

Cordoma condroide presentación de un caso

Éver Amílcar Fing Soto¹
Gilberto Covarrubias Espinoza²
Salvador López Patiño³
Martha Farias Silahua³
Clarissa Carrillo Camacho⁴
Axbhal Ricardo Contreras⁵

RESUMEN

El cordoma condroide es un tumor de malignidad baja a intermedia, extremadamente raro en pacientes menores de 20 años; se origina de remanentes de la notocorda primitiva. Cuando este tumor se presenta en la infancia no existe un predominio de edad, la localización sacrococcígea es la más frecuente. Se presenta un caso clínico de una paciente de 2 años de edad con historia de parálisis flácida subaguda, a quien se le detectó una tumoración en columna vertebral y fue intervenida quirúrgicamente con un equipo multidisciplinario, el caso requirió, además, tratamiento con quimioterapia. En la actualidad, la paciente ha superado la etapa de vigilancia y ha evolucionado de manera favorable.

Palabras Clave: cordoma condroide, pediatría, tumoración.

ABSTRACT

The chondroid chordoma is a low to intermediate level of malignancy tumor that is extremely rare in patients under 20-years. It originates from the remnants of the primitive notochord. When this tumor appears in childhood there is not certain age prevalence, even though is well known that the most common localization is coccygeal sacrum. In the following paperwork is presented a clinical case of a two years old female patient with a history of subacute flaccid paralysis that turned out to be a tumor originated in the primitive notochord, which got a favorable clinical course after the intervention of a multidisciplinary team, this case required surgical treatment and chemotherapy. Currently she has overcome successfully the surveillance stage and nowadays she is considered a complete healed patient.

Key Words: chondroid chordoma, pediatrics, tumor.

1 Oncólogo Pediatra. Hospital General de Celaya, Guanajuato.

2 Jefe de Oncología Pediátrica. Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES),

3 Médico Patólogo. Hospital General de Celaya, Guanajuato.

4 Médico General. Hospital General de Celaya, Guanajuato.

5 Estudiante de Medicina. Universidad Latina de México (ULM).

Correspondencia: Dr. Éver Amílcar Fing Soto. Hospital General de Celaya, Guanajuato. Víctor Lizardi y Juan B. Castelazo, Col. Valle del Real. Teléfono: (461) 18209305. Correo electrónico: amilcarfing@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El cordoma condroide es un tumor maligno primario, de bajo a intermedio grado de malignidad, que se origina de los remanentes de la notocorda primitiva.¹⁻³ Existe una hipótesis, según la cual, éste se origina a partir de restos del cartílago de la placa de crecimiento que, posteriormente, proliferan y crecen de manera gradual; en principio, se producen en huesos que se desarrollan a partir de osificación endocondral. Estudios recientes demuestran que se desarrollan a partir de alteraciones genéticas de las células madre mesenquimatosas, al parecer asociadas con la mutación de un gen localizado en el cromosoma 7.⁴

Se presenta en pacientes de la 5ª a 7ª década de vida, con una incidencia de 0.2 a 0.5 de cada 100.000 personas de la población, asimismo, constituye 1% de tumores intracraneales y 3% de todos los tumores primarios del hueso.⁵ Según el Instituto Nacional de Cáncer de los Estados Unidos, existe una incidencia anual de 0.08 por 100.000 de la población, una ocurrencia más común en hombres (1.0) que mujeres (0.6), y raramente en pacientes negros y pacientes menores de 40 años.^{6,7} Dentro del esqueleto axial, 32% era craneal; 32.8%, espinal; y 29.2%, sacros.^{8,9} Sin embargo, se han reportado casos en todas las edades. Son pocos los registros en la literatura mundial de cordoma condroide en pacientes pediátricos.

Constituyen entre 1% y 4% de tumores del hueso^{10,11,12} y tradicionalmente se consideran neoplasias de crecimiento lento, invasoras locales con poca tendencia a extenderse por metástasis. La edad más joven del sexo femenino fue asociada a una probabilidad más alta de la presentación craneal. Aunque la actividad biológica del cordoma varía considerablemente, un comportamiento más agresivo se considera, con frecuencia, en la categoría de edad más joven.

La resección radical y radioterapia postoperatoria son las modalidades del tratamiento. Su comportamiento biológico se asocia a una alta recurrencia local, extensión directa del sitio primario y metástasis con disemina-

ción a través del líquido cerebroespinal. Las metástasis ocurren más a menudo en pacientes jóvenes, en tumores sacrococcígeos o vertebrales y con las características histológicas del cordoma habitual. Los pacientes con metástasis tienen un pronóstico pobre. Existen reportes de presentaciones ectópicas: maxilares, senos paranasales y laringe.

La neoplasia se presenta con signos y síntomas difusos, por lo cual la sospecha diagnóstica del médico de primer contacto es baja y, en consecuencia, algunos de los pacientes pediátricos son diagnosticados tardíamente, cuando la lesión provoca infarto medular, es irreversible y más aún con metástasis a distancia. Debido a lo poco frecuente de esta patología, en la edad pediátrica presentamos el primer caso que ingresa a nuestra institución.

Presentación de caso

T. P. P. J. Edad 2 años

El paciente llegó al servicio de urgencias pediátricas (30-03-09) por debilidad muscular sin antecedentes de importancia para el cuadro clínico. Inició 3 días antes de su ingreso con debilidad de extremidades sin permitir la bipedestación y sin otros síntomas.

Exploración física relevante: disminución de la fuerza muscular en ambas extremidades y dolor por movilización activa, reflejos osteotendinosos presentes disminuidos; los exámenes de laboratorio reportaron: biometría hemática normal, llamó la atención DHL 502 UI/L y F. Alcalina 270 UI/L; Rx de tórax normal. Ingresó para evaluación neurológica con diagnóstico de miopatía vs. polineuropatía a descartar Síndrome de Guillain-Barré. Fue valorada por traumatología (5-04-09), y se encontró en imagen de tomografía lumbar solución de continuidad en cuerpo vertebral L4. Se observó disminución de la densidad ósea en cuerpo L4, así como una masa densa en el canal medular replegando el saco dural hacia el arco posterior con diagnóstico de Síndrome de compresión medular; se agregó esteroide como tratamiento.

La resonancia magnética nuclear mostró afección de L4 y L5, así como del disco intervertebral, invasión

del canal medular con compresión severa del saco dural. El diagnóstico histopatológico fue de cordoma mixoide sacro-coccígeo infiltrante, caracterizado por nidos de células poligonales con núcleos hipercromáticos sin mitosis y citoplasma eosinófilo, finamente vacuolado, rodeados por material condro-mixoide, identificables como “fisalíferas”. Se solicitó extensión tumoral con gammagrama ósea, TAC de tórax y abdomen sin evidencia de metástasis, aspirado de medula ósea de crestas iliacas sin datos de infiltración. Se estadificó como un sarcoma no metastásico.

Se inició quimioterapia para estadio III con base en el intergrupo para el estudio del rhabdiosarcoma (IRS III), con neoadyuvancia por 10 semanas con Vincristina (1.5 mg/m² semanal), Actinomicina D 15 mgr/kg dosis por 5 días, según la semana Ciclofosfamida 500

mg/m² día y doxorubicina 30 mg/m² día con cardioprotector Desrasoxane. No se le aplicó radioterapia por ser menor de 2 años de edad; se continuó tratamiento por 18 meses, y se logró la remisión, control de la enfermedad y recuperación hasta la fecha; clínicamente con leves secuelas para la deambulacion, sin evidencia de lesión tumoral actual con vigilancia clínica desde el mes de diciembre del 2008 a la fecha.

Descripción macroscópica: se recibieron 3 fragmentos de tejido cilíndricos de 23 mm de longitud por 2 mm de diámetro, de aspecto mixoide-cartilagosos semifirmes. La neoplasia es multilobulada gris o blanco, rosada, con zonas translúcidas, duras y hemorragia focal; al corte cartilaginosa y gelatinosa, puede tener sensación arenosa por microcalcificaciones.

Imágenes microscópicas:

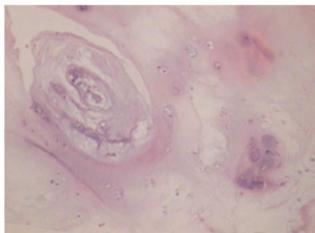


Figura 1. Matriz mixoide.

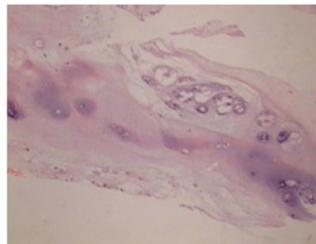


Figura 2. Mineralización focal.

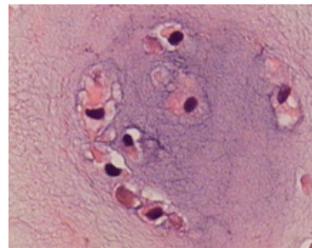


Figura 3. Células fisalíferas.

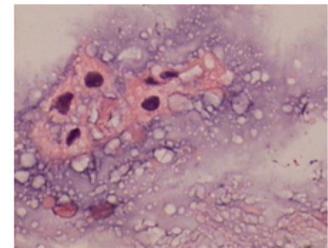


Figura 4. Conformación de nidos de células fisalíferas.

Descripción microscópica: neoplasia histológicamente maligna, ectodérmica de restos embrionarios de la notocorda de bajo grado de aspecto cartilaginosa con matriz mixoide basofílica y mineralización focal (figuras 1 y 2); las células son poligonales o redondas con núcleos hipercromáticos, sin mitosis y citoplasma eosinófilo con finas vacuolas en el citoplasma y en el tejido condroide corresponden a células “fisalíferas”, constituyen nidos y lóbulos que infiltran y sustituyen al cartílago hialino, hueso y parte del tejido blando (figuras 3 y 4). Con la tinción especial de PAS mostró positividad para

glucógeno. El cordoma se clasifica en cinco variedades histológicas: condroide menos agresivo, mixoide, clásico, mesenquimatoso y mixto. Este tumor parece estar circunscrito, debido a una pseudocápsula de tejido conjuntivo. En el hueso, el tumor es multifocal, invade entre las trabéculas sin un claro margen con el hueso reactivo.

El diagnóstico diferencial se establece con condrosarcoma mixoide y metástasis de adenocarcinoma de células claras del riñón y tubo digestivo. El 60% de los casos afecta las vértebras sacrococcígeas y 40% es intracraneano en la región del clivus y región selar. La super-

vivencia es de 5 a 8 años en 50% de los casos. Produce metástasis en 5% de los pacientes a pulmones, hígado, piel y meninges raquídeas.

La inmunohistoquímica confirma el diagnóstico cuando presentan intensa positividad para citoqueratinas, proteína S-100 y antígeno epitelial de membrana. La proteína S-100 es positiva en cordomas y negativa en los adenocarcinomas.^{13,14,15}

Con el microscopio electrónico se identifica material mucinoso dentro de cisternas dilatadas y abundantes filamentos intermedios, lo que da la apariencia vacuolar con el microscopio óptico.^{16,17}

Descripción radiológica:

RMN de columna lumbar mostró lesión lítica discal de L4-L5 con extensión a tejidos blandos.



Tratamiento

Los cordomas tienen un alto índice de recurrencia local y progresión, como también posibilidad de metástasis sistémicas y diseminación por fluido cerebroespinal.

La literatura actual recomienda para su tratamiento la “resección en bloque”, aunque esto no fue posible debido a las particularidades anatómicas de la región afectada, en este caso realizamos 3 intervenciones quirúrgicas, en consecuencia, se logró la resección total del tumor, descompresión medular, artrodesis de C1, C2, C3

con instrumentación cráneo–cervical posterior, seguida de radioterapia.

DISCUSIÓN

El cordoma condroide es un tumor maligno primario, de bajo a intermedio grado de malignidad, que se origina de los remanentes de la notocorda primitiva. Los signos y los síntomas dependerán de la localización de la lesión y se manifestarán con dolor inespecífico de tipo radicular, generalmente, el diagnóstico se realiza dentro del primer año del desarrollo de los síntomas.

Cuando se localiza en la base del cráneo, originan cefalea y disfagia. El dolor de espalda no específico es la característica de lesiones sacras. El 40% de pacientes describe síntomas de disfunción rectal, incluyendo la constipación o estreñimiento, tenesmo o sangrado (tumores originados en región sacra). Los síntomas tienen duración más corta en pacientes con tumores que afectan las vértebras verdaderas. La invasividad localizada de estos tumores da lugar a una variedad de disfunciones clínicas, músculo-esquelético y déficit neurológico.

Las exploraciones del CT demuestran fácilmente los componentes óseos y suaves del tejido tumoral. Más de 90% de tumores sacros presenta extensión presacra y posterior destructiva. La masa de tejido blando tiene, por lo común, una densidad uniforme, pero en 35% de los casos presenta densidad irregular, lo que puede indicar necrosis. Presenta los siguientes hallazgos radiológicos: cambios osteolíticos del cuerpo vertebral, áreas de esclerosis reactiva, colapso progresivo del cuerpo vertebral y presencia de tejidos blandos prevertebrales.

Consideramos de importancia el reporte de este caso que, afortunadamente, se diagnosticó antes de que progresara a una lesión de la médula espinal irreversible. El protocolo de estudio permitió el diagnóstico temprano para un tratamiento oportuno y un pronóstico favorable.

REFERENCIAS

- 1.- Pizzo PA, Paplack DG. Management of infrequent cancers of childhood. In: Principles and Practice of Pediatric Oncology. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006, p. 1173-1202
- 2.- Radl R, Leithner A, Kastner N, Bodo K, Nader A, and Windhager R. Disappearance of a cervical spine chordoma after nonoperative treatment. A case report. *J Bone Joint Surg Am.* 2005; 87 (8): 1822-1827.
- 3.- Chen TJ, and Benzel E. Primary Tumors of the Spine. *Contemp Neurosu.* 2006; 28 (6): 1-8.
- 4.- Brandal P, Bjerkehagen B, Danielsen H, Heim S. Chromosome 7 abnormalities are common in chordomas. *Cancer Genet Cytogenet.* 2005; 160 (1): 15-21.
- 5.- Sekhar I, Gay E, Wight D. Chordomas and Chondrosarcomas of the cranial base. In: Wilkins R, Reganachary S, ed., *Neurosurgery*, 2nd ed. USA: McGraw-Hill; 1996. pp. 1529-1542.
- 6.- McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, Ishibe N, Parry DM. Chordoma: Incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. *Cancer Causes Control.* 2001; 12 (1): 1-11.
- 7.- Gui X, Siddiqui NH, Guo M. Physaliphorous cells in chordoma. *Arch Pathol Lab Med.* 2004; 128 (12): 1457-1458.
- 8.- Diel J, Ortiz O, Losada RA, Price DB, Hayt MW, Katz DS. The sacrum: pathologic spectrum, multimodality imaging, and subspecialty approach. *Radiographics.* 2001; 21 (1): 83-104.
- 9.- Mizerny BR, Kost KM. Chordoma of the cranial base: The McGill experience. *J Otolaryngol.* 1995; 24 (1): 9-14.
- 10.- Mendenhall WM, Mendenhall CM, Lewis SB, Villaret DB, Mendenhall NP. Skull base chordoma. *Head Neck.* 2005; 27 (2): 159-65.
- 11.- Cardoso MA, Rosales MM, González AO. Chordoma condroide en columna cervical. Reporte de un caso. *Acta Ortop Mex.* 2006; 20 (6): 276-283.
- 12.- Dahlin DC, MacCarthy CS. Chordoma. *Cancer.* 1952; 5 (6): 1170-1178.
- 13.- Meis JM, Giraldo AA. Chordoma: an immunohistochemical study of 20 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 1988; 112 (5): 553-556.
- 14.- Nakamura Y, Becker LE, Marks A. S-100 protein in human, chordomas and human and rabbit notochord. *Arch Pathol Lab Med.* 1983; 107 (3): 118-120.

15.- Salisbury JR, Isaacson PG. Demonstration of cytokeratin and an epithelial membrane antigen in chordomas and human fetal notochord. *Am J Surg Pathol.* 1985; 9 (11): 791-797.

16.- Gessaga EC, Mair WGP, Grant DN. Ultrastructure of a sacrocoxigeal chordoma. *Acta Neuropathologica.* 1973; 25 (1): 27-35.

17.- Valderrama E, Kahan, Lipper S, et al. Chondroid chordoma. Electron microscopic study of two cases. *Am J Surg Pathol.* 1983; 17 (7): 625-632.