

30
2ej 11236



UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios de Postgrado
Hospital Regional 20 de Noviembre
I . S . S . S . T . E .

PAPEL DEL OTORRINOLARINGOLOGO EN EL
MANEJO DE CORDOMAS DE CLIVUS

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Titulo de
ESPECIALISTA EN OTORRINOLARINGOLOGIA

p r e s e n t a

DR. ARCADIO SACRE RANGEL



ISSSTE MEXICO, D. F.

FALLA DE ORIGEN

1991



Universidad Nacional
Autónoma de México




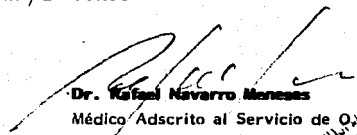
UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso


DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

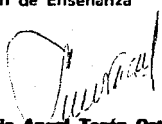
Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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. Héctor Ramírez Ojeda
Jefe de Servicio de Otorrinolaringología
TITULAR DEL CURSO


Dr. Rafael Navarro Meneses
Médico Adscrito al Servicio de Otorrinolaringología
ASESOR DE TESIS


Dr. Salvador Gavito Albright
Jefe de la Coordinación de Enseñanza
H.R. 20 de Noviembre


Dr. Luis Angel Terán Ortiz
Jefe del Depto. de Investigación y Divulgación
H.R. 20 de Noviembre



SUBDIRECCION GENERAL MEDICA

DEPARTAMENTO DE INVESTIGACION

I N D I C E

| | |
|---------------------------------|-----------|
| PREFACIO..... | 1 |
| RESUMEN..... | 4 |
| INTRODUCCION..... | 5 |
| ASPECTOS HISTORICOS..... | 6 |
| MATERIAL Y METODOS..... | 25 |
| DISCUSION..... | 32 |
| CONCLUSIONES..... | 35 |
| BIBLIOGRAFIA..... | 37 |

P R E F A C I O

En los tiempos actuales, más que en ninguna otra época de la historia, la división social y técnica del trabajo ha alcanzado una profusión sin precedentes al penetrar todos los espacios de actividad; siendo una de las tendencias más representativas de la actual división del trabajo la especialización.

Es legítimo afirmar que en la actualidad, no existe una actividad humana (técnica o científica) por restringida que parezca, que no se considere bajo el dominio de un especialista. Tal situación contribuye a perpetuar una concepción atomizada y dispersa del mundo, donde genera la idea de que cada compartimento del saber y del hacer es independiente de los demás y de aquí se deriva que lo único necesario en cuanto al conocimiento, es lo relacionado con la propia especialidad. El especialista se ve orillado cada vez más a restringirse a su especialidad y en esa medida se encuentra, también crecientemente incapacitado para reflexionar sobre su propia actividad como parte de un subconjunto y menos aún sobre la ubicación de su quehacer en el concierto del trabajo social en su totalidad.

Se ve imposibilitado para ejercer una crítica "desde ahora" que le permita advertir la ideología dominante en el seno de su especialidad.

Dentro de una lucha añeja y recurrente de tendencias entre el materialismo y el espiritualismo, entre el idealismo y el realismo, entre el empirismo y el racionalismo; cada una de ellas ha tenido su hegemonía epistemológica, siendo en la actualidad la hegemonía del empirismo lógico determinada por la división del trabajo con su efecto de separación/aislamiento, la tendencia a seguir.

Por otro lado, la tecnología coadyuva decisivamente a atomizar cada proceso de trabajo, diversificando la especialización y ampliando el efecto de separación/aislamiento aludido, lo cual impide el acceso al conocimiento del proceso global, facilitando la intromisión del empirismo lógico como fisiología "espontánea" del científico.

Otra característica de las teorías descriptivas (dentro del empirismo lógico), es la introducción creciente de las matemáticas en su ámbito. En este sentido la matematización de una teoría posibilita la verificación precisa, pero de ninguna manera le confiere a una teoría poder explicativo, acrecienta su poder descriptivo.

Determinar que un estudio menos atomizado del organismo y un enfoque humanista es la meta a seguir para el mejor bienestar de nuestro paciente. "SOLO UN ENTENDIMIENTO PROFUNDO DE COMO EL MUNDO FISICOQUIMICO, BIOLOGICO, PSICOLOGICO Y SOCIAL DEL QUE FORMAMOS PARTE HA LLEGADO A SER LO QUE ES, PUEDE PRO

PICIAR QUE NUESTRAS ACCIONES, CONSCIENTEMENTE ORGANIZADAS, -
APUNTEN HACIA LA PRESERVACION DE LA VIDA EN SU TOTALIDAD QUE
ES LA PREMISA DE LA PERMANENCIA DE LA VIDA HUMANA".

RESUMEN

Los cordomas son neoplasias que se originan de remanentes de la notocorda. Su frecuencia es mayor en adultos y se han informado 13 casos en edades pediátricas hasta 1990 en la literatura internacional y ninguno en la nacional. Se presentan 3 casos tratados en nuestro hospital de 1984 a 1990, los 3 casos corresponden a femeninas con edades de 11,7 y 16 años; el primero presentó el tumor localizado ventralmente al clivus con invasión a órbita y el segundo y tercer caso con localización dorsal al mismo. En el caso No. 1 se instauró un Síndrome nasofaríngeo y neurooftalmológico, debido a la gran extensión fue tratado con biopsia y radioterapia, se ignora su evolución por abandono. El caso No. 2 se presentó con Síndrome cerebeloso franco, se efectuó resección quirúrgica por vía posterior con buena evolución, presentó recaída que ameritó una segunda intervención y posteriormente más radioterapia con buena evolución hasta el momento. El caso 3 se presentó con Síndrome nasofaríngeo en forma inicial y posteriormente con Síndrome de compresión ventral de bulbo, se realizó un abordaje transoral-transpalatino del tumor con resección parcial y posteriormente más radioterapia con buena evolución hasta el momento.

I N T R O D U C C I O N

En años recientes, los métodos más sofisticados y modernos de investigación han cambiado radicalmente el diagnóstico y tratamiento de tumores de clivus. En efecto se han encontrado en la literatura moderna Nuevas Técnicas, en particular para estas neoplasias, ya que por la complejidad anatómica de las regiones que afecta, la poca incidencia estadística, la dificultad en llegar a un diagnóstico preoperatorio correcto y las dificultades que el tratamiento quirúrgico tiene.

Estos problemas son más interesantes y peculiares en la infancia: En efecto durante esta edad, el desarrollo de transformaciones morfovolumetricas de la región del clivus y su naturaleza del proceso patológico son evaluadas muy cerca.

El diagnóstico temprano es muy importante, por lo que el otorrinolaringólogo debe tener en mente esta patología y encaminarla a un tratamiento quirúrgico.

ASPECTOS HISTORICOS

Los cordomas son tumores raros a los cuales corresponde 0.2% de las neoplasias nasofaríngeas y menos de 1% de las del sistema nervioso central (1,2,9,10). Los cordomas son neoplasias disontogénicas derivadas de remanentes rudimentarios o residuales del notocordio embrionario, que usualmente nacen de una de tres regiones principales: esfenoccipital (35%), sacrococcígea (50%), o vertebral (15%) (Gráfica 1). En este artículo se considerará el diagnóstico y tratamiento de los cordomas que se originan en la base del cráneo.

Se aprecia mejor la evolución natural de los cordomas cuando se conoce la embriología del notocordio. Esta se ha descrito como una columna cilíndrica de células de origen mesodérmico formada en todos los cordados a lo largo del eje dorsal central y situada delante del tubo neural, que se extiende desde la membrana bucofaríngea hasta el cóccix. Las células del notocordio contienen grandes vacuolas llenas de mucina, las cuales proporcionan sostén al embrión en desarrollo. En vertebrados el notocordio regresa hacia la cabeza en la sexta semana de la vida fetal, y la función de sostén es asumida entonces por los cuerpos vertebrales y los discos intervertebrales, formados en el mesodermo alrededor del notocordio. La porción del notocordio en el interior de los cuerpos vertebrales involucra finalmente, mientras que la situada entre los cuerpos vertebrales permanece como el núcleo pulposo de-

los discos intervertebrales. Pueden persistir remanentes del del notocordio en cualquier parte a lo largo de las áreas de la cabeza y pliegues caudales, donde es muy intensa la actividad durante el desarrollo. Gráfica 2.

Binkhorst y colaboradores sugieren varios puntos de origen - para el cordoma: dorso de la silla turca, clivus de Blumenbach, vestigios del notocordio retrofaríngeo, remanentes de un ligamento apical odontoideo, núcleos pulposos y vestigios en el occipital escamoso y en localización ectópica, como seno frontal y mandíbula (4). Algunas observaciones sugieren que los cordomas pueden nacer de nódulos cordales ectópicos, más que de remanentes del notocordio. Gráfica 3.

Hay un ligero predominio de cordoma en hombres (2:1 a 3.2), - excepto en su variedad condroide, (6) la cual afecta con más frecuencia a las mujeres. El promedio de edad de presentación de lesiones basioccipitales varía entre la tercera y cuarta décadas de la vida, ocurriendo el tipo condroide a edad algo más temprana que la variedad típica. Gráfica 4.

Los cordomas crecen con lentitud y son localmente invasores. Los signos y síntomas de presentación dependen del sitio de la lesión y del grado de extensión de la misma. Muy a menudo el tumor se inicia con signos de invasión de silla, parasellar o clival. La diplopsia por afección del VI par craneales es el síntoma más común a la presentación, ya que se encuen-

tra en 90% de los casos. Algunos síntomas se deben a la participación en el proceso de otros nervios craneales que en 50% de los casos implican del séptimo al duodécimo. (8,13, - 14) Se observa cefalea occipital frontal cuando menos en 75% de los pacientes, siendo los síntomas más frecuentes diplopía, cefalalgia, parálisis de nervios craneales, déficit de campo visual, y obstrucción nasal. (Gráfica 5) En la mayor parte de las series, cuando menos 90% de los cordomas craneo cervicales se presentaron como una masa nasofaríngea, la cual casi siempre es secundaria a la propagación descendente de un tumor craneocervical, o más rara vez, a la extensión ascendente de una lesión cervical alta. El cordoma craneocervical con toda probabilidad tiene su origen en la sincondrosis esfenoccipital del clivus. Pocas veces se llega al diagnóstico tan sólo por el cuadro clínico; generalmente se requieren radiografía simple, politomografía, angiografía, centelleo CT, y biopsia. También la imagen de resonancia magnética nuclear (NMR) puede ser extremadamente útil en el diagnóstico de estas lesiones antes de la biopsia.

En series radiográficas simples del cráneo, 75% de los pacientes mostrarán cambios óseos, es decir, una lesión osteolítica expansiva en el clivus, con una masa de tejido blancoacompañante. En ocasiones es visible destrucción del clivus en la sincondrosis esfenoccipital. Las radiografías simples pueden mostrar también aumento de calcificación, a causa de depósitos distróficos de calcio o a secuestro de fragmentos-

óseos. La calcificación es más frecuente en el tipo condroide de cordoma.

La angiografía, carotídea o vertebral, revelará una masa -- avascular en la línea media en relación a la masa de clivus, con desplazamiento de la arteria basilar hacia arriba y -- atrás. Hay solamente cuatro casos comprobados de cordoma con vascularidad anormal. La mayoría de pacientes con cordoma -- fue recopilada antes del advenimiento de la tomografía computarizada (CT). La politomografía fue usada ampliamente, pero no proporciona tanta información como la CT. Las vistas coronales son especialmente útiles para definir la extensión extra e intracraneal de las lesiones. Todavía no se dispone am -- pliamente de la inconografía por resonancia magnética nuclear, ni se han practicado estudios formales comparando su utilidad con la de la CT. (Gráfica 6).

El diagnóstico diferencia de los tumores esenooccipitales -- incluye condrosarcoma, condroma, craneofaringioma, tumores -- dermoide, hipofisario y pineal; meningioma y gliomas ponti-- nos. Es necesario obtener un diagnóstico tisular antes de -- proceder a una intervención quirúrgica importante. Se obtiene mejor el diagnóstico histológico a través de una biopsia -- transbucal.

No existen signos o rasgos patognomónicos de cordoma. En -- 1956 se dio a esta neoplasia el nombre de "ecchondrosis phy-

saliphora". Por examen macroscópico el cordoma típico es un tumor lobulado, mucoide, parcialmente translúcido, el cual presenta una o todas las siguientes características: a) disposición lobular global de las células; b) tendencia de éstas a crecer en cordones o bandas irregulares en una forma pseudoacinar; c) producción de una matriz mucinosa intercelular abundante, y d) presencia de grandes células fisalíforas. Friedman y colaboradores describieron la ultraestructura celular en 1962, y encontraron dos tipos de células, estrellada y fisalífora, las cuales se hallan en extremos opuestos de un proceso de maduración, siendo las estrelladas más inmaduras. Al parecer la vacuolización aumenta a medida que maduran las células. La célula fisalífora representa la etapa final del crecimiento siendo la destrucción de esta célula el hecho o acontecimiento terminal.

Existen dos clases generales de condromas: el típico y el condroide. Cabe describir la variedad condroide como una mezcla de elementos condroide y cordomatoso que puede fluctuar desde pequeñas áreas dispersas de cartilago hialino en un terreno de cordoma, o a la inversa, en cuyo caso domina el componente condroide.

El pronóstico de pacientes con cordomas es desfavorable, con un promedio de supervivencia de siete años, y el índice de supervivencia de cinco años sin recurrencia es de 10%. En el tipo condroide son un tanto mejores las estadísticas de su-

pervivencia de pacientes con cordomas típicos fue de 4.1 - - años, en contraste con la variedad condroide en la cual tal-promedio fue de 15.8 años. Dahlin y MacCarty informaron so--bre dos de 15 pacientes que sobrevivieron cinco años, mien--tras que Mabrey observó un promedio de supervivencia de dos-años y medio desde el comienzo de los síntomas. La causa - -usual de muerte en todas las series publicadas fue recurren--cia local con extensión intracraneal. Los cordomas esfenoci--piales rara vez causan metástasis.

El tratamiento sugerido para cordomas es la resección quirúr--gica, seguida de radiación postoperatoria paliativa. (Gráfi--ca 7) (13,14,15) La localización de estos tumores es la base del cráneo hace que sea casi imposible la extirpación comple--ta incluso con bordes. Después de estas excisiones subtota--les, son inevitables las recurrencias, que generalmente ocu--rren al cabo de unos tres años con la variedad típica y de--cuatro años con el tipo condroide.

Se han descrito acceso quirúrgicos múltiples al clivus, algu--nos de los cuales incluyen las vías transbucal, transcervi--cal-transclival, transeptal-transesfenoidal, transcervical,-fosa infratemporal y recientemente, la exposición transmandi--bular-transcervical de la base del cráneo.

La vía transbucal para los tumores bajo y medioclival, así - como las lesiones C1 y C2, permite una exposición rápida y -

fácil de las estructuras esqueléticas subyacentes, mientras que la base del cráneo se aborda por vía de la pared faríngea posterior de la faringe incidida. La extirpación de las paredes anterior y posterior del esfenoides permite observar el clivus.

El acceso transcervical-transclival fue descrito por Stevenson y colaboradores en 1965 para evitar operar a través del campo contaminado de la boca. El espacio parafaríngeo es expuesto mediante una incisión cervical y seguido hasta la base del cráneo, vía ésta que permite llegar a la porción inferior del clivus, C1 y C2. De esta forma se obtiene acceso directo a las porciones anteriores del agujero occipital, protuberancia, bulbo y clivus. Esta vía de acceso requiere operar en un espacio muy profundo a través de una pequeña incisión e implica riesgo de lesión a las arterias carótidas, vena yugular, y nervios craneales inferiores.

El acceso transeptal-transesfenoidal es similar al usado en cirugía hipofisaria y ofrece una exposición limitada a este tumor.

Puede utilizarse una exposición transantral mediante un acceso Caldwell-Luc estándar para exponer la fosa pterigomaxilar y la nasofaringe, lo cual deja visible el suelo de la fosa media con morbilidad mínima. Esta técnica brinda también exposición limitada, pero puede usarse para obtener diagnóstico

co anatomopatológico en casos ocultos.

Como indicaron Fisch y colaboradores cabe recurrir a un acceso por la fosa infratemporal o cigomática en pacientes con - cordomas del clivus, ya que este método proporciona una amplia exposición del agujero occipital al seno esfenoidal, y se emplea con más frecuencia que otras técnicas neurotológicas descritas en la bibliografía. Los inconvenientes son parálisis temporal del nervio facial secundaria a transposición del mismo, pérdida de audición conductiva, y anestesia en la distribución del nervio maxilar inferior.

La exposición transmandibular-transcervical descrita por - - Krespi y colaboradores ofrece exposición amplia de la fosa craneal media y control vascular proximal. La sección del labio y mandíbula en la línea media y de las estructuras del piso de la boca a lo largo del borde externo de la lengua expone el espacio parafaríngeo, fosa infratemporal (compartimiento lateral), clivus nasofaríngeo, y columna cervical - - (compartimiento de la línea media).

Técnica operatoria. Se ejecuta la exploración transmandibular-transcervical de la base del cráneo colocando al enfermo en posición supina, e inicialmente se practica una traqueotomía a través del segundo anillo traqueal. Se ejecuta ahora una incisión transversal en el cuello, sobre el lado más - - afectado por el tumor, que se extiende desde la punta de la

apófisis mastoides hasta el área submentoniana. En seguida se obtienen colgajos que incluyen el músculo cutáneo del cuello, uno superior y otro inferior. En la parte anterior se identifica el tendón gástrico, que se libera de su fijación al hioides, lo cual permite desviar hacia arriba el contenido del triángulo submaxilar con el colgajo cutáneo. A continuación se dirige hacia fuera el músculo esternocleidomastoideo, y se expone la vaina carotídea.

Se identifica la arteria carótida primitiva que es seguida hasta su bifurcación. Se disecciona luego la arteria carótida externa hacia la mandíbula y se separa en un punto distal a la arteria lingual. Se identifican después los nervios craneales décimo a duodécimo protegiéndolos a su salida de la base del cráneo. La incisión en el cuello se dirige ahora en dirección ascendente hacia el labio inferior el cual es seccionado en la línea media, exponiendo así la porción anterior de la mandíbula. Se eleva entonces el periostio en el mentón, para exponer ambos orificios mentonianos y se ejecuta entonces mandibulotomía entre los incisivos medios de manera escalonada, practicando cuatro agujeros con trépano para la fijación e inmovilización con alambre de los segmentos mandibulares en el momento del cierre u oclusión. Se dirige ahora la lengua hacia el lado contralateral, seccionando en seguida la mucosa del piso de la boca, con su musculatura de sostén. El nervio lingual es identificado y protegido. Se dirige la incisión bucal hacia atrás hasta el trígono retromolar, lo -

cual permite desviar la mandíbula lateralmente.

En este punto, puede proseguir la disección hacia fuera al espacio parafaríngeo y fosa infratemporal, o en dirección interna hacia el comportamiento de la base del cráneo, nasofaringe y clivus en la línea media. El nervio lingual es seguido hacia la fosa pterigomaxilar y protegido.

Si procede llevar la disección al comportamiento de la línea media, se prolonga la incisión sobre el paladar blando y duro, siguiendo el borde interno de la dentición superior. Se eleva el colgajo hemipalatino para exponer la nasofaringe y el hueso palatino. Algunas porciones del paladar duro pueden removerse con la gubia de Kerrison para exponer la cavidad nasal posterior y la nasofaringe. Mediante disección roma, se crea un espacio quirúrgico entre los músculos constrictores superiores y la fascia prevertebral superior al nervio hipogloso. Se procede entonces a la sección de los músculos estilogloso y esilofaríngeo, así como el nervio glosofaríngeo. La sección transversal de estas estructuras permite retracción de la buco-faringe al lado contralateral. Ahora bien, para separar la nasofaringe de la base del cráneo sin desgarrar su mucosa y musculatura, es preciso seccionar los músculos palatinos y la trompa de Eustaquio. Esta maniobra se ejecuta bajo visión directa colocando las tijeras por dentro de la carótida interna.

La retracción de la nasofaringe hacia el lado contralateral expone todo el compartimiento de la línea media de la base del cráneo, el cual incluye la cavidad nasal posterior, coanas, clivus, y columnas cervical superior.

Una vez expuesta la base del cráneo, y practicada una incisión en la fascia pre-vertebral, la separación de la musculatura prevertebral expone el clivus y la porción superior de la columna cervical. Puede utilizarse un trépano para retirar porciones óseas de la base del cráneo y facilitar la exposición. Cabe extirpar el cordoma en este punto bajo visión directa, usando un microscopio y láser.

La oclusión después de reseca el tumor comienza con la reacomodación del músculo constrictor superior fijándolo de nuevo a la musculatura prevertebral en la base del cráneo. Debe ejecutarse una miotomía cricofaríngea. También es necesario aplicar tubo nasogástrico para nutrición postoperatoria. El colgajo del paladar se aproxima por sutura de la mucosa, y se ejecuta después cierre primario del piso de la boca en una capa, utilizando suturas no absorbibles.

La mandíbula se junta e inmoviliza con alambre, y para lograr mayor estabilidad, se aplica una férula lingual. En el cuello, se reaproximan los músculos digástrico y milohioideo, y se aplica un catéter grande y blando para aspiración a lo largo de la curva del cuello hasta la base del cráneo.

El labio y las incisiones del cuello se cierran de la manera usual.

Se sabe que los cordomas y otros tumores cartilagosos benignos son insensibles a la radiación. Sin embargo, la mayoría de estudios muestran que la radiación es un posible coadyuvante del tratamiento paliativo. Pearlman y colaboradores comprobaron que fue necesaria la radiación radical (4000 a 7000 rads) para lograr una respuesta paliativa cuando se combina con resección quirúrgica. Observaron además estos autores que si fracasa el régimen inicial de radioterapia, no resultarán beneficiosos tratamientos repetidos de radiación. Spoden y colaboradores lograron un índice de 26% de curación de cinco años, usando 6000 a 8000 rads. Cualquier dosis más alta aumenta el riesgo de lesión por radiación. Otros estudios sugieren que la terapéutica con protones de alta energía es prometedora como método de paliación. A este respecto hay que citar que 8 de 14 pacientes tratados por biopsia excisió subtotal, y radiación con protones (6000 cgt) sobrevivieron sin signos de enfermedad durante vigilancia de uno a tres años. Sugieren estos autores que se necesitan cuando me nos 200 cgy por día durante seis a ocho semanas para lograr una paliación aceptable.

GRAFICA I

CORDOMAS LOCALIZACION

SACROCOCCIGEO -----48-55%

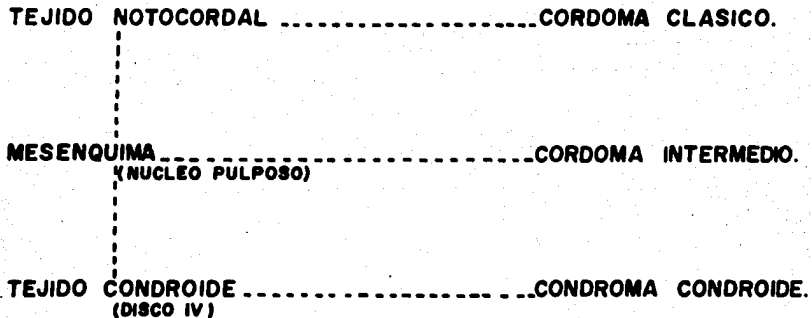
INTRACRANEAL-----25-30%

COLUMNA V.-----10-25%

**MABREY - GARDNER - Y TURNER
INTRACRANIAL CHORDOMA IN INFANCY.
J. NEUROSURG. 1975; 42: 349-352.**

GRAFICA 2

C O R D O M A S



**HISTOPATHOLOGY 1985.
9,543 - 550.**

GRAFICA 3

C O R D O M A S

| <u>LOCALIZACION INTRACRANEAL</u> | <u>TIPO DE CORDOMA</u> |
|-------------------------------------|---|
| DORSUM SELLAE | SELLAR PARASELLAR. |
| CUERPO DE CLIVUS (PORCION MEDIA) | ESFENOCCIPITAL : VENTRAL. DORSAL. |
| BASION | LATERAL (PETROSAL) CLIVAL INFERIOR. |

DEPENDIENDO DE SU LOCALIZACION ES LA SINTOMATOLOGIA QUE PRESENTARA EL PACIENTE.

GRAFICA 4

CORDOMAS CLASIFICACION PATOLOGICA

- * TIPICO O CLASICO
 - * INTERMEDIO O MESENQUIMATOSO
 - * CONDROIDE
-

HEATON & TURNER. HISTOPATHOLOGY 1985

GRAFICA 5

S I N T O M A S

CEFALEA

OBSTRUCCION NASAL

HIPOACUSIA

DISFAGIA

VISION BORROSA

PLENITUD OTICA

TINITUS

DESCARGA NASAL

GRAFICA 6

CORDOMAS METODOS DE DX

- **RX SIMPLE DE CRANEO**
 - **TOMOGRAFIA AC**
 - **RESONANCIA MN**
 - **ANGIOGRAFIA**
 - **POTENCIALES E. MULTIMODALES**
-

GRAFICA 7

| CORDOMAS SOBREVIDA | | |
|---------------------------|-----------------|------------------|
| TX | TIPICO | CONDROIDE |
| CIRUGIA + RT | 5.2 AÑOS | 24.9 AÑOS |
| RT | 4.8 | 3.6 |
| CIRUGIA | 1.5 | 17.4 |

HEFFELFINGER. CANCER, AGOSTO 1973.

MATERIAL Y METODOS

El diseño del trabajo fue retrospectivo abierto. Se estudiaron pacientes del C.H. 20 de Noviembre ISSSTE, pertenecientes al servicio de Neurocirugía y Otorrinolaringología, durante un período de 6 años.

Los pacientes fueron incluidos en el estudio cuando llenaron los siguientes requisitos a) pacientes con diagnóstico de -- cordomas de clivus asociado con síndrome obstructivo nasal, -- plenitud ótica, sordera, b) pacientes menores de 20 años.

Se estudiaron 3 pacientes, los cuales fueron del sexo femeni no con edades comprendidas entre los 7 años y los 16 años de edad. Ninguno con antecedentes familiares y personales de importancia de los 3 pacientes, 2 presentaron síndrome nasofaríngeo y el tercero un síndrome cerebeloso.

La técnica en 2 pacientes fue cirugía y radioterapia y el -- tercero radioterapia.

PRESENTACION DE LOS CASOS

CASO No. 1. "Femenino de 11 años de edad atendida en 1984 -- sin antecedentes de importancia, con cuadro clínico de un -- año de evolución caracterizado por síndrome obstructivo nasal progresivo bilateral, rinofonía (hiporrinofonía) cerrada y rinorrea-anterior acuosa bilateral en escasa cantidad, -- proptosis bilateral de predominio derecho, diplopia, disminución de la agudeza visual en forma progresiva hasta llegar a la amaurosis. A la exploración física se encontró fascie adenoidea con asimetría facial debido a la protrusión ocular bilateral de predominio derecho, pupilas midriáticas, arreflécticas, fondo de ojo con atrofia papilar, paresia bilateral - de VI par craneano, abombamiento velo palatino que a la palpación es de consistencia media a dura, orofaringe por lo demás de características normales; escasa secreción blanquecina en piso de ambas fosas nasales, cornetes moderadamente aumentados de volumen. A la rinoscopia posterior se aprecia masa que ocupa toda la nasofaringe y es de superficie irregular sin poder precisar el sitio de origen. A la inspección - bajo visión microscópica de ambos oídos se aprecian membranas timpánicas con opacidad moderada e inmóviles a la otoscopia-neumática, se encontró Rinne negativo bilateral y Weber central. Resto de la exploración sin datos patológicos. Durante su estancia en el hospital se agregó cefalea holocraneal de presentación ocasional muy intensa, no pulsátil, de varias - horas de duración que remitía con analgésicos parenterales,-

además hubo disartria y disfagia. Las radiografías simples - de craneo mostraron destrucción de la silla turca, con múltiples calcificaciones selares y supraselares y la tomografía axial computada (TAC) mostró un tumor de 8 x 7 cm, (Fig. 1) - procedente del clivus que invade órbitas y nasofaringe. Se tomó biopsia de paladar blando la cual se informó como cordoma condroide (Fig. 2). Se aplicó radioterapia y se egresó -- sin cambios neurológicos, su evolución se desconoce por abandono del tratamiento.

CASO No. 2. Femenino de 7 años de edad atendida en enero de 1988 con antecedentes perinatólogicos y de desarrollo normales, con un cuadro de 6 meses de evolución consistente en dificultad para la marcha en retroceso en forma progresiva, -- tratada en su inicio como padecimiento psiquiátrico; a la dificultad para retroceder se agrega posteriormente pérdida -- del equilibrio, visión borrosa, cefalea constante moderada e intensa acompañada de náusea y vómito. A la exploración neurológica las funciones mentales, pares craneales y motricidad se encontraron sin alteraciones y la exploración cerebelosa reveló lateropulsión indistinta, marcha con base de sustentación amplia, dismetría de predominio izquierdo y nistagmo a la mirada extrema (recojo) horizontal en forma bilateral con jalones de nistagmo vertical; sin más datos patológicos a la exploración física. En las radiografías simples de craneo se encontró destrucción parcial de clivus; una TAC -- mostró gran tumor de clivus con extensión paraselar bilate--

ral y a fosa posterior con un componente hiperdenso basal y uno quístico que comprime al cerebelo (Fig. 3) una angiografía digital mostró desplazamiento importante de la arteria basilar hacia atrás y a la derecha. Se practicó resección parcial por abordaje sub-occipital-lateral y drenaje del quiste, el informe anatomopatológico fue de cordoma condroide. Su evolución fue adecuada durante 11 meses y el 12o. presentó recaída con acentuación del síndrome cerebeloso y un VII par periférico izquierdo, una TAC de craneo tomada en ese momento muestra recidiva de la parte quística por lo que se efectuó una segunda intervención quirúrgica por la vía de abordaje, y se drenó un quiste de 25 ml, la evolución fue favorable y se inicia en esta ocasión un ciclo de radioterapia con buena evolución.

CASO No. 3. Femenino de 16 años de edad con cuadro clínico de 2 años de duración iniciado con alteraciones en la fonación en forma gradual, paresia lingual, disartria, síndrome obstructivo nasal progresivo, hiporrinofonía, cefalea occipital constante intensa que se acompaña de náuseas y vómito, así como sensación de inestabilidad. A la paciente se le practicó en su clínica, una biopsia de un bulto en rinofaringe la cual se reportó como hiperplasia linforreticular compatible con adenoides.

A la exploración neurológica encontramos disartria por paresia del XII par craneal en forma bilateral y voz gutural. --

Las funciones mentales sistema motor y sensitivo fueron normales. En la rinoscopia anterior se encontró abundante mucosalino, mucosa pálida, septum alineado y cornetes hipertroficicos. En la rinoscopia posterior se aprecia bulto en pared posterior de la rinofaringe compatible con hipertrofia adenoides, orofaringe con limitación de la movilidad de la lengua en todas direcciones y presencia de fasciculaciones, la laringoscopia indirecta sin datos patológicos; oídos con membranas timpánicas normales, cuello sin datos patológicos. -- Las radiografías simples de cráneo mostraron destrucción parcial del clivus, una TAC se reportó sólo con las alteraciones óseas mencionadas y una imagen por resonancia magnética nuclear (IRM) evidenció un tumor dorsal y ventral al clivus que comprimía en forma importante el bulbo y la protuberancia. Fig. No. 4) Se realizó abordaje transoral-transpalatino previa traqueostomía con resección parcial del tumor, en el postoperatorio presentó mejoría de la fonación y de la paresia lingual, el informe anatomopatológico fue de cordoma clásico. Se manejó en forma externa con radioterapia. Una IRM de control efectuado 2 meses después mostró 50% del tumor original. La paciente fue vista en la consulta externa en diciembre de 1988 con persistencia de la paresia lingual aunque de menor intensidad y ha acudido regularmente a la escuela.

RELACION ENTRE LOCALIZACION Y CUADRO CLINICO

| | | |
|---------------|---------------------------|---|
| CASO 1 | VENTRAL DEL CLIVUS | NASOFARINGEO Y NEUROFTALMOLOGO |
| CASO 2 | BASI - ESFENOIDAL | CEREBELOSO |
| CASO 3 | BASI - OCCIPITAL | COMPRESION VENTRAL DEL BULBO |

CORDOMAS DEL CLIVUS. EDADES PEDIATRICAS

| PACIENTE | EDAD | SEXO | AÑO | CIRUGIA | RT |
|-----------------|-------------|-------------|-------------|----------------------------|-----------|
| CASO 1 | 11 | F | 1984 | BIOPSIA | SI |
| CASO 2 | 7 | F | 1988 | SUBOCCIPI- TAL. | SI |
| CASO 3 | 16 | F | 1988 | TRANSORAL | SI |

DISCUSION

Los Cordomas representan entre el 0.1% y 0.2% de los tumores intracraneales primarios, (2,3,9,10). En el Hospital Regional 20 de Noviembre en un período de 12 años (1978-1990) les corresponde el 0.7%. Es necesario un conocimiento general de sus características clínicas y su comportamiento en lo que compete a las especialidades de Neurocirugía, Neurología, Oftalmología, Otorrinolaringología, Oncología, Medicina Interna y Pediatría. Ya que debido a sus variadas localizaciones en la base del cráneo y el comportamiento altamente invasivo la sintomatología será muy diversa, pudiendo integrarse diversos síndromes y por ello acudir en forma inicial con cualquiera de las especialidades citadas. Afortunadamente el crecimiento del tumor es muy lento, y la sobrevida dependerá del tipo de cordoma de que se trate ya que según Heffelfinger y Cols. (9) el cordoma condroide en su serie mostraron una sobrevida de 24.9 años mientras que al cordoma clásico le correspondió sobrevida de 5.2 años; ambos grupos fueron tratados con cirugía y radioterapia.

En la revisión efectuada por Jyojii Handa y Cols. y Mierau y Weeks (13,14), de los 13 casos de cordomas de clivus en edades pediátricas, 11 fueron hombres y 2 mujeres; reportándose en la literatura internacional una relación hombre-mujer de 2:1; nuestros 3 casos corresponden al ser femenino y en eda

des pediátricas.

En el Caso No. 1, el tumor mostró su agresividad invasora -- protruyendo a nasofaringe y con destrucción de ambas órbi --
tas. Desgraciadamente acudió en forma tardía para su aten --
ción y sólo se le pudo ofrecer biopsia y radioterapia. En --
ella se integraron dos síndromes clínicos, un nasofaríngeo y
un neuroftalmológico, su evolución se ignora por abandono.

En el Caso No. 2, se presentó un síndrome cerebeloso clásico
que es tratado quirúrgicamente con remisión casi completa de
la sintomatología y que recidivó al año de la intervención -
por lo que ameritó una 2a. intervención quirúrgica y radiote
rapia, con buena evolución hasta el momento.

El Caso No. 3, se presentó con un síndrome nasofaríngeo en -
forma inicial y posteriormente se integró un síndrome de com
presión ventral de bulbo, por lo que ameritó un abordaje - -
transoral, transpalatino y radioterapia, actualmente la pa --
ciente acude regularmente a la escuela con buena calidad de --
vida. Ninguno de los 2 últimos casos ha presentado datos de --
metástasis.

La cefalea es el síndrome más frecuentemente observado en es
tos casos y el par craneal que con mayor frecuencia se ve --
afectado es el VI en forma uni o bilateral (1,2,6,8,13,14).

Dentro de los métodos de diagnóstico, la radiografía simple nos orienta importantemente porque se observa gran destrucción de hueso hasta en el 75% de los casos y en ocasiones - masas nasofaríngeas de tejidos blandos; la tomografía axial computada y la imagen con resonancia magnética nos proporcionan el diagnóstico alto índice de certeza. Es necesario efectuar angiografía vertebral ya que frecuentemente la arteria basilar está desplazada hacia arriba y atrás por lo cual es indispensable este procedimiento para planear el -- abordaje quirúrgico.

La cirugía combinada con radioterapia es el esquema de manejo que ha mostrado tener mayor sobrevida (1,2,9,13,14,15).

Existen múltiples vías de abordaje quirúrgico pero las usadas son la transoral-transpalatina, abordaje transeptal - - transesfenoidal, suboccipital y subtemporal (1,2,13). Las - dosis de radioterapia son generalmente altas y ésta por sí sola no ha mejorado la sobrevida. (16,17,18,19).

CONCLUSIONES

1. Los cordomas representan en el Hospital Regional 20 de Noviembre de un período de 12 años un 0.7%.
2. Es necesario un conocimiento general de sus características clínicas y su comportamiento en lo que compete a las especialidades de neurocirugía, neurología, oftalmología, otorrinolaringología, oncología, medicina interna y pediatría.
3. El crecimiento de los cordomas de clivus es lento y la sobrevivencia dependerá del tipo de cordoma de que se trate.
4. La cefalea y el síndrome obstructivo nasal son los síntomas que se observan con más frecuencia en estos casos y el par craneal que se ve más afectado es el VI en forma uni o bilateral. 1,2,6,8,13,14.
5. La tomografía axial computada y la imagen con resonancia magnética nos proporcionan el diagnóstico de alto índice de certeza.
6. Es necesario efectuar angiografía vertebral ya que frecuentemente la arteria basilar esta desplazada hacia arriba y atrás por lo cual es indispensable este procedimiento para planear el abordaje quirúrgico.

7. La cirugía combinada con radioterapia es el esquema de ma
nejo que ha mostrado tener mayor sobrevida. 1,2,9,13,14,-
15.

BIBLIOGRAFIA

1. Wright D: Nasopharyngeal and cervical Chordomas. Some - aspects of the development and treatment. Journal of La ringology and Otology 1967; 81: 1337-1355.
2. Wilkins R H, Rengachary S S: Cranial Chordomas. Neuro-- surgery. New York: McGraw-Hill Book Company. 1985; 1: - 927-930.
3. Stough D R, Hartzog J. Fischer R G: Unusual intradural-- spinal metastasis of cranial chordomas. J Neurosurg. -- 1971; 34: 560-562.
4. Singh W, Kaur A: Nasopharyngeal Chordoma presenting - - with metastasis. Journal of Laryngology and Otology - - 1987; 101: 1198-1202.
5. Chetiyawardana A D: Chordoma: Results of treatment. Cli nical Radiology 1984; 35: 159-161.
6. Rich T A, Schiller A, Suit H, Mankin H: Clinical and pa thologic review of 48 cases of chordoma. Cancer 1985; - 56: 182-187.
7. Hasegawa M, Nishuima W, Watanabe I, Nasu M, Kamiyama R: Primary condroid chordoma arising from the base of the-

temporal bone. Journal of Laryngology and Otology 1985; 99, 485-489.

8. Raffel C, Wright D C, Gutin P, Wilson C. Cranial chordomas: Clinical presentation and results of operative -- and radiation therapy in twenty six patients. Neurosurgery 1985; 17: 703-709.
9. Heffelfinger M, Deahlin D, McCarty C, Beabout J. Chordomas and cartilaginous tumor at the skull base. Cancer - 1973; 32: 410-420.
10. Heaton J Turner D. Reflection on Notochordal differentiation arising from a study of chordomas. Histiopathology 1985; 9: 543-550.
11. Batsakis J, Kittleeson A, Mich A. Chordomas. Oncologic- 1963; 78: 168-175.
12. Becker L, Yates A, Hoffman H, Norman M. Intracranial -- chordoma in infancy. J. Neurosurg. 1975; 42: 349-352.
13. Handa J, Susuki F, Nioka H, Koyama T. Clivus chordoma - in childhodd. Surgical Neurology 1987; 28: 58-62.
14. Mierau G, Weeks D. Chondroid chordoma. Ultrastructural Pathology 1987; 11: 731-737.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

15. Szeg M, Uichanco L, Brant-Zawadzki M, Davis R, Gutin P, Wilson C, Norman D, Newton T. Chordomas: MR imaging. Radiology 1988; 166: 187-191.

16. Amendola B, Amendola M, Oliver E, McClatchey K. Chordoma: Role of radiation therapy. Radiology 1986; 158: - - 839-843.

17. Kumar P, Good R, Skultely M, Leibnock L. Local control of recurrent clival and sacral chordoma after interstitial irradiation with Iodine-125: New techniques for -- treatment of recurrent or unresectable chordomas. Neurosurgery 1988; 22: 479-483.

18. Neill P, Bell B, Miller J, Jacobson I, Guthrie W. Fifty years of experience with chordomas in southeast Scotland. Neurosurgery 1985; 16: 166-169.

19. Plese J, Borges J, Nudelman M, Lefvre A, Sallum J. Unusual subarachnoid Metastasis of and intracranial chordoma in infancy. Child's Brain 1978; 4: 251-256.