

## Resección satisfactoria de un cordoma a través de una osteotomía Le Fort I y maxilar sagital. Informe de un caso

Dra. Guillermina Castillo-Ham \*, Dr. Jorge Téllez-Rodríguez \*\*, Dr. Jaime Shalkow-Klincovstein \*\*\*, Dra. Rubí López-Fernández \*\*\*\*

### RESUMEN

Se presenta el caso de un niño de 11 años de edad con diagnóstico de cordoma de clivus esfenoidal. En el Instituto Nacional de Pediatría (INP) fue operado efectuando la resección extracranial de la lesión a través de osteotomía Le Fort I y osteotomía maxilar sagital.

**Palabras clave:** Cordoma, osteotomía Le Fort I, clivus, abordaje circunvestibular.

El cordoma es un tumor infrecuente, de bajo grado de malignidad que proviene de los remanentes del notocordio del esqueleto. Su crecimiento es lento; y representa aproximadamente 1 a 4% de las neoplasias óseas malignas primarias. Ocurre en menos de 0.1 por cada 100,000 habitantes por año <sup>1-5</sup>. La región sacra es el sitio anatómico más afectado, con 50 a 60% de los casos; seguido de la base del cráneo (esfeno-occipital/nasal) con 25 a 35% de los casos y la región cervical vertebral con 10 a 15% de los casos

### ABSTRACT

We report the case of an 11 year-old boy diagnosed with chordoma of the sphenoidal clivus who was operated at the Instituto Nacional de Pediatría (INP) where an extracranial resection was performed through a Le Fort I sagittal jaw osteotomy.

**Key words:** Chordoma, Le Fort I osteotomy, clivus, circunvestibular approach.

aproximadamente <sup>1,2,4</sup>. Su comportamiento biológico se caracteriza por un crecimiento lento, localmente agresivo. Aunque se considera que tiene un potencial bajo a la metástasis, cerca de 40 a 60% de los pacientes han tenido metástasis a sitios distantes en el transcurso de su enfermedad <sup>1-5</sup>. Su mayor incidencia se encuentra en la cuarta y quinta décadas de la vida, afectando predominantemente al género masculino <sup>4,5</sup>.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de 11 años de edad que fue valorado en marzo del 2011 en INP. Su padecimiento actual se inició en octubre del 2010 con disartria y disfonía progresivas; así como la aparición de un tumor en el pilar amigdalino izquierdo que desplazaba la amígdala izquierda hacia la región faríngea y desviaba la lengua en el mismo sentido. En una resonancia magnética se observó una lesión esfenooccipital, parasagital izquierda que involucraba el clivus esfenoidal y envolvía el arco posterior de C1 y la apófisis odontoides (componente peridural y paravertebral), con extensión intracraneal y efecto de masa que comprimía y desplazaba el tallo y el hemisferio cerebeloso izquierdo; estenosaba la vía aérea a nivel de la nasofaringe. Sin embargo, omiten tratamiento debido a la extensión de la lesión y al lugar anatómico que ocupaba.

\* Cirujano Maxilofacial, egresado del Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos ISSSTE.

\*\* Médico Adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial Pediátrica, Instituto Nacional de pediatría.

\*\*\* Jefe del Servicio de Cirugía Oncológica, Instituto Nacional de Pediatría.

\*\*\*\* Médico Adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial Pediátrica, Instituto Nacional de pediatría.

Correspondencia: Dr. Jorge Téllez-Rodríguez. Servicio de Estomatología/Cirugía Maxilofacial del Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes sur 3700C Planta Principal, Colonia Cuicuilco, México D.F. 04530. Correo electrónico: jorgetellezmaxilo@hotmail.com  
Recibido: abril, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: Castillo-Ham G, Téllez-Rodríguez J, Shalkow-Klincovstein J, López-Fernández R. Resección satisfactoria de un cordoma a través de una osteotomía Le Fort I y maxilar sagital. Informe de un caso. Acta Pediatr Mex 2013;34:77-80.

En Julio del 2011 ingresó al Servicio de Urgencias del INP por disminución de la fuerza en la pierna izquierda que le impedía la ambulación; tenía desviación de la lengua y hemiplejía izquierda con signo de Babinsky izquierdo positivo; el paladar blando mostraba aumento de volumen. La tomografía computada simple y contrastada reveló aumento de volumen de la tumoración (Figura 1), por lo que se programó para su excéresis. Se efectuó una traqueostomía para proteger la vía aérea en vista de la estenosis acentuada de la misma. También se realizó gastrostomía ya que el paciente tenía dificultad para deglutir, y ya presentaba desnutrición severa.



**Figura 1.** TC simple. Masa isodensa que ocupa naso y orofaringe e involucra clívis; muestra extensión intracraneal.

### Intervención quirúrgica

Con el paciente en decúbito dorsal y bajo anestesia general balanceada, se hizo una incisión vestibular maxilar desde primer molar hasta el primer molar contralateral (Figura 2).

Se disecó cuidadosamente la mucosa y se realizó una osteotomía Le Fort I maxilar convencional, desde la apertura piriforme, pasando anteriormente a través de la pared maxilar anterior y el pilar cigomático maxilar hasta la sutura pterigomaxilar (Figura 3). Se disecó cuidadosamente la mucosa nasal empleando cintillas umbilicales empapadas en solución de oximetasonina.

Posteriormente se realizó una osteotomía de las paredes lateral y medial del seno maxilar a ambos lados, así



**Figura 2.** Abordaje circunvestibular maxilar.



**Figura 3.** Osteotomía Le Fort I.

como del septum nasal y pterigoides; finalmente se hizo el descenso maxilar.

Se continuó con una incisión a través del paladar blando sobre la línea media, lateral a la úvula, entre los incisivos centrales adyacente a la papila de éstos hasta su unión con la incisión vestibular. Se disecó suavemente la mucosa preservando los vasos palatinos mayores para efectuar la osteotomía palatina empleando una sierra eléctrica para osteotomías maxilares a través de las apófisis palatinas del maxilar, entre los incisivos centrales (Figura 4), de tal manera que ambos segmentos maxilares se pudieron retraer permitiendo la exposición de la tumoración, con lo que se llevó a cabo su resección (Figura 5).

La resección de la tumoración se hizo con disección roma, verificando que los bordes se hallaran libres de tejido tumoral (Figura 6). El tejido se envió para su análisis histopatológico (Figura 7).

Al terminar la resección del tejido tumoral, se hizo la reparación de la mucosa de la pared faríngea empleando material de sutura absorbible (vicryl 3-0); se reposicionaron los segmentos del maxilar, se verificó la oclusión y se



Figura 4. Osteotomía sagital maxilar.



Figura 5. Exposición de tumoración.



Figura 6. Resección tumoral.

fijaron con miniplacas y tornillos de titanio sistema 2.0 (Figura 8). Finalmente, el paladar blando se cerró en dos planos; el paladar duro, la incisión a través del vestíbulo y línea media en un plano.

Se examinó al paciente 15 días después de la intervención quirúrgica. Se observó ligera exposición de las raíces de los incisivos centrales, como resultado de la necrosis de



Figura 7. Pieza quirúrgica.



Figura 8. Reducción anatómica y fijación con miniplacas y tornillos de titanio.

la papila durante el postoperatorio inmediato; sin embargo, el paciente estaba asintomático (Figuras 9 y 10).

## ANÁLISIS Y CONCLUSIONES

Los tumores del clivus esfenoidal están entre los más difíciles de tratar debido a su comportamiento agresivo y su localización anatómica; a pesar de su lento crecimiento y de la baja tendencia a dar metástasis. Sin embargo, su remoción completa es fundamental en el tratamiento. El papel de la radioterapia en el tratamiento está bien documentado. Comprometen la vía aérea por lo que se necesita una traqueostomía; dificulta la deglución por lo que en algunas ocasiones se utiliza una gastrostomía. Estos tumores tienen morbilidad y mortalidad elevadas debido a su estrecha cercanía con el tallo cerebral <sup>6</sup> y sus funciones



**Figura 9.** Imagen de control postoperatorio a los 15 días.



**Figura 10.** Control postoperatorio, sin evidencia de necrosis.

vitales. Por tal motivo, se han descrito diversos métodos de tratamiento quirúrgico, cada uno con sus respectivas ventajas y desventajas <sup>7</sup>.

El primer descenso maxilar fue descrito por Cheever citado por <sup>7,8</sup>, en 1867. La osteotomía Le Fort I se ha empleado

para obtener un acceso adecuado en la remoción de diversos tumores; sin embargo, puede obtenerse una mayor exposición modificando dicha técnica a través de una osteotomía palatina, dividiendo el maxilar en dos. Esta maniobra permite ampliar el área de trabajo bajo visualización directa, haciendo el tratamiento de lesiones de la base de cráneo más predecibles. El aporte sanguíneo al maxilar se mantiene de los pedículos de ambos segmentos, a través de los tejidos de la pared faríngea posterior; así como del vestíbulo bucal lateralmente <sup>7,8</sup>.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ferraresi V, Nuzzo C, Zoccali C, Marandino F, Vidiri A, Salducca N, Zeuli M, Giannarelli D, Cognetti F, Biagini R. Chordoma: clinical characteristics, management and prognosis of a case series of 25 patients. *BMC Cancer* 2010;10:22.
2. Amichetti M, Amelio D. Current Management of Chordoma. *Current Drug Ther* 2010;5:1-9.
3. Kulamarva G, Wilbourn M, Anand R, Mourouzis C, Spedding A, Brennan P. Metastasising chordoma to the mandible from a rare vertebral site: the first reported case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;104:240-2.
4. Yadav YR, Kak VK, Khosla VK, Khandelwal N, Radotra BD. Case report: Cranial chordoma in the first decade. *Clin Neurol Neurosurg* 1992;94:241-6.
5. Baltavias G, Valavanis A. Endovascular occlusion of a lacerated primitive trigeminal artery during surgical resection of clival chordoma: A case report. *Intervent Neuroradiol* 2010;16:204-7.
6. Zorlu F, Gürkaynak, Yıldız F, Öge K, Lale Atahan I. Conventional external radiotherapy in the management of clivus chordomas with overt residual disease. *Neurol Sci* 2000;21:203-7.
7. Eisig S, Feghali J, Hall C, Goodrich J. The 2-piece Le Fort I osteotomy for cranial base access: an evaluation of 9 patients. *J Oral Maxillofac Surg* 2000;58:482-6.
8. Morril K, Foster J, Haid R. The Le Fort I osteotomy as an approach to the midcranial base for tumor resection: Case report. *J Oral Maxillofac Surg* 1993;51(1):82-4.