

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACIÓN SUR DEL DISTRITO FEDERAL
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

CORDOMAS 21 CASOS: CARACTERISTICAS CLINICAS, ESTUDIO HISTOPATOLOGICO, MANEJO Y CONDUCTA BIOLOGICA. DEPARTAMENTO DE PATOLOGÍA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI EN UN PERIODO DEL 01 DE ENERO DEL 2000 AL 31 DE DICIEMBRE DEL 2010.

T E S I S

PRESENTA

DRA. RUBY CONCEPCIÓN RIVERA MARFIL

RESIDENTE DE 3ER AÑO DEL SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLOGICA

ASESORES DE TESIS:
DR. IGNACIO ALEJANDRO FELIX ESPINOZA
DR. GUILLERMO CASTELLANOS PALLARES

MÉXICO, D.F.

FEBRERO 2013



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.

DOCTORA

DIANA G. MENEZ DÍAZ

JEFE DE LA DIVISIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD

UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

DOCTORA

LOURDES CABRERA MUÑOZ

TITULAR DEL CURSO DE ANATOMÍA PATOLOGICA

UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

DOCTOR

IGNACIO ALEJANDRO FELIX ESPINOZA

NEUROPATOLOGO ADSCRITO AL SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLOGICA

UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

AGRADECIMIENTOS

A mi hijo

Por ser la luz de mi vida, mi fuerza y mi inspiración

A mis padres

Por su amor y por estar conmigo en todo momento

A mis hermanos

Por ser mis mejores amigos

A mis asesores de este proyecto

Por su infinita paciencia, su gran ayuda y su invaluable disposición

A mis maestros

Por su conocimiento, su tiempo, la motivación y sobre todo por su apoyo en los momentos difíciles

INDICE

1. Resumen.....	6
2. Introducción	7
3. Planteamiento del problema	9
4. Justificación	9
5. Hipótesis	9
6. Objetivos	10
6.1. Objetivo general	10
6.2. Objetivos específicos	10
7. Material y métodos	10
7.1. Diseño del estudio	10
7.2. Ubicación espacio-temporal	10
7.3. Procedimiento	10
7.4. Muestreo	11
7.5. Sujetos de estudio	11
7.6. Criterios de selección de la muestra	11
7.6.1. Criterios de inclusión	11
7.6.2. Criterio de exclusión	11
7.6.3. Criterios de eliminación	11
7.7. Definición de las variables y escala de medición	11
7.7.1. Variable independiente	11
7.7.2. Variable dependiente	11
7.7.3. Cuadro de variables	12
7.8. Análisis estadístico	12
7.9. Cronograma de actividades	13
7.10. Logística	14
7.10.1. Recursos humanos	14
7.10.2. Recursos materiales	14
7.11. Resultados.....	15

7.12. Discusión y conclusiones.....	20
7.13. Imágenes.....	23
7.14. Referencias	27

1.-RESUMEN:

INTRODUCCIÓN: El cordoma es un tumor desarrollado a partir de restos embrionarios de la notocorda que se encuentra en las articulaciones intervertebrales y en la unión esenooccipital (clivus), es considerado un tumor primario de adultos en la edad media de la vida, caracterizado por una conducta localmente invasora, con destrucción e infiltración a tejidos vecinos y de lento crecimiento ⁶. Es un tumor poco frecuente, representa del 2% al 4% de todos los tumores oseos malignos, pero en el cráneo motivo de nuestro estudio, representa menos del 1% y su origen más común es en el clivus ⁴.

OBJETIVO: Conocer la frecuencia y características histológicas de las lesiones neoplásicas diagnosticadas como cordomas en el HE del CMN Siglo XXI en el periodo del 01 de enero del 2000 al 31 de diciembre del 2010

MATERIAL Y METODOS: El estudio se realizó en el Hospital de Especialidades Bernardo Sepulveda del CMN Siglo XXI, IMSS en el periodo comprendido del 01 de enero del 2000 al 31 de diciembre del 2010.

RESULTADOS: La localización más frecuente de los cordomas en nuestro estudio fue la intracraneal con 15 casos (71.42%), todos ellos en la región del clivus. y solamente 2 casos (9.52%) fueron extracraneales en la columna vertebral (lumbar y torácica). En relación al genero 11 casos (52.38%) fueron pertenecientes al genero masculino y 10 casos (47.61%) al genero femenino. El rango de edad fue de los 18 a los 69 años y la media de 46.95 años. El tipo histológico más frecuente fue el cordoma de tipo clásico con 19 casos (90.47%) y 2 casos (9.52%) de tipo condroide.

CONCLUSIONES: El cordoma representa una neoplasia poco frecuente en nuestro medio, pero de comportamiento localmente agresivo, con secuelas neurológicas y recurrencias frecuentes. La edad media de presentación fue en el cuarto decenio de la vida y el tipo histológico más común fué el clásico. Ninguno presentó metástasis a distancia, todos estos datos concuerdan con lo reportado por la literatura. Sin embargo en nuestra revisión la localización más frecuente fué la intracraneana en la región del clivus.

2.-INTRODUCCIÓN

Los Cordomas son tumores malignos, de histogénesis mesenquimatosas, de crecimiento lento, poco frecuentes y representan del 0.2 al 0.8% de los tumores del SNC, en 1895 Ribbert describió que se originan a partir de restos notocordales¹. La notocorda es de origen ectodérmico² y es la estructura embrionaria que origina el esqueleto axial³.

Se han descrito vestigios de la notocorda como hallazgos de necropsia que son nódulos gelatinosos en la porción lateral y ventral del puente, estos son ectopias notocordales llamadas ecchordosis physaliphora³.

Son localmente agresivos y recidivan frecuentemente¹, son lesiones con un alto índice de infiltración y con frecuencia alcanzan grandes dimensiones, lo que dificulta su extirpación².

La primera recurrencia local de un cordoma ocurre en más del 75% de los pacientes a los 2 años de presentación de la enfermedad en los de localización vertebral, 2.5 años en los sacrococigeos y de 3 a 4 años en el esfeno-occipital⁴.

El sexto nervio craneal es el más afectado porque presenta un trayecto más largo dentro del clivus².

Los pacientes con cordomas gigantes tienen un peor pronóstico. Sobretodo cuando el volumen tumoral rebasa los 70 cm³².

Macroscópicamente consiste en masas friables de tejido neoplásico lobulados y aspecto mixoide, color blanco-azulado o grisáceo y pueden alcanzar hasta 15 cm de diámetro⁵.

Histológicamente estas neoplasias se disponen en un patrón lobular, en cordones y/o nidos células características multivacuoladas y con abundantes vesículas, estas células fisalíferas que contienen numerosas burbujas alternan con otras de aspecto en anillo de sello con gran contenido mucoso intracitoplasmático dentro de una matriz mixoide o condroide extracelular³.

Los tipos histológicos son: clásico, condroide, poco diferenciado y sarcomatoide⁵.

Con tinciones de histoquímica son positivas para el ácido periódico de Schiff (PAS) y mucicarmin¹.

El estudio inmunohistoquímico con positividad de las células para proteína S-100, Citoqueratinas 5, 8 y 19, EMA, catepsina K y E-cadherina ¹. Marcadores pronósticos como P53 y Ki67 se relacionan con una mayor tasa de recurrencia ¹.

Ultraestructuralmente las células neoplásicas semejan a las células del núcleo pulposo y de la notocorda ⁴, estas son células grandes cuyo citoplasma contiene vacuolas alternando con filamentos intermedios, gránulos de glucógeno y los organelos pueden estar pobremente desarrollados, aunque algunos refieren aumento del número de mitocondrias ³.

Las metástasis a distancia ocurren según la mayoría de los autores del 10 al 30% de los casos e involucran más frecuentemente pulmón, hígado, hueso, piel y nódulos linfoides ⁵. Las metástasis a distancia son raras y aparecen después de una larga evolución del tumor con recidivas repetidas ².

Radiográficamente las lesiones son óseas líticas, calcificadas e infiltrantes a tejidos vecinos circundantes ¹.

Los estudios de resonancia magnética (RM) y la tomografía axial computarizada (TAC) son muy útiles ya que dan imágenes precisas y características de este tumor ². En la RM en T1 la lesión se observa isointensa en relación con el parénquima y en T2 se ve hiperintenso y refuerza con gadolinio.

El diagnóstico diferencial histológico debe realizarse con las metástasis de carcinoma renal de células claras, condrosarcoma, condroma y adenocarcinoma de células en anillo de sello ¹.

Las opciones terapéuticas incluyen resección parcial, radical y radioterapia ².

La tasa de supervivencia a los 5 años del 50% y a los 10 años menos del 30% ¹.

3.-PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cual es la frecuencia, localización, datos clínicos-radiográficos e histológicos y conducta biológica de una serie de 21 casos de cordomas diagnosticados en el Hospital de Especialidades (HE) Bernardo Sepúlveda (BS) del Centro Médico Nacional (CMN) Siglo XXI en el periodo del 01 de enero del 2000 al 31 de diciembre del 2010?

4.-JUSTIFICACIÓN

Los cordomas son lesiones neoplásicas malignas infiltrantes, recidivantes y una característica sobresaliente de ellos son las múltiples intervenciones quirúrgicas lo cual incrementa los costos de hospitalización y material quirúrgico, incluso hay pacientes que pueden quedar fuera de tratamiento debido a la extensa infiltración y tamaño de la lesión lo cual repercute en su morbi-mortalidad y calidad de vida. Afecta a hombres y mujeres principalmente en edad reproductiva laboral y pueden dejar secuelas neurológicas que posteriormente requerirán terapia de rehabilitación.

Si esta lesión es detectada tempranamente mejora el pronóstico y su tratamiento.

5.-HIPOTESIS

Los 21 casos de cordomas estudiados en el HE del CMN Siglo XXI son más frecuentes los de localización intracraneana en la región del clivus, hay un ligero predominio por el genero masculino y surgen en la segunda a quinta década de la vida, su principal manifestación clínica son alteraciones de los nervios craneales VII y VIII, en los estudios de imagen se puede apreciar su infiltración y destrucción. Ninguno de nuestros casos presento metástasis. Por estudios de histología e inmunohistoquímica la variedad más frecuente es el cordoma clásico, todos requirieron tratamiento quirúrgico y radioterapia adyuvante. La conducta biológica del tumor en la mayoría de los casos fue de recidivas y secuelas neurológicas.

6.-OBJETIVOS

6.1.-OBJETIVO GENERAL

- Conocer la frecuencia, tamaños de la lesión, recidivas y características histológicas de las lesiones neoplásicas diagnosticadas como cordomas en el HE del CMN Siglo XXI en el periodo del 01 de enero del 2000 al 31 de diciembre del 2010

6.2.-OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Conocer la localización más frecuente de los cordomas
- Conocer la edad y genero de los pacientes con diagnóstico de cordoma
- Describir los hallazgos histológicos y de inmunohistoquímica de los cordomas
- Conocer sus principales signos y síntomas de los cordomas acuerdo a su localización
- Conocer los aspectos radiográficos de los cordomas
- Conocer la conducta biológica, existencia de metástasis y secuelas de los cordomas

7.-MATERIAL Y METODOS

7.1.-DISEÑO DEL ESTUDIO

Observacional, Transversal, Descriptivo y Retrospectivo

7.2.-UBICACIÓN DE ESPACIO TEMPORAL

El estudio se realizo en el Hospital de Especialidades Bernardo Sepulveda del CMN Siglo XXI en el periodo comprendido del 01 de enero del 2000 al 31 de diciembre del 2010

7.3.-PROCEDIMIENTO

Se reviso la base de datos de las biopsias quirúrgicas del servicio de neuropatología del HE BS del CMN Siglo XXI en un periodo de 10 años, así como los expedientes clínicos de todos los pacientes con diagnóstico de cordoma, se revisaron las laminillas teñidas con H&E, se solicito panel de inmunohistoquímica y clasifíco el material obtenido.

7.4.-MUESTREO

No aleatorio

7.5.-SUJETOS DE ESTUDIO

Derechohabientes (DH) que tengan biopsias neuroquirurgicas con diagnóstico de cordoma

7.6.-CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA

7.6.1.-CRITERIOS DE INCLUSIÓN

DH con diagnóstico de cordoma

DH con biopsia neuroquirurgica

7.6.2.-CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

DH sin biopsia neuroquirurgica

7.6.3.-CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

DH sin expediente clínico

DH sin material de laminillas ni bloques de parafina en el servicio de neuropatología

7.7.-DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES Y ESCALA DE MEDICIÓN

7.7.1.-VARIABLES INDEPENDIENTES

Edad y género

7.7.2.-VARIABLES DEPENDIENTE

Localización, conducta biológica, recidivas, metástasis y secuelas

7.7.3.-CUADRO DE VARIABLES

NOMBRE	DEFINICIÓN OPERATIVA	TIPO DE VARIABLE
Edad	Años cumplidos	Nominal
Género	Característica biológica que diferencia hombre-mujer	Nominal
Conducta biológica	Comportamiento de una neoplasia, este puede ser agresivo o benigno	Ordinal
Localización	Determinación del lugar en el que se encuentra una lesión	Ordinal
Recidivas	Reaparición de una enfermedad en un sujeto que previamente ya la había sufrido pero de la que se había recuperado completamente	Ordinal
Secuela	Trastorno o lesión que queda tras la curación de una enfermedad y que es consecuencia de ella	Ordinal
Metástasis	Capacidad de un tumor maligno de crecer de una forma ilimitada, expandirse, infiltrarse y/o colonizar órganos distantes	Ordinal

7.8.-ANÁLISIS ESTADÍSTICO

En el análisis de los resultados se aplicaron pruebas de estadística descriptiva para cada variable, como distribución de frecuencias y medidas de tendencia central

7.9.-CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividad	Enero- febrero 2012	Marzo 2012	Abril 2012	Mayo 2012	Junio 2012
Búsqueda de bibliografía	X	X			
Redacción del protocolo de investigación			X		
Entrega del protocolo de investigación				X	
Realización de la base de datos y recolección del material de biopsias				X	
Análisis del material de biopsias				X	X
Escritura de tesis				X	X
Impresión y entrega de tesis final					X

7.10.-LOGISTICA**7.10.1.-RECURSOS HUMANOS**

Médico especialista en neuro-anatomopatología

Médico residentes en la especialidad de anatomía patológica

Histotecnologo

Personal del archivo clínico

7.10.2.-RECURSOS MATERIALES

Libreta de registro de biopsias neuroquirurgicas

Hoja de recolección de datos

Lápices

Computadora

Laminillas teñidas con H&E y de inmunohistoquímica de las biopsias

Bloques de parafina

Microscopio Carl Zeiss EM9-S2

7.11-RESULTADOS:**Tabla 1:**

PACIENTE	EDAD	GENERO	LOCALIZACIÓN
1	69	F	Columna torácica T3-T4
2	41	F	Fosa infratemporal
3	32	M	Fosa posterior
4	35	F	Región petroclival
5	49	F	Clivus
6	65	F	Clivus
7	46	F	Clivus
8	53	M	Región petroclival izquierda
9	20	F	Fosa posterior
10	49	F	Fosa posterior
11	40	M	Clivus
12	19	M	Clivus
13	57	M	petroclival derecho
14	64	F	petroclival
15	47	M	Clivus
16	52	M	clivus
17	37	M	clivus
18	62	M	Clivus
19	18	M	petroclival
20	66	M	Clivus
21	55	M	Lumbar

Nota: Todos los casos de cordomas intracraneanos se originarán en el clivus, pero se extieron y se alojaron en sitios vecinos.

Tabla 2:

PACIENTE	SIGNOS Y SINTOMAS
1	sx compresión radicular L3-S1, lumbalgia, paraplejía, dolor torácico y parestesias e hipoestesis de miembros inferiores
2	Parálisis facial izquierdo, disminución progresiva de la audición, dificultad para la deglución, acufenos izquierdo Dolor en la articulación temporo-madibular izquierda
3	Cefalea, Parálisis facial periférica derecha, diplopía, hipoacusia y acufenos derechos Cuadriplejía súbita, mareos, nauseas, vértigo y síndrome cerebeloso
4	Disminución agudeza visual y parálisis facial izquierda, dolor punzante en ojo izquierdo, cefalea, disfonía, nausea Síndrome cerebeloso izquierdo, cefalea, vomito y vértigo
5	Cefalea holocraneana, vomito, amaurosis bilareral y hemiparecia facial derecha
6	Vértigo, síndrome vestibular, cefalea y laterización progresiva indistinta
7	Cervicalgia, cefalea occipital, insomnio, dolor en hemicara derecha, dificultad para la deglución Disminución de la audición derecha, sialorrea, sensación de falta de aire, disfonía, dolor retro faríngeo, disnea nocturna Aumento de volumen cervical izquierdo
8	Cefalea, hipoestesia hemicara izquierda, disminución de la agudeza visual izquierda, incapacidad de abducción izquierda Hipoacusia y parálisis facial izquierda, asimetría facial, afección del V, VI y VII pares craneales, ageusia izquierda xeroftalmia, vértigo y hemianopsia temporal izquierda
9	Cefalea pulsátil occipital derecha, acufenos y parálisis facial izquierda, nauseas, dolor retroocular, otalgia izquierda latero pulsión derecha, cefalea y síndrome hipertensión intracraneana
10	Disminución agudeza visual y parálisis facial izquierda, dolor punzante en ojo izquierdo, cefalea, disfonía, nausea
11	Cefalea occipital, tinitus, mareos, vomito y nauseas
12	Parestesia hemicara y hundimiento palpebral derecho, limitación a la aducción, supra e infraversión diplopía derecha, desviación de la comisura labial izquierda, latero pulsión de la marcha a la izquierda, proptosis y disminución de la agudeza visual derecha, afección del III, V y VI pares craneales
13	Parestesia hemicara derecha, adormecimiento del 5to orjejo mano derecha, dificultad para la deglución. Diplopía hipoacusia derecha, incapacidad para la deambulaci3n, mareos y cefalea
14	Movimientos anormales en miembros inferiores, disfagia, vértigo, alteraci3n de la marcha, diplopía e inestabilidad Postural
15	Cefalea
16	Cefalea, parálisis facial izquierda
17	Vértigo, hipoacusia
18	Disminuci3n de la audici3n, acufenos y cefalea
19	Cefalea, disminuci3n de agudeza visual
20	Parálisis facial
21	Lumbalgia, parestesias de miembros pélvicos y dificultad para la deambulaci3n

Tabla 3:

PACIENTE	EXTENSIÓN POR ESTUDIOS DE IMAGEN	TIPO HISTOLOGICO
1	invasión a nivel de cuerpo vertebral T3 y comprime la medula	Cordoma condroide y clásico
2	foramen yugular y vertebra cervicales	Cordoma clásico
3	Angulo pontocerebeloso derecho	Cordoma clásico
4	Fosa temporal e infratemporal, espacio para faríngeo izquierdo angulo pontocerebeloso izquierdo	Cordoma clásico
5	Piso anterior, piso medio, fosa infratemporal derecha, región retroorbitaria derecha, fosa nasal, seno paranasal Región selar y seno cavernoso	Cordoma clásico
6	Región selar con erosión del piso de la silla turca, Crecimiento posterior con compresión hacia tallo encefálico y abraza la arteria basilar	Cordoma clásico
7	Piso medio, piso posterior, cervical anterior C1,C2 y C3 compromiso de Arteria vertebral y región naso y retro faríngeo	Cordoma clásico
8	Fosa temporal e infratemporal, pterigoidea izquierda y fosa post.	Cordoma clásico
9	angulo pontocerebeloso izquierdo y foramen yugular izquierdo	Cordoma clásico
10	comprime foramen magno y canal medular C1 y C2	Cordoma clásico
11	seno esfenoidal, selar, supraselar, petroclival izquierdo	Cordoma clásico
12	paraselar derecho, compresión del puente y seno cavernoso	Cordoma clásico
13	tercio medio e inferior del clivus, envuelve SUCA y VI PC, por delante de la Arteria basílica	Cordoma condroide y mixoide
14	Tallo cerebral y arteria basilar	Cordoma clásico
15	Fosa temporal	Cordoma clásico
16	hipofaringe, espacio retro faríngeo y petroclival hasta C3 y parte media del clivus	Cordoma clásico
17	1/3 medio del clivus	Cordoma clásico
18	invade y destruye al rostrum esfenoidal y piso de la silla turca región selar y esfenoides	Cordoma clásico
19	seno cavernoso y desplaza estructuras del mesencéfalo	Cordoma clásico
20		Cordoma clásico
21	Vertebra lumbar 2 con destrucción de cuerpo y apófisis transversa	Cordoma clásico

Tabla 4:

PACIENTE	CIRUGÍA REALIZADA	TOTAL DE CIRUGIAS
1	Laminectomia T2 y T3 y resección de la lesión	2
2	Abordaje infratemporal tipo A de Fish + mastoidectomia yugular Resección tumoral total	2
3	abordaje infra y supratentorial Resección de la lesión	2
4	Resección de la lesión	4
5	Resección nasal	7
6	Abordaje sublabial, transesfenoidal y resección de lesión	1
7	Craneotomía y resección de la lesión	4
8	Craneotomía pterional y resección de lesión	1
9	Abordaje tipo A de Fish, craneotomía occipital lateral, fresado de mastoides y petrosectomía del nervio facial, resección subtotal de la lesión	1
10	Craneotomía y resección de lesión	3
11	Abordaje sublabial transesfenoidal Craneotomía pterional izquierda abordaje transpetroso anterior y resección de la lesión	1
12	Abordaje surpa e infratentorial, craneotomía y resección de lesión	1
13	Abordaje retromastoideo, craneotomía suboccipital derecha y fresado de mastoides Reapertura hxqx, acceso transpetroso y retrosigmoideo y resección de la lesión	1
14	Craneotomia y fresado de mastoides abordaje retrolaberintico, presigmoideo y transpetroso Reapertura de herida quirúrgica, acceso subtemporal y presigmoideo. Resección de lesión	1
15	Abordaje retromastoideo, presigmoideo y retrolaberintico, craneotomía frontotemporal derecha Reapertura herida quirúrgica, abordaje transtentorio Kawase y resección subtotal de la lesión	1
16	Abordaje endonasal y resección de la lesión	1
17	Craneotomia subtemporal derecha retrosigmoidea derecha, mastoidectomia derecha, petrostectomía post-laberintica, abordaje presigmoideo y resección de lesión	1
18	Abordaje sublabial, transeptal, transesfenoidal y resección de lesión	1
19	Reapertura abordaje transpetroso izquierdo y resección de lesión	1
20	Craneotomia bifrontal y colocación de barra orbitaria frontal	1
21	lumbotomía retroperitoneal y resección de lesión	1

Tabla 5:

PACIENTE	CONDUCTA BIOLÓGICA	RADIOTERAPIA
1	Recrecimiento de lesión tumoral T2-T3 Fuera de tratamiento	SI
2	Sin evidencia tumoral Secuela de hemiespasma facial izquierdo Secuela de hipoacusia y parálisis facial	SI
3	Secuelas debilidad a la masticación y paresia facial derecha	NO
4	Tumor fosa infratemporal fosa temporal, región selar y Recurrencia tumoral Fuera de tratamiento Qx	SI
5	Neuralgia del trigémino	SI
6	Cambios posquirúrgicos con lesión residual de predominio izq. que desplaza el puente a posterior de 17x22 mm, asintomática.	SI
7	Lesión tumoral recidivante y operado con inestabilidad de unión craneocervical	NO
8	Sin evidencia de neoplasia Adecuada evolución	NO
9	Tumor residual para faríngeo y de la punta del peñasco de 33 mm x 25 mm Secuelas: disfonía y paresia facial izquierda	NO
10	Lesión ocupativa del clivus compri- miendo foramen magno Se retira material protésico occipito- cervical por infección(ón de herida (osteomielitis)	SI
11	Secuelas: neuralgia del trigémino	SI
12	RM sin datos de recidiva tumoral Secuelas: Hemiparesia izquierda	SI
13	RM Recidiva tumoral de 8 mm a nivel de cisterna bulbar derecha	NO
14	Buena evolución secuela: hemiparesia derecha	NO
15	Paresia facial derecha	NO
16	RM sin datos de recidiva tumoral	NO
17	Paresia facial derecha	NO
18	Secuela de hipoacusia y parálisis facial	NO
19	Secuelas: Hemiparesia izquierda	NO
20	Osteomielitis de colgajo frontal y barra orbitaria	NO
21	Tumor residual	SI

7.12.-DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La localización más frecuente de los cordomas en nuestro estudio fue la intracraneal con 19 casos (90.47 %), todos ellos en la región del clivus. y solamente 2 casos (9.52%) fueron extracraneales en la columna vertebral (lumbar y torácica).

En relación al genero 11 casos (52.38%) fueron pertenecientes al genero masculino y 10 casos (47.61%) al genero femenino.

El rango de edad fue de los 18 a los 69 años y la media de 46.95 años.

Los principales síntomas en los cordomas de localización intracraneana fueron: Alteraciones en los pares craneanos III, IV, V, VI, VII (parálisis facial periférica) y VIII (hipoacusia, acufenos y disminución de la agudeza auditiva). Y los principales síntomas de los de localización en columna vertebral fueron: Síndrome de compresión radicular, lumbalgia, parestesias e hipoestesias de miembros pélvicos.

El tipo histológico más frecuente fue el cordoma de tipo clásico con 19 casos (90.47%) y 2 casos (9.52%) de tipo condroide.

El tratamiento de elección en todos los casos fue quirúrgico con resección de la lesión.

Se realizaron hasta 7 re intervenciones quirúrgicas por recurrencias en 1 (4.76%) de los casos, 4 re intervenciones en 2 (9.52%) de los casos, 3 re intervenciones en 1 (4.76%) de los casos y 2 re intervenciones en 3 (14.28%) de los casos.

Se le proporciono posteriormente radioterapia a 16 casos (76.19%) , ninguno se sometio a quimioterapia.

De acuerdo a la conducta biológica de la neoplasia ninguno de los casos dio metástasis a distancia.

13 de los casos (61.90 %) presentaron recurrencia al seguimiento de los cuales 11 casos fueron de localización intracraneana y 2 de columna vertebral.

2 casos (9.52%) quedaron fuera de tratamiento quirúrgico.

2 casos (9.52%) presentaron tumor residual.

6 casos (28.57 %) sin evidencia tumoral por estudios de imagen.

Las principales secuelas neurológicas fueron la hemiparesia facial y la hipoacusia.

El cordoma es considerado un tumor primario de adultos caracterizado por una conducta localmente invasora y con destrucción e infiltración a tejidos blandos, pero de lento crecimiento⁶. Presenta varios patrones de crecimiento como la invasión dural con extensión hacia la fosa posterior, siguiendo el curso del sexto par craneal y crecimiento lateral con invasión al seno cavernoso. Pueden comprometer estructuras neurovasculares, limitando así la extensión de su resección⁷.

Pacientes con lesión en el clivus pueden extenderse ventral y dorsalmente y causar parálisis de nervios craneales, compresión del tallo encefálico e hidrocefalia⁸. Las lesiones del clivus superior cursan más frecuentemente con déficit de los nervios II al VI y las lesiones del clivus bajo causan déficit de los nervios VII al XII. Los nervios trigéminos y motor ocular externo son los más comúnmente comprometidos⁹.

En pacientes con cordoma en la región lumbar los síntomas están relacionados con la localización del tumor y la compresión de la raíz medular, espina lumbar y tejidos paravertebrales, ocasionando parestesia y dolor⁹.

La morbilidad y mortalidad está más bien en relación con la progresión de la enfermedad que con la presencia de metástasis a distancia. Debido a que la recurrencia tumoral es la principal causa de muerte, la tasa de supervivencia libre de recurrencia es un indicador importante de tratamiento exitoso⁹.

El tratamiento es quirúrgico pero en muchos casos es imposible realizar una extirpación completa por haber infiltrado ya la neoplasia estructuras vecinas no resecables y la aparición de recidivas es la regla⁵, tal como se demostró en nuestro estudio.

La literatura apoya la resección quirúrgica radical que incluye la excisión tumoral y la parte ósea, con uno o más abordajes combinados, mostrando esta técnica una supervivencia libre de recurrencia de 94% a 1 año y 59.8% a 5 años y concluyendo que el factor quirúrgico más importante es la mayor cantidad de tumor removido durante la cirugía⁹.

La radioterapia postoperatoria a altas dosis aunque no curativa, puede ser bastante paliativa⁵ e influye en un periodo libre de remisiones favorable y mejor supervivencia⁷.

Actualmente muchos centros están usando la terapia con emisión de protones, el poder de los protones en altas dosis de radiación puede ser usado para el control y manejo del cáncer reduciendo significativamente el daño a tejidos adyacentes y órganos vitales, esta es una técnica con 60 Grays con cobalto en 4 secuencias y se están obteniendo muy buenos resultados en control local de la neoplasia en 97% de los pacientes después de 5 años⁸.

7.13.-IMÁGENES DE LOS CASOS

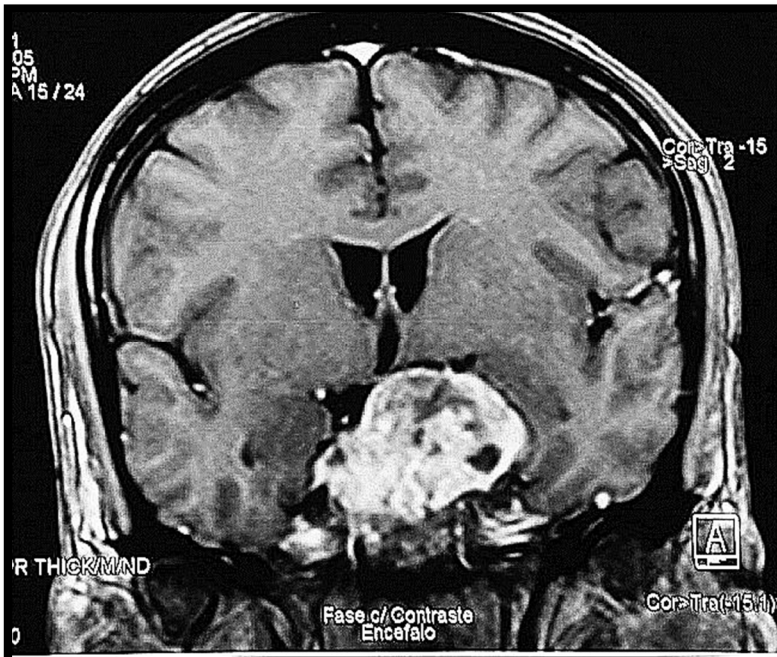


Fig 1.-RM corte coronal en T1 con medio de contraste Gadolinio, masa tumoral en la región del clivus, destruyendo silla turca y el seno esfenoidal.

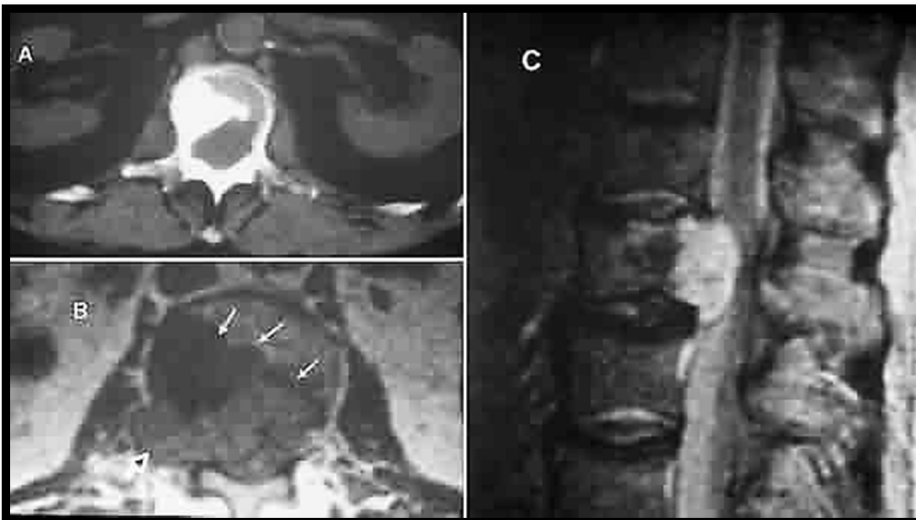


Fig. 2.-TAC de cordoma en columna lumbar, lesión lítica y esclerosa del cuerpo vertebral, rompe la cortical posterior y comprime la medula espinal.



Fig 3.-Especimen recibido para estudio transoperatorio, aspecto macroscópico del cordoma, tejido friable, lobulado y de aspecto mixoide.

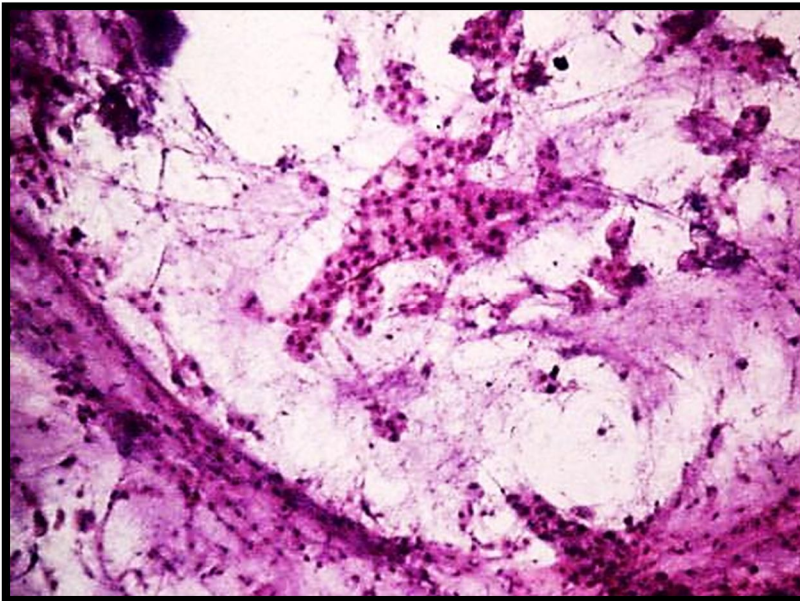


Fig 4.-Especimen recibido para estudio transoperatorio, citología teñida con Hematoxilina y eosina (H&E) donde se ve celularidad compuesta por grupos de células con citoplasma claro y abundante con aspecto en anillo de sello, las clásicas células fisalíferas en un fondo mixoide.

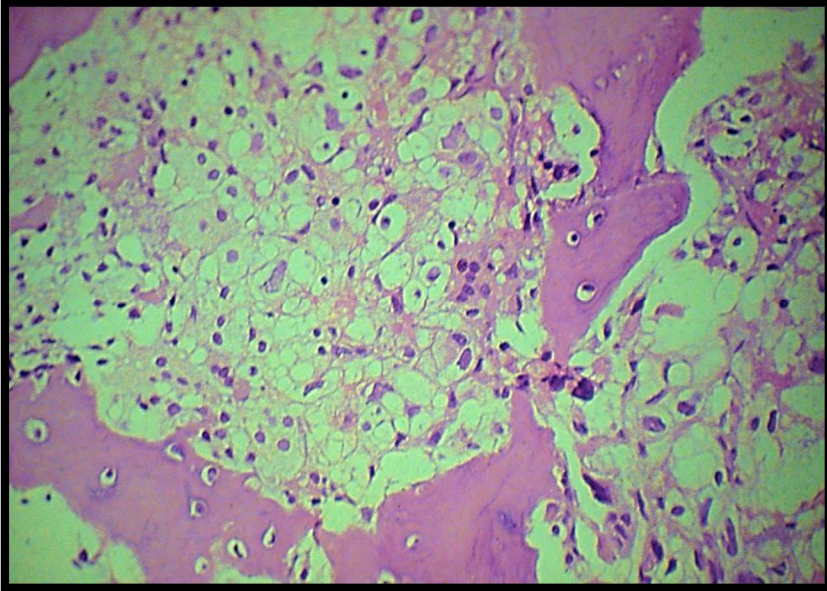


Fig 5.- Corte histológico teñido con H&E 10x, lesión neoplásica que infiltra tejido oseó vecino.

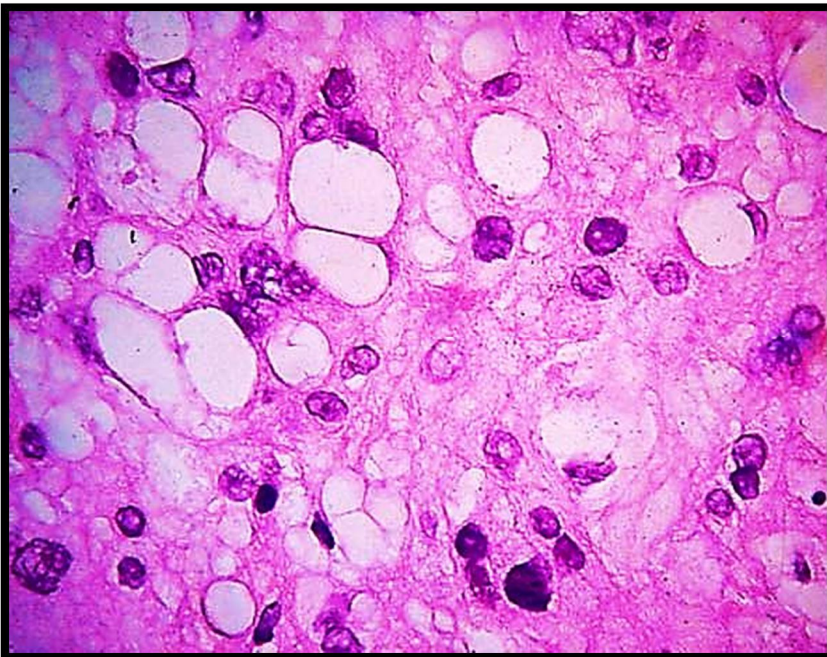


Fig 6.-Corte histológico teñido con H&E 40x, cordoma tipo clásico, nidos de células grandes, multivacuoladas y con contenido mucoso en su interior en una matriz mixoide.

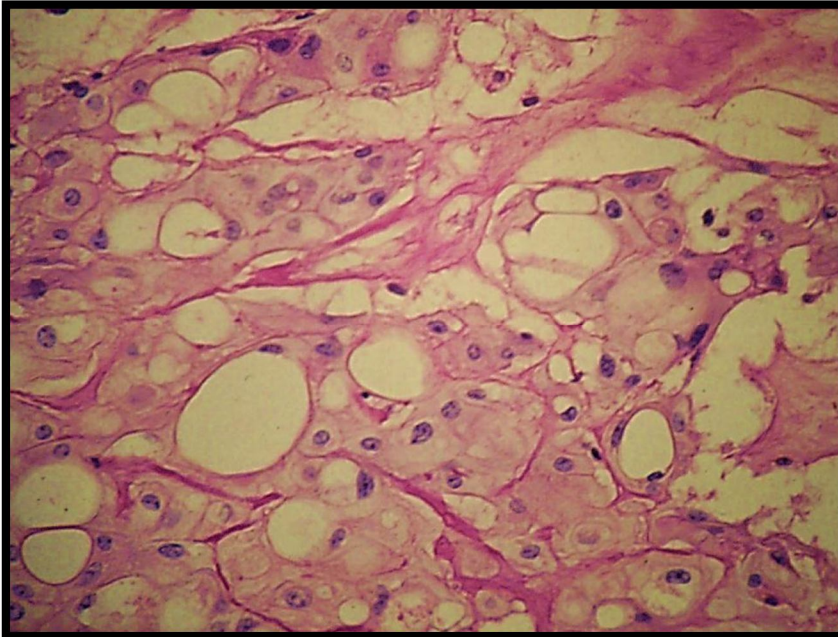


Fig 7.- Corte histológico teñido con H&E 40x, Células fisalíferas con burbujas en su interior y otras de aspecto en anillo de sello en un fondo mixoide.

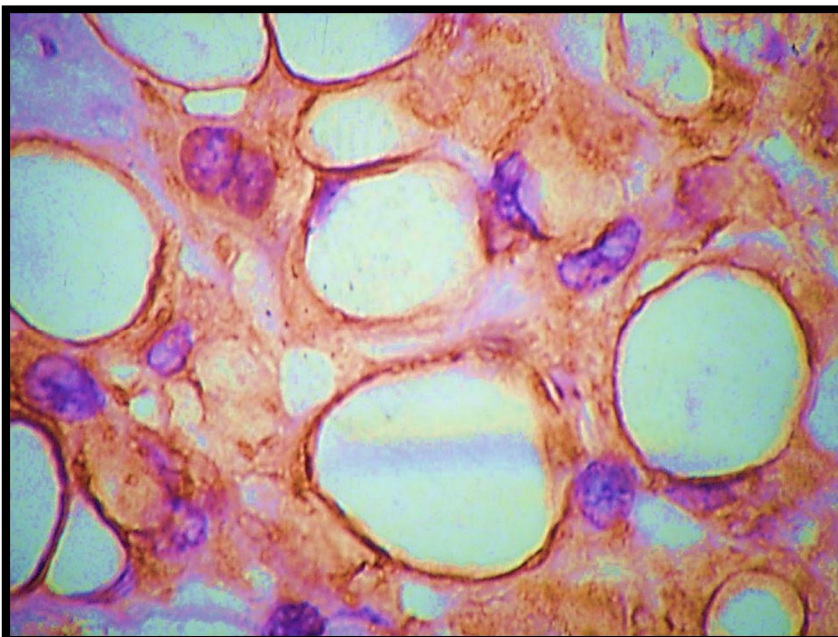


Fig 8.-Inmunohistoquímica con Citoqueratina 5, tinción intensamente positiva de la membrana celular de células fisalíferas.

7.14.- REFERENCIAS

- 1.-Torres Olivera, Torres Gómez. Cordoma sacrococcígeo. Correlación cito histológica. REV ESP PATOL 2008; Vol 41, n.º 4: 293-296
- 2.- Ignacio A. Félix E. Atlas de neuropatología tumores intracraneanos, Vol. 1, 2000, 74-75
3. Gerardo Guinto, Fabrizio Cohn, Norma Aréchiga, Ignacio Félix, Miguel Kageyama, Antonio Castellanos, José Martín. Cordomas gigantes del clivus. ¿Se justifican las cirugías extensas? Gac Méd Méx Vol. 140 No. 3, 2004
- 4.- Bridget Loehn, Rohan R. Walvekar, Anthony Harton and Dan Nuss. Mandibular metastasis from a skull base chordoma: Report of a case with review of literature. Rev. Argent neuroc 2010: 24:19
- 5.- Francisco José Martínez Tello, Esther Conde Gallego, Palmira Manjón Luengo, José Ramón Ricoy Campo y Andrés Pérez Barrios. Cordoma. Sus variantes y diagnóstico diferencial. REV ESP PATOL 2007; Vol. 40, n.º. 3: 135-145.
- 6.- William T. Couldwell, Charles B. Stillerman, Dennis Maceri, Takanori Fukushima and David R. Hinton. Malignant clival chordoma with postoperative cutaneous metastases. Skull Base Surgery/Volume 6, Number 1, January 1996.
- 7.-Victor M. Castillo Thea, Luis Alencar B. Borba. Cordomas de base de cráneo. Hospital universitarios Evangelico de Curitiba.
- 8.-C. Gehanne, I. Delpierre, N. Damry, B. Devroede, P. Brihaye, C. Christophe. Skull base chordoma: CT and MRE features. JBR-BTR, 2005, 88: 325-327.
- 9.-H. Tuna; V. Aydin; M. Bozkurt and A. Attar. Chordoma of the lumbar spine: a caso report. Neurocirugía, 2005;16:169-172.