} En nuestro estudio, se confirma la baja frecuencia de los cordomas del clivus dentro de los tumores intracraneales (1.16%).¹⁴ En cuanto al tamaño se refiere, el cordoma gigante es nuestra presentación más frecuente, a diferencia del estudio de Gay y Sekhar¹ (estudio en el cual establecen la clasificación de los cordomas por su tamaño), en el que reportan al cordoma grande como el más numeroso (presentamos 57.14% de tumores gigantes versus 16% del estudio mencionado).

PRONÓSTICO FUNCIONAL

La diferencia entre el promedio del Karnofsky preoperatorio y el postoperatorio fue de 13.63 ± 13.61 , misma que es estadísticamente significativa ($p=0.022$ con el test de U Mann Whitney). (ver gráfico 13). En el estudio de Gay y Sekhar¹, en el que realizan el análisis de 60 pacientes, la serie más grande de cordomas esfenoccipitales tratados con resección quirúrgica amplia (sin distinción del tamaño del tumor), el promedio del Karnofsky postoperatorio fue 4 puntos más bajo que el preoperatorio.

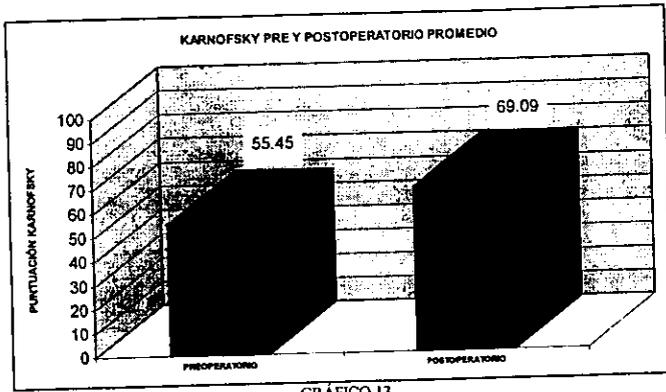


GRÁFICO 13

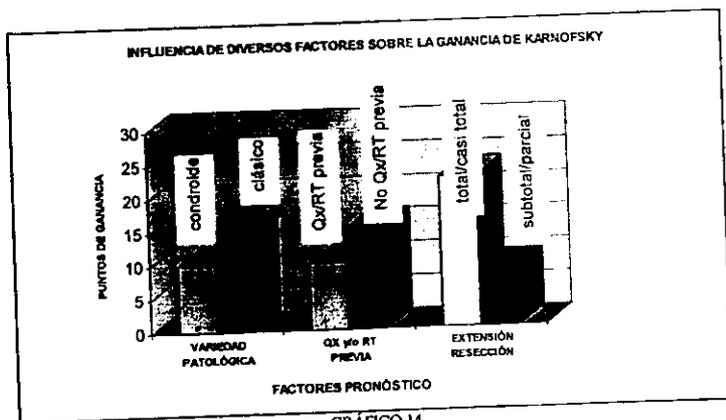
No parece haber correlación estadística entre el resultado funcional postoperatorio del paciente (diferencia de Karnofsky pre y postoperatorio) con la variedad patológica del tumor ($p=0.55$); ni la cirugía y/o radioterapia previa parece tener influencia con el pronóstico ($p=0.67$). La extensión de la resección si presenta una diferencia considerable de 13.93 puntos entre los promedios de los Karnofsky pre y postoperatorio de los pacientes con resección total/cercana al total versus los de resección subtotal/parcial; sin embargo, no pareciera ser estadísticamente significativa ($p=0.09$ con la U Mann Whitney), probablemente condicionado por la pequeña serie de pacientes. (ver gráfico 14). El volumen tumoral prequirúrgico tampoco parece tener relación directa con el pronóstico funcional.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

No existe una relación directa entre la extensión de la resección tumoral con el volumen del tumor; ya que existe una serie de factores, que combinados influyen en el alcance de la

resección de la lesión, los cuales incluyen: abordajes/tiempos quirúrgicos, fosas craneales involucradas, lado predominante de ubicación de la lesión y el volumen tumoral. (ver cuadro

V)



Nº PACIENTE	EXTENSIÓN RESECCIÓN	VOLUMEN (cm ³)	NÚMERO TPOS/ABORDAJES Qx	FOSAS CRANEALES	LADO PREDOMINANTE
6	Total	351	1/1	2	Der
10	Total	226	1/1	3	Izq
1	Cercano al total	50	2/4	1	Der
2	Cercano al total	37	2/2	1	LM
8	Subtotal	200	1/1	1	Der
9	Subtotal	188	1/1	2	Izq
11	Parcial (70)	188	1/1	4	LM
3	Parcial (70)	157	2/2	1	LM
4	Parcial (70)	219	3/3	2	LM
5	Parcial (70)	71	2/2	2	Der
7	Parcial (60)	1256	2/3	2	Der-LM-Izq

TABLA 5

RECIDIVA TUMORAL

No parece haber relación entre el volumen tumoral preoperatorio y la recidiva tumoral, sino más bien con el alcance de la resección tumoral. (ver gráfico 15)

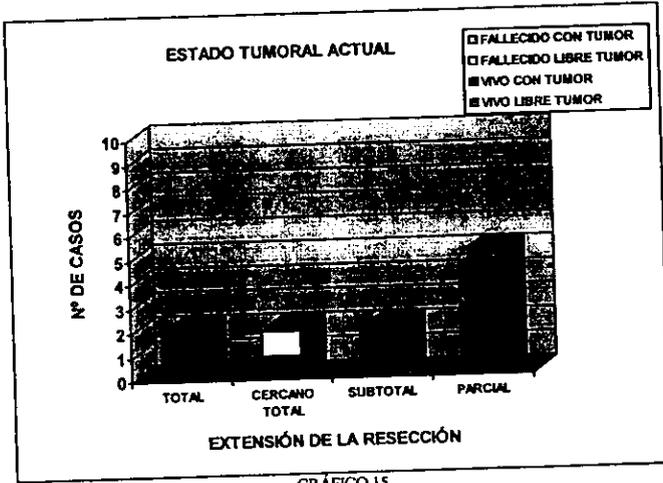


GRÁFICO 15

RADIOTERAPIA

No existe asociación que se pueda analizar entre el tratamiento de radioterapia aplicada en otra institución previamente a nuestro tratamiento quirúrgico, o aplicada posteriormente, con relación a la sobrevida total y/o a la sobrevida libre de enfermedad, debido principalmente a nuestro tamaño de muestra.

VIII. CONCLUSIONES

La conducta terapéutica del cordoma del clivus está siendo cada vez más uniforme. La resección quirúrgica extensa y agresiva debe ser el tratamiento de elección para los pacientes que padezcan esta patología, ya sea que hayan sido intervenidos o recibido radioterapia previamente, puesto que mejorará el pronóstico funcional. Evidentemente, las técnicas microquirúrgicas bien implementadas y un buen juicio quirúrgico aprendido de la experiencia, son esenciales para evitar mayor morbilidad. La elección del o de los abordajes más adecuados, permitirán la mayor reseabilidad del tumor, al mismo tiempo que se evita mayor lesión durante la ruta de acceso al tumor. Por otro lado, contrariamente, aún permanece controvertido el papel de la radioterapia postoperatoria, ya que hoy por hoy, no existe consenso en cuanto a este tipo de terapéutica complementaria. El rol de la radioterapia no puede ser determinada en nuestro estudio, por lo pequeño de nuestra muestra.

Al igual que la radioterapia postoperatoria, no existe uniformidad en las opiniones en cuanto a la evolución biológica de las variedades histopatológicas del cordoma. En nuestro estudio, teniendo presente que la serie de pacientes es pequeña, la variedad histopatológica del cordoma no está en relación con el pronóstico funcional; y, por otro lado, no es posible la valoración de la sobrevida.

La velocidad de lento crecimiento de estos tumores, que permite al paciente disfrutar muchos años de vida útil, también permite al tumor crecer a gran tamaño antes de su detección. Por otro lado, la captación de estos pacientes en centros hospitalarios con poca experiencia, promueven el tratamiento inadecuado, motivo por el cual, al llegar a nuestra Unidad ya han sido en su mayoría multitratados.

Como es evidente, falta mucho por estudiarse de esta patología relativamente escasa. En tal virtud, consideramos que este estudio servirá de cimiento para agregar nuevos casos, y continuar el seguimiento de los pacientes, y probablemente determinar conceptos o conductas que ahora no haya podido establecerse.

XI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1. Gay E, Sekhar L, Rubeinstein E, Wright D, Sen CH, Janecka IP, Synderman CH.** Chordoma and chondrosarcoma of the cranial base: results and follow-up of 60 patients. *Neurosurgery* 1995; 36:887-97
- 2. Raffel C, Wright D, Gutin P, Wilson CH.** Cranial chordomas: clinical presentation and results of operation and radiation therapy in 26 patients. *Neurosurgery* 1985;17:703-10
- 3. Heffelfinger MJ, Dahlin DC, McCarty CS, Beabout JW.** Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer* 1973;32:410-20
- 4. Keisch ME, García DM, Shibuya RB.** Retrospective long-term follow-up analysis in 21 patients with chordomas of various sites treated at a single institution. *J Neurosurg* 1991;75:374-7
- 5. Sen CH, Sekhar LN, Schramm VL, Janecka IP.** Chordoma and chondrosarcoma of the cranial base: an 8-year experience. *Neurosurgery* 1989;25:931-41

6. **Bouropoulou V, Bosse A, Roessner A, Vollmer E, Edel G, Wuisman P, Härle A.** Immunohistochemical investigation of chordomas: histogenetic and differential diagnostic aspect. *Curr Top Pathol* 1989;80:183-203

7. **Magrini SM, Papi MG, Marletta F, Tomaselli S, Cellai E, Mungai V, Biti G.** Chordoma-natural history, treatment and prognosis. The Florence Radiotherapy Department experience (1956-96) and a critical review of the literature. *Acta Oncol* 1992;31 (8):847-51

8. **Austin-Seymour M, Munzenrider J, Goitein M, Verhey L, Urie M, Gentry R, Birnbaum L, Rutolo D, McManus P, Skates S, Ojemann R, Rosenberg A, Schiller A, Koehler A, Suit H.** Fractionated proton radiation therapy of chordoma and low grade chondrosarcoma of the base of the skull. *J Neurosurg* 1989;70:13-7

9. **Amendola BE, Amendola MA, Oliver E, McClatchey KD.** Chordoma: role of radiation. *Radiology* 1986;158:839-43

10. **Forsyth PA, Cascino TL, Sahw EG, Scheithauer BW, O'Fallon JR, Dozier JC, Piepgras DG.** Intracranial chordomas: a clinico pathologic and prognosis study of 51 cases. *J Neurosurg* 1993;78:741-7

11. **Snow RB**:Surgical Treatment of Tumors of the Clivus and Basioccipital Region, in
Schmidek H:Operative Neurosurgical Techniques. Orlando, Grune & Stratton, 1988, pp 635-
46
12. **Eriksson B, Gunterberg B, Kindblom LG**. Chordoma: a clinico pathologic and
prognostic study of a Swedish national series. *Acta Orthop Scand* 1981;52:49-58
13. **Dahlin DC, MacCarty CS**. Chordoma: a study of fifty-nine cases. *Cancer* 1952;5:1170-8
14. **O'Neill P, Bell BA, Miller JD, Jacobson I, Guthrie W**. Fifty years of experience with
chordomas in southeast Scotland. *Neurosurgery* 1985;16:166-70
15. **Rich TA, Schiller A, Suit HD, Mankin HJ**. Clinical and pathologic review of 48 cases
of chordoma. *Cancer* 1985;56:182-7
16. **Sze G, Uichanco LS, Brant-Zawadzki MN, Davis RL, Gutin PH, Wilson CB,
Norman D, Newton TH**. Chordomas: MR imaging. *Radiology* 1988; 166:187-91
17. **Craig W, Robertson JH, Lara R**. Chondroid chordoma: case report. *J Neurosurg*
1982;57:842-5

18. **Rupa V, Rajshekhhar V, Bhanu TS, Chandi SM.** Primary chondroid chordoma of the base of the petrous temporal bone. *Laryngol Otol* 1989; 103:771-3
19. **Ishida T, Dorfman HD.** Chondroid chordoma vs low-grade chondrosarcoma of the base of the skull: can immunohistochemistry resolve the controversy? *J Neurooncol* 1994;18(3):199-206
20. **McDonnell DE, Harrison SJ:**Anterolateral Cervical Approach to the Craniovertebral Junction, in Wilkins RH, Rengachary SS:*Neurosurgery*. New York, McGraw Hill, 1996, pp 1641-53
21. **Haddad GF, Al-Mefty O:**Approach to Petroclival Tumors, in Wilkins RH, Rengachary SS:*Neurosurgery*. New York, McGraw Hill, 1996, pp 1695-1706
22. **Jackson IA:**Craniofacial Osteotomies to Facilitate the Resection of Tumors of the Skull Base, in Wilkins RH, Rengachary SS:*Neurosurgery*. New York, McGraw Hill, 1996, pp 1695-1706
23. **Karnofsky DA, Burchenal JH:** In *Evaluation of Chemoterapy Agents*, Macleod C M, (ed.). Columbia University Press: New York, 1949, pp 191-205

XII. ANEXO I

ESCALA FUNCIONAL DE KARNOFSKY²³

PUNTOS	SIGNIFICADO
100	normal; no malestar; no evidencia de enfermedad
90	capaz de llevar una actividad normal; síntomas menores
80	actividad normal con esfuerzo; algunos síntomas
70	cuidados para sí mismo; incapaz de llevar una vida normal
60	requiere asistencia normal; cuidados para la mayoría de las necesidades
50	requiere considerable asistencia y cuidado frecuente
40	discapacitado; requiere especial cuidado y asistencia
30	severamente discapacitado; hospitalizado; muerte no inminente
20	muy enfermo: necesidad de cuidados de apoyo activo
10	moribundo; proceso fatal rápidamente progresivo
0	muerte