



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 14, Núm. 3 • Septiembre-Diciembre 2018 • pp. 146-156

Osteotomía tipo Le Fort I para resección de cordoma de clivus

José Manuel García y Sánchez,* Entebi Eduardo López-Villa,** Salvador López Bonilla***

RESUMEN

Los cordomas son neoplasias raras, de crecimiento lento y curso agresivo que se originan de restos de la notocorda. Se localizan en el centro de la base del cráneo, presentan patrones diferentes de extensión en todas direcciones que incluyen la infiltración de la duramadre y recubrimiento de las estructuras neurovasculares, lo que limita la extensión para la extirpación de la neoplasia. Su evolución es impredecible, algunos crecen rápidamente a pesar del tratamiento y se asocian a mal pronóstico, mientras que otros tienen un curso benigno. Hay varios abordajes para el clivus, los cuales tienen por objeto evitar los nervios y la retracción del cerebro. Dentro de los procedimientos anteriores extracraneales se incluyen los abordajes transnasal, transesfenoidal, transmaxilar y transoral. El tratamiento de los cordomas de la base del cráneo sigue siendo un desafío para el cirujano. La tasa de recurrencia, incluso después de la extirpación quirúrgica radical, sigue siendo alta, el promedio de supervivencia de los pacientes con cordomas no tratados es de 28 meses después de la aparición de los síntomas, la supervivencia después de la cirugía, radioterapia o de ambas es de 3.6 a 6.6 años. En promedio la recurrencia se presenta de dos a tres años después del tratamiento primario, la recurrencia precoz se observa un mes posterior a la extirpación quirúrgica. La recurrencia del tumor

SUMMARY

Chordomas are rare, slow-growing, aggressive course neoplasms originating from notochord remains. They are located in the center of the base of the skull, present different patterns of extension in all directions including infiltration of the dura mater and covering of the neurovascular structures, which limits the extension for the removal of the neoplasm. Their evolution is unpredictable, some grow rapidly despite treatment and are associated with poor prognosis, while others have a benign course. There are several approaches to clivus, which aim to avoid nerves and brain retraction. Previous extracranial procedures include the transnasal, transsphenoidal, transmaxillary and transoral approaches. Treatment of skull base chordomas remains a challenge for the surgeon. The recurrence rate, even after radical surgical removal, remains high, the median survival for patients with untreated chordomas is 28 months after onset of symptoms, survival after surgery, radiation therapy, or both is 3.6 to 6.6 years. On average, recurrence occurs two to three years after primary treatment; early recurrence is observed one month after surgical removal. Tumor recurrence is the leading cause of death, recurrence-free survival rate is an important indicator of successful treatment.

www.medigraphic.org.mx

* Médico adscrito.

** Residente de 4º grado en Cirugía Oral y Maxilofacial.

*** Residente de 3º grado en Cirugía Oral y Maxilofacial.

Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Correspondencia:

José Manuel García y Sánchez

Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional Siglo XXI
Avenida Cuauhtémoc Núm. 330, Col. Doctores, 06720, Del. Cuauhtémoc, CDMX. Tel: 55 27 69 00, ext. 21541
E-mail: josman07@gmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/cirugiabuca>

es la principal causa de muerte, la tasa de supervivencia libre de recurrencia es un indicador importante de un tratamiento exitoso.

Palabras clave: Cordoma, clivus, Le Fort, tumor óseo, radioterapia.

Key words: Cordoma, clivus, Le Fort, bone tumor, radiotherapy.

INTRODUCCIÓN

Los cordomas son tumores poco frecuentes, generalmente de crecimiento lento, localmente destructivos y se originan de restos de la notocorda primitiva. Se generan en el centro de la base del cráneo y muestran patrones diferentes de extensión en todas direcciones, incluyendo la penetración de la duramadre y recubrimiento de las estructuras neurovasculares, lo que limita la extensión de la extirpación del tumor.¹

De origen embrionario notocordal, presenta células llamadas «fisalíferas», de tipo lobular, vacuoladas y matriz mucinosa, con patrón de crecimiento en forma de «cordones» (de ahí el nombre) y bandas irregulares pseudoacinares.²

Su evolución natural sigue siendo impredecible, algunos crecen rápidamente a pesar del tratamiento y se asocian a mal pronóstico, mientras que otros tienen un curso mucho más benigno. Inmunohistoquímicamente los cordomas y la notocorda son muy reactivos a las citoqueratinas y al antígeno epitelial de membrana.³

La incidencia global de los cordomas es de 0.08-0.5 casos por 100,000 personas por año y de localización en la base del cráneo es de un caso por 2,000,000 de personas por año.⁴

La región sacra es el sitio anatómico más afectado, entre 50 y 60% de los casos, seguida de la base del cráneo (esfenooccipital/nasal) entre 25 y 35% de los casos y la región cervical vertebral entre 10 y 15% de los casos aproximadamente.⁵

Su mayor incidencia se encuentra en la cuarta y quinta décadas de la vida, afectando predominantemente al género masculino.⁶

Aunque se considera que tiene un potencial bajo de metástasis, cerca de 40 a 60% de los pacientes han tenido metástasis a sitios distantes en el transcurso de su enfermedad.⁷

Virchow hizo la primera descripción en 1846, la reportó como una lesión pequeña, suave, de consistencia gelatinosa que emergía de la sincondrosis esfenooccipital y la llamó *Ecchordosis physaliphora* por el aspecto parecido a esta planta y pensando en

su etiología como cartilaginosa. Tiempo después, en 1925 Müller le asigna el nombre de cordoma o *Ecchordosis* tras la identificación de su origen notocordal.⁸

Coenen examinó en 1925 la primera serie importante de casos de cordomas (68 casos) y distinguió entre el hallazgo casual de la forma benigna (*Ecchordosis*) y la forma maligna clínicamente importante (cordoma).⁹ La *Ecchordosis* clival se encuentra en el plano medio-sagital de 1 a 2 cm caudal a la clinoides posterior en la región de la sincondrosis esfenooccipital que se osifica más a menudo a los 20 años de vida. La *Ecchordosis* se encuentra entre 2 y 3% de las autopsias.¹⁰

Por lo general, los cordomas de la base del cráneo son tumores de la línea media y la sincondrosis esfenooccipital se afirma que es el sitio de origen del tumor; sin embargo, la extensión lateral no es poco común. La explicación posible es que la multiplicación continua de las células de la notocorda resulta en una serie de ramas que penetran en la base del cráneo en diferentes direcciones, lo que explica el origen diverso y proyección de los cordomas hacia la base del cráneo, el crecimiento lateral de estas neoplasias, desde su origen en la línea media, da lugar con frecuencia a la invasión del seno cavernoso, esta invasión probablemente ocurre cuando el tumor sigue el curso del sexto nervio craneal y no a través de la invasión dural directa, aunque es el patrón más probable responsable de la extensión a la fosa posterior. Los tres grandes ejes de crecimiento tumoral de los cordomas son extensión paraselar (23-60%), prepontina (36-48%) y la nasofaringe (10-25%), los cordomas se encuentran entre 0.1 y 0.7% de los pacientes con tumores intracraneales, ocurren en todas las edades, pero generalmente suelen ser sintomáticos en la tercera o quinta década de la vida. De estos tumores, 5% son diagnosticados en pacientes de 20 años o más jóvenes, en los niños los cordomas se originan principalmente en la región esfenooccipital.¹¹ Las lesiones que ocupan el tercio superior del clivus producen déficit de los nervios craneales II a VI, las de localización en el tercio inferior del clivus involucran los nervios craneales

VII a XII, en forma global los nervios craneales más comúnmente afectados son el II y V.¹²

Se han descrito las siguientes variantes de cordoma:

- a) Cordoma clásico.
- b) Cordoma condroide.
- c) Cordoma indiferenciado.
- d) Cordoma sarcomatoide.
- e) Cordoma intradural.
- f) Cordomas extrarraquídeos: cordoma mediastínico.⁹

En pacientes con cordomas hay por lo menos dos subgrupos de comportamiento clínicamente diferente:

- a) Curso benigno.
- b) Curso agresivo y rápidamente progresivo.

Los cordomas convencionales o clásicos suelen aparecer como tumores pseudocapsulares, son suaves, gelatinosos, grisáceos a rojizos, avasculares y lobulados. Las características histológicas de los cordomas son la formación de moco intracelular y extracelular, células de aspecto *physaliphora*, disposición lobular de las células tumorales y crecimiento en disposición de cordones.

La arquitectura de las células neoplásicas forman agrupamientos sólidos o cordones en medio de una matriz amorfa abundante y discretamente basófila, algunos agrupamientos celulares son mayores y forman campos extensos. Presentan ciertas características histopatológicas (*Figura 1*).¹³

Como los cordomas son derivados de elementos epiteliales, las células neoplásicas tienen fuerte positividad para citoqueratinas AE1/AE3, mostrando la naturaleza epitelial del tumor derivado de restos de la notocorda embrionaria.

También presentan positividad para el antígeno epitelial de membrana (EMA), pero negatividad para el antígeno carcinoembrionario (CEA), son positivos para la proteína S-100 y NSE (*Figura 2*). La proteína Ki-67 es positiva, esto se relaciona con el lento crecimiento del tumor. La positividad para antígenos epiteliales es de gran importancia para el diagnóstico diferencial con los condrosarcomas (éstos son tumores de origen mesodérmico que no reaccionan con tales antígenos). Otro diagnóstico diferencial es con adenocarcinomas metastásicos, que difícilmente producen una masa exofítica de lento crecimiento y sin necrosis central, además de ser más pleomórficos y ricos en mitosis.¹³

Aunque histológicamente los cordomas son tumores benignos, su naturaleza invasora en la mayoría de los casos los hace imposibles de erradicar oncológicamente.¹⁴

La sintomatología depende de la localización y extensión tumoral, los síntomas más frecuentes son cefalea, diplopía, cambios visuales y paresia de pares craneales bajos. Sin embargo, el primer síntoma reportado en la literatura es la diplopía permanente o intermitente y a la exploración neurológica el hallazgo más común es la debilidad de músculos extraoculares, secundaria a la inclusión del sexto par craneal. Es posible encontrar otras neuropatías entre 40 y 90% de los casos.¹⁵

En los estudios de imagen se observan calcificaciones de 47 a 71%, producto del secuestro de fragmentos óseos, no siendo propia la calcificación distrófica. En la IRM, en las secuencias de pulso T1 se observarán de isointensas a hipointensas y en el T2 hiperintensas, con captación moderada de medio de contraste, la secuencia de supresión grasa postcontraste demuestra la tumoración dentro de la grasa clival. En 79% de los casos se encuentran involucradas las estructuras vasculares del sistema vertebrobasilar y carotídeo cavernoso.¹⁵

La tasa de recurrencia, incluso después de la extirpación quirúrgica radical, sigue siendo alta. El promedio de supervivencia de los pacientes con cordomas no tratados se estima en 28 meses después de la aparición de los síntomas, la supervivencia después de la cirugía, radioterapia o de ambas es de 3.6 a 6.6 años. En promedio la recurrencia se presenta dos a tres años después del tratamiento primario, la recurrencia precoz ocurre un mes posterior a extirpación quirúrgica (*Figura 2*).¹³

Dentro de los tratamientos propuestos se encuentran la resección quirúrgica y la radiación. Quirúrgicamente existen diferentes abordajes que dependerán del sitio de la lesión, como el transesfenoidal, transfacial, transesfenoidal extendido, subfrontal, por mencionar algunos.¹⁶

Una de las principales complicaciones de estos procedimientos son: la fístula de líquido cefalorraquídeo observada en 8-30% así como las neuropatías descritas en 0-80%. Aunque la resección sea macroscópicamente completa, existe alta probabilidad de recidiva.¹⁷

En lo que respecta a la radioterapia se reporta una sobrevida a cinco años de 80% y una tasa libre de recurrencia a cinco años de 63-67%. Sin embargo, los cordomas siguen considerándose radioresistentes. Las dosis recomendadas son de 70 a 80 Gy, tomado en cuenta que el mesencéfalo tiene una tolerancia de 60 Gy. Se ha observado

que la radioterapia con protones es más eficaz que la convencional, posiblemente por las siguientes razones: la radiación enviada con protones es de mayor intensidad que la radioterapia convencional, ya que los protones cuentan con el efecto de pico Bragg, esto la hace más conformacional, pudiéndose entonces enviar con mayor cantidad, certeza y seguridad en la dosis.¹⁸

El pronóstico dependerá de la resección quirúrgica y de la terapia de radiación adyuvante, mostrando mejor pronóstico las resecciones más amplias que en pacientes con resecciones parciales, también se ha demostrado que un cariotipo anormal tiene alta incidencia de recurrencia y malignidad, los tumores con pérdida del gen supresor de tumores en los *loci* 1q y 13q.¹⁴

El sistema de clasificación propuesto por Al-Mefty y Borba tiene utilidad en la selección del abordaje quirúrgico:

- **Tipo I.** Son tumores restringidos a un compartimiento de la base del cráneo, es decir, un área anatómica solitaria (por ejemplo, seno esfenoidal, seno cavernoso, clivus o cóndilo del occipital), estos tumores son pequeños, aislados, pueden ser sintomáticos o asintomáticos, este tipo tiene el mejor pronóstico, ya que puede ser removido con amplio margen de tejido óseo normal.
- **Tipo II.** Son tumores que se extienden a dos o más áreas contiguas de la base del cráneo, la remoción radical puede realizarse a través de un abordaje simple de base de cráneo, este tipo es el que más comúnmente se observa.
- **Tipo III.** Son tumores que se extienden a varios compartimientos contiguos de la base del cráneo y se requieren dos o más procedimientos de base de cráneo para lograr una remoción radical.¹³

Gay et al. estudiaron 60 pacientes con cordomas y condrosarcomas de la base del cráneo, con una media de seguimiento de 46.8 meses. La extensión de la remoción tumoral fue en total de 67%, subtotal (remoción tumoral > 90%) en 23% y parcial (remoción tumoral < 90%) en 10%, el índice de supervivencia libre de recurrencia a los cinco años fue de 84% en los casos sometidos a remoción total y 64% para los casos con remoción parcial o subtotal.¹⁹

CONSIDERACIONES QUIRÚRGICAS

Abordaje transbasal-subfrontal y subfrontal extendido. Derome describió en 1985 el abordaje

transbasal y más tarde Sekhar et al. describieron el abordaje frontal extendido.²⁰ Este abordaje se ha utilizado para tratar los cordomas del clivus, cuando se propagan al cuerpo del esfenoides y los senos paranasales de localización extradural en la fosa anterior causan la compresión de los nervios ópticos.

Abordaje órbito-cigomático. Es el abordaje más versátil para llegar a las lesiones que surgen en el clivus superior y que se extienden laterales a la carótida interna, fosa media, fosa infratemporal y fosa posterior. Las ventajas incluyen una visión multidireccional de la lesión y la disección quirúrgica por múltiples vías (subfrontal transbasal, transilviana y subtemporal), el colgajo óseo simple elimina la necesidad de reconstrucción ósea. Nosotros preferimos utilizar este abordaje para lesiones con extensión intradural en la fosa media con invasión del seno cavernoso. La desventaja de este abordaje es que se trata de una vía intradural para llegar a una lesión extradural.¹³

Abordaje transcondilar. Nosotros utilizamos el abordaje transcondilar para alcanzar cordomas con extensión lateral a la unión craneocervical o vértebras cervicales superiores. El límite superior de este abordaje es el bulbo de la yugular. Si hay inestabilidad después de la eliminación del tumor óseo, debe realizarse una fusión, la estabilización occipitocervical. Una resección amplia del cóndilo (más de 2/3 del cóndilo), ya sea para reseca el hueso afectado o el aumento en la exposición, condiciona inestabilidad craneométrica. La complicación más devastadora de este abordaje es la lesión de la arteria vertebral y la afectación de nervios craneales.¹³

OSTEOTOMÍA TIPO LE FORT I

La intención de movilizar el maxilar a través de una osteotomía se remonta a hace más de 50 años. Von Langenbeck describió la utilización de una osteotomía maxilar para facilitar la eliminación de un pólipos nasal en 1859.²¹ Cheever en 1876 detalló de manera similar la fractura hemimaxilar por medio de una osteotomía para limpiar la cavidad nasal por una lesión obstructiva.²² En 1901 René Le Fort describió una clasificación de acuerdo con un patrón de fractura natural posterior a un trauma del esqueleto facial.²³ Wassmund refirió en 1927 la técnica de movilización del maxilar, pero sin incluir la separación de las apófisis pterigoides.²⁴ En 1942 Schuchardt describió el avance maxilar con la separación de las apófisis pterigoides.²⁵ Entre la década de 1960 y 1970 Bell, con los antecedentes de la osteotomía Le Fort I, detalló la segmentación del maxilar que

favorecería la estabilidad de los segmentos óseos y las bases biológicas del aporte vascular.²⁶

Se describen algunas variantes de la osteotomía transmaxilar para la resección de cordoma de clivus que tendrán relación directa con la localización, tamaño y la relación proporcional con estructuras anatómicas adyacentes.

Osteotomía Le Fort I: la osteotomía se realiza de manera bilateral, aproximadamente 1 cm a nivel de la apertura piriforme y se extiende de manera lateral y paralela a la arcada dental hasta la sutura ptérigomaxilar. Es importante que antes de llevar a cabo las osteotomías se coloquen las miniplacas de titanio para marcar y hacer los orificios para la reconstrucción final (para tratar de que sea lo más simétrico posible). Tener especial atención al momento de efectuar la osteotomía de no lesionar inferiormente los ápices dentarios y superiormente el nervio infraorbitario. Una vez realizada la osteotomía, se aplica una ligera presión, desplazando el maxilar hacia abajo. El paladar duro y blando se mantienen intactos, el área de exposición está limitada hacia arriba por la base de la fosa anterior e inferiormente por el borde anterior del foramen magno.

Osteotomía Le Fort I con corte en la línea media del paladar duro y blando: se hace una incisión en la línea media en la mucosa del paladar óseo extendiéndose hacia atrás e inferiormente en todo el espesor del paladar blando hasta la base de la úvula, después se corta el paladar duro a nivel de la línea media para posteriormente realizar una osteotomía Le Fort I bilateral, el siguiente paso es movilizar los segmentos del maxilar en dirección inferior y lateral. La irrigación de cada segmento del maxilar es mantenida por el paladar blando a través de la continuidad con la faringe. Esta variante provee un campo quirúrgico mayor, ya que quita del centro del campo al paladar blando.

- **Maxilectomía unilateral paramediana preservando el paladar blando:** en esta variante se realizan dos osteotomías:
 - a) Una osteotomía Le Fort I ipsilateral a la extensión del tumor y b) una segunda osteotomía entre los incisivos laterales y los caninos.
- **Indicaciones:** los abordajes transmaxilares ofrecen un campo quirúrgico delimitado: rostro caudal en la base del piso anterior y el espacio C2-C3, lateralmente la arteria carótida interna, seno cavernoso, canal del hipogloso y foramen yugular. La indicación principal son lesiones en el clivus con extensión a la nasofaringe, unión craneocervical con extensión lateral mínima.

- **Complicaciones:** éstas se relacionan directamente con el tipo de abordaje quirúrgico, pudiendo ser: necrosis aséptica, ésta aumenta con el número de osteotomías, hipotensión transoperatoria y cirugías previas. Las complicaciones isquémicas tienen como factor de riesgo el desplazamiento por debajo de los segmentos flotantes del maxilar (osteotomía Le Fort I sola), por lo que debe evitarse la osteotomía aislada; en cambio la osteotomía paramediana del paladar provee un desplazamiento superolateral del segmento libre o flotante, además al preservar el paladar blando asegura una irrigación colateral excelente al maxilar dislocado.¹³

Abordaje transesfenoidal extendido y transcolumelar. Las lesiones originadas o de localización en el clivus como el caso de los cordomas se sitúan sobre la línea media, muy frecuentemente extradurales con un crecimiento de dirección ventral a dorsal, razón por la que se ha defendido el uso de este abordaje. Éste es un abordaje extradural, con mínima retracción neurovascular que disminuye la incidencia de lesión de nervios craneales bajos, de los abordajes anteriores, el abordaje transesfenoidal extendido expone el tercio superior y medio del clivus, además del compartimiento medial del seno cavernoso, lo que permite remover el tumor y el tejido óseo comprometido.

- a) **Técnica:** el abordaje se inicia de manera similar al abordaje transesfenoidal clásico; después de hacer la incisión sublabial se expone la apertura piriforme y la pared anterior de los dos senos maxilares mediante disección subperióstica, la extensión de la osteotomía dependerá del tamaño de la lesión a resear, se realiza del lado donde la extensión tumoral es mayor, en algunos se efectuará en forma bilateral. La osteotomía comprende la resección de la pared anterior y medial del seno maxilar, el septum nasal es dislocado en dirección contralateral a la maxilectomía, una vez realizado lo anterior el campo quirúrgico expone la región selar y clival (desde el dorso selar al foramen magno).
- b) **Limitaciones:** la limitación del abordaje transesfenoidal incluye los tumores de localización en el tercio inferior del clivus con extensión a los cóndilos occipitales.
- c) **Desventajas:** deformidad de la nariz, hipoestesia o anestesia de los dientes incisivos, dificultad para alimentarse de 2-3 semanas después de la cirugía, perforación y deformación septal y

obstrucción. Una alternativa al abordaje transeptal es el abordaje endonasal directo con lo que se evita la formación de túneles en la mucosa y taponamiento nasal, resultando en una recuperación más rápida y menos dolorosa, la desventaja es el campo quirúrgico reducido.

El empleo de radioterapia convencional no aumenta la sobrevida, pero parece asociarse a periodos más largos de sobrevida libre de enfermedad en pacientes menores de 40 años.²⁷

Sen et al. mencionan iniciar radioterapia en el momento de identificar recurrencia o si existe tumor residual que no pueda ser removido quirúrgicamente. Crockard et al. describen que la decisión de radioterapia está determinada con base en las características histológicas del tumor y del volumen residual demostrado en la imagen de resonancia magnética a los tres meses de la cirugía.²⁸ El papel de la radioterapia en el tratamiento está bien documentado.

Compromete 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.²⁹

El pronóstico de los cordomas es incierto, ya que algunos crecen rápidamente a pesar de recibir un tratamiento adecuado, esto se asocia a un mal pronóstico, en el caso de los de crecimiento lento presentan un curso clínico más benigno y en este caso el pronóstico estaría determinado por la biología intrínseca del tumor.

De ahí la importancia de poder predecir la evolución de los cordomas, lo que se reflejará de manera muy relevante en el planteamiento del manejo quirúrgico, es decir, los pacientes con alto riesgo de recurrencia deben recibir tratamiento quirúrgico agresivo seguido de radioterapia adyuvante, por otra parte los pacientes con tumores más benignos deben ser abordados de manera más conservadora con menos morbilidad. Forsyth et al. reportaron un índice de sobrevida global a los cinco y diez años, mejor en pacientes sometidos a resección subtotal 55 y 45%, respectivamente, en contraste con los sometidos a biopsia (36 y 0%).³⁰ Pallini et al. estudiaron las características moleculares de 26 cordomas de base de cráneo y descubrieron que el patrón de inmunomarcación no era homogéneo a través del tejido tumoral, con grandes variaciones en el mismo tumor, los cordomas que duplican su tamaño en menos de un año exhiben un amplio espectro de índice de proliferación.³¹

CASO CLÍNICO

Femenino de 49 años de edad (*Figura 3*) con diagnóstico de cordoma del tercio medio inferior en clivus con extensión hacia el tronco encefálico y hemorragia subaracnoidea.

Antecedentes patológicos personales: refiere que el 25 de abril de 2013 se realizó exéresis parcial de lesión en clivus vía endoscópica.

Inicia padecimiento en marzo de 2013 con paresia lingual derecha de tipo periférica, refiere presentar fasciculaciones de la lengua, lo cual remitió de forma espontánea dos meses posteriores, describe disartria y cefalea de localización temporooccipital bilateral punzante de intensidad 7/10 en escala de EVA, sin vómito ni náusea, afirma que dicha cefalea aumenta con las maniobras de Valsalva. En mayo de 2013 sufrió caída de su propio plano de sustentación de forma espontánea sin pérdida de la consciencia ni alteraciones campimétricas, además de disestesias y parestesias en hemicuerpo derecho con apraxia de miembro torácico, marcha con lateropulsión a la derecha y refiere tirar objetos por no calcular bien la distancia al tomarlos.

Estudios de imagen

La resonancia magnética con secuencias sagitales, coronales y axiales en T1, T1 contrastada y T2 (*Figura 4*), en la que se observan tejidos óseos a nivel del clivus con destrucción ósea en sus dos tercios inferiores a expensas de lesión infiltrante e invasiva, la cual se comporta en el T1 de manera isointensa, en el T2 hiperintensa y a la administración del gadolinio se comporta isointensa y en algunas áreas discretamente hiperintensa, dicha lesión mide aproximadamente 51 x 50 mm en sus ejes mayores y presenta invasión de la fosa craneal media y posterior hacia ambos cóndilos occipitales en arco anterior de C1, espacio retrofaríngeo y parafaríngeo en su porción extracraneal, intracranealmente se extiende aparte de la fosa craneal ya mencionada hacia la fosa interpeduncular traccionando el tallo cerebral a nivel bulbopontino e invadiendo el vermis y el hemisferio cerebeloso izquierdo principalmente sin causar hidrocefalia.

Procedimiento quirúrgico

Osteotomía Le Fort I y resección vía endonasal directa transesfenoidal de lesión en clivus el 19 de noviembre de 2013.

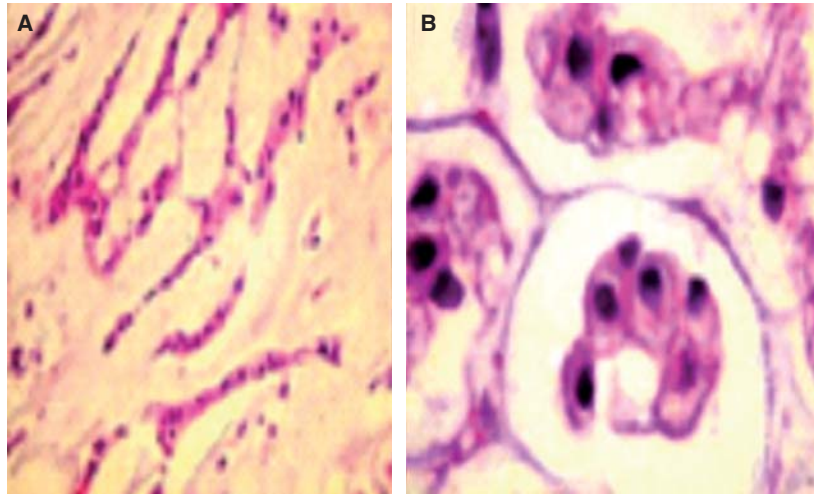


Figura 1.

A) Arquitectura cordonal de las células (40x). **B)** Aspecto fisalífero (40x).

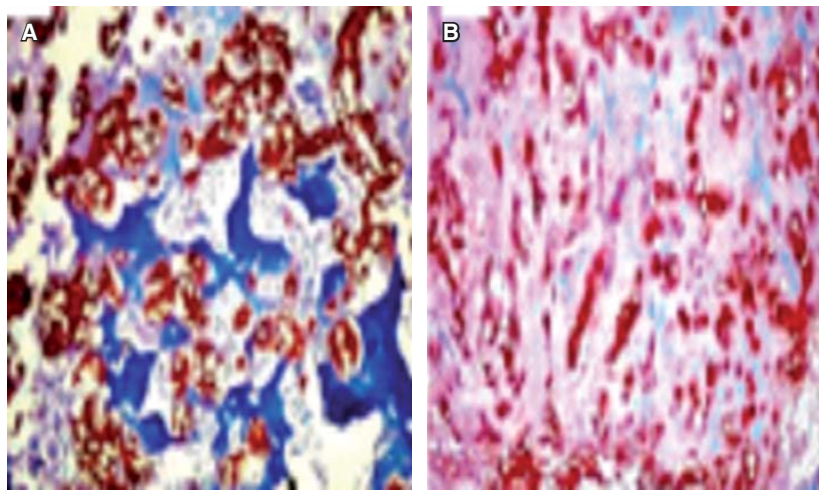


Figura 2.

A) Inmunohistoquímica tinción con marcador positividad para citoqueratinas AE1/AE3 (10x). **B)** Positividad nuclear y citoplasmática para S-100 (10x).



Figura 3.

Fotografía pre-quirúrgica.



Figura 4. Resonancia magnética en fase T1 y T2 contrastada prequirúrgica.

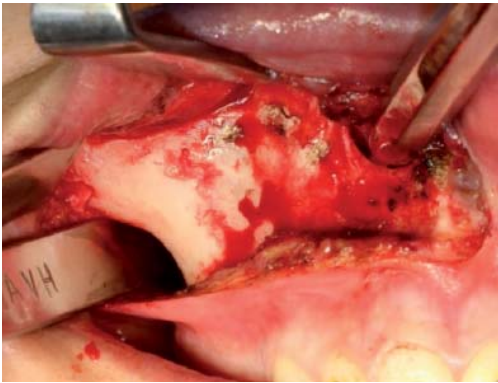


Figura 5. Diseño de incisión técnica Le Fort I.



Figura 9. Fijación interna estable con material de osteosíntesis.

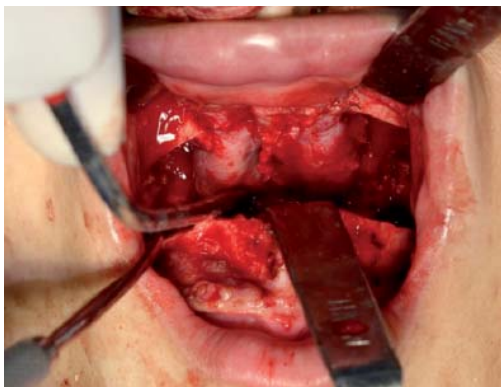


Figura 6. Descenso del maxilar *Down fracture*.

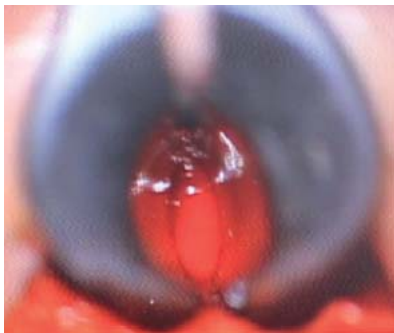


Figura 7.

Cordoma de clivus vista en microscopio.



Figura 8.

Toma de injerto de mentón.



Figura 10. Fotografía prequirúrgica y control a un año.



Figura 11. Resonancia magnética de control a un año.

Técnica Le Fort I

Se hace incisión circumvestibular a nivel de la parte media del primer molar, esta incisión se lleva de 5 a 6 mm por arriba del fondo de saco del vestíbulo (*Figura 5*). NO EN EL FONDO. Con los separadores Langenbeck largos se tracciona y se inicia la incisión con electrocauterio desde la mitad del primer molar y se lleva el primer corte en dirección horizontal y anterior hasta el canino sin profundizar hasta el plano mucoso, el primer ayudante introduce separadores en herida mucosa y se procede a realizar más profundo el abordaje en misma dirección y distancia.

Posteriormente se vuelven a introducir los separadores y se hace la tercera incisión, esta vez del plano muscular al periostio en misma dirección y distancia. Se introducen disectores y periostiotomos, se levanta todo el colgajo mucoperiostico hasta nivel infraorbitario, el sangrado de monoforaminas se cauteriza con monopolar y el sangrado muscular se cauteriza con bipolar.

Se procede a realizar nueva incisión hacia la espina nasal anterior en plano, se meten retractores por debajo de la espina y se disecciona la parte ósea descubriéndola por completo junto con la piriforme, completándose con la primera disección, se hace tracción con separador a nivel de la piriforme y con el separador de espina se coloca en la espina nasal anterior. La tracción es perpendicular a las piriformes y con dos disectores, uno se coloca a nivel de las piriformes sobre la mucosa con la parte roma hundiéndose para crear un espacio entre la mucosa y el borde de la piriforme separándose la mucosa nasal; y con el otro disector se introduce en el espacio creado disecando la pared lateral del cornete. Por debajo del cornete hasta llegar al piso de fosas nasales hasta la pared media del septum, se lleva el mismo disector hacia la parte anterior de la premaxila para quedar completada toda la disección del piso de la órbita del trabajado. Una vez completada esa disección se colocan dos disectores finos, uno paralelo al septum se lleva hacia la parte posterior del maxilar hasta el palatino, se tracciona el disector paralelo al septum alejado de los agujeros palatinos, se irriga con agua fría y se coloca la mitad del serpentín para taponamiento nasal con agua oxigenada y se corta el exceso del serpentín. Se coloca un Langenbeck a nivel del *buttress* y otro a nivel de giba canina para traccionar el colgajo, con un disector curvo afilado se va desde la pared anterior del *buttress* levantando el periostio creando un espacio con movimiento ondulatorio dirigiéndonos a la tuberosidad del maxilar hasta la

curvatura de la misma, colocándose ahí el separador invertido Langenbeck, se lava e irriga, se marca el nivel del *buttress* en la línea de osteotomía 5 mm por debajo y por arriba 1 cm y se procede de igual manera a hacer el marcaje a nivel de la giba canina de la misma medida, se seca con gasa la parte lateral del maxilar y con punta de grafito se une de posterior-anterior del *buttress* hacia la piriforme. Se coloca un protector a nivel de pared medial de las piriformes para proteger la mucosa nasal para la siguiente osteotomía.

Con sierra recíprocante corta y el separador invertido en la tuberosidad del maxilar se hace un corte oblicuo desde la tuberosidad, subiendo hacia la parte alta del *buttress* donde se hizo el trazo con el grafito, la osteotomía se realiza en la parte más posterior de la tuberosidad maxilar en posición oblicua y tocando con la sierra el separador y haciendo el corte inicial desde el *buttress* hacia la tuberosidad, posteriormente se hace el corte del *buttress* hacia la espina en la líneas marcadas con grafito. Se aplica la misma técnica del lado contralateral.

Se retiran las serpentinas, se lava, se coloca el separador de espina y los dos disectores paralelos al septum, la narina con intubación generará mayor resistencia, con osteótomo de septum se dirige en angulación de 45 grados de la espina nasal hacia el piso del maxilar, deslizándose hasta no sentir resistencia aproximadamente 4 cm en hombre y 3.5 cm en mujer. Se colocan los fórceps de Rowe con los mordientes para piso y los otros en paladar, traccionando 2 mm hacia arriba y posteriormente se tracciona hacia abajo para liberar el maxilar (*Figura 6*). Se realiza la disección y resección de la lesión dejando bordes libres (*Figura 7*).

Toma de injerto de mentón laja de 2.5 cm. Se divide en tres y se coloca en base de cráneo (*Figura 8*) con 1.5 cm³ de material adiposo extraído de la bolsa adiposa Bichat. Se coloca el maxilar en la misma posición original, ya que en este caso no se requerirá movimiento adicional del mismo, pues no presenta deformidades dentofaciales y se coloca material de osteosíntesis para fijación del mismo colocándose una placa de 5 cm de cuatro orificios en cada contrafuerte (*buttress*), se modela para posicionamiento anatómico adecuado con dos tornillos a cada lado de la línea de osteotomía y una placa en forma de L de cuatro orificios en cada piriforme, se modela para posicionamiento anatómico con dos tornillos de igual forma a cada lado de la línea de osteotomía (*Figura 9*). Se cierra por campos con sutura Vicryl 3-0 puntos simples en tejido muscular y sutura en *surget* continuo simple en mucosa.

Histopatológico

Lesión tumoral de 1 x 1 x 0.7 cm de color blanco gris de consistencia gelatinosa con diagnóstico histopatológico de lesión en clivus y cordoma clásico.

Control postquirúrgico (17 de diciembre 2013)

La paciente se encuentra consciente, tranquila, cooperadora, ubicada dentro de sus tres esferas neurológicas, piel y tegumentos de adecuada coloración e hidratación, asimetría facial a expensas de ligero edema en remisión en región geniana bilateral, hipostesia de la misma región, visión normal, pupilas normorrefléxicas, apertura oral de aproximadamente 40 mm, en la parte intraoral presenta dentición secundaria incompleta inducida, mucosa oral de adecuada coloración, bien hidratada, herida quirúrgica vestibular en fondo de saco superior e inferior desde región de incisivos hasta molares, con puntos de sutura de Vicryl 3-0 en adecuada colocación y función, mostrando una adecuada cicatrización, sin datos de dehiscencia, sin sangrado activo ni salida de material alguno. Se retiran puntos en este control (Figura 10) se toma resonancia magnética de control (Figura 11).

CONCLUSIONES

Los cordomas son tumores poco frecuentes del esqueleto axial, derivados de la notocorda fetal, debido a su rareza, su comportamiento impredecible y recurrencia, el tratamiento suele causar controversia en la decisión de una resección radical o total y el uso de radioterapia como tratamiento adyuvante.

El factor más importante para determinar el beneficio de la cirugía es el tipo biológico del tumor, pues no todos los cordomas se comportan de manera similar, ya que algunos crecen rápido a pesar del tratamiento, mientras que otros tienen un curso clínico más benigno. La radiocirugía también tiene valor, la radioterapia fraccionada tiene el beneficio adicional de disminuir los daños.

En la planeación quirúrgica debe considerarse el tiempo de evolución del tumor relacionado directamente con la extensión de la lesión si es extradural con invasión intradural, lo cual debe ser proporcional a la remoción quirúrgica. El manejo interdisciplinario mediante abordajes combinados será de vital importancia para el manejo transquirúrgico y el éxito de la remoción quirúrgica, la remoción radical no está directamente relacionada

con alta morbilidad, pero sí con el grado de recurrencia, la cual disminuye con la remoción ósea adyacente al tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Samii A, Gerganov VM, Herold C, Hayashi N, Naka T, Mirzayan MJ et al. Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg.* 2007; 107 (2): 319-324.
2. Ross DA, Sasaki CT. Pathology of tumors of the cranial base. *Clin Plast Surg.* 1995; 22: 407-416.
3. Salisbury JR, Isaacson PG. Demonstration of cytokeratins and an epithelial membrane antigen in chordomas and human fetal notochord. *Am J Surg Pathol.* 1985; 9: 791-797.
4. Crockard HA, Steel T, Plowman N, Singh A, Crossman J, Revesz T et al. A multidisciplinary team approach to skull base chordomas. *J Neurosurg.* 2001; 95: 175-183.
5. Ferraresi V, Nuzzo C, Zoccali C, Marandino F, Vidiri A, Salducca N et al. Chordoma: clinical characteristics, management and prognosis of a case series of 25 patients. *BMC Cancer.* 2010; 10: 22.
6. Yadav YR, Kak VK, Khosla VK, Khandelwal N, Radotra BD. Case report: cranial chordoma in the first decade. *Clin Neurol Neurosurg.* 1992; 94: 241-246.
7. Baltasvias G, Valavanis A. Endovascular occlusion of a lacerated primitive trigeminal artery during surgical resection of clival chordoma: a case report. *Intervent Neuroradiol.* 2010; 16: 204-207.
8. Krayenbuhl H, Yasargil MG. Cranial chordomas. *Prog Neurol Surg.* 1975; 6: 380-434.
9. Pamir MN, Ozduman K. Tumor-biology and current treatment of skull-base chordomas. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2008; 33: 35-129.
10. Lanzino G, Dumont AS, Lopes MB, Laws ER Jr. Skull base chordomas: overview of disease, management options, and outcome. *Neurosurg Focus.* 2001; 10 (3): E12.
11. al-Mefty O, Borba LA. Skull base chordomas: a management challenge. *J Neurosurg.* 1997; 86: 182-189.
12. Borba LA, Al-Mefty O, Mrak RE, Suen J. Cranial chordomas in children and adolescents. *J Neurosurg.* 1996; 84: 584-591.
13. Díaz-Castillejos A, Zottis-Grapiglia C, Rehder-Roberta BL. Cordomas de la base del cráneo: manejo quirúrgico, resultados y complicaciones en 31 pacientes. *Rev Mex Neuroci.* 2013; 14 (3): 133-149.
14. Tonn JC, Westphal M, Rutka JT (eds.). *Oncology of CNS tumors.* In: Erkmen K, Al-Mefty O, Adada B. *Tumors of the skull base.* Ed. Springer; 2006. pp. 244-246.
15. Gutiérrez-Partida CF, Ramírez-Barrios LR. Cordomas en la base del cráneo. *Rev Mex Neuroci.* 2014; 15 (4): 207-210.
16. Shekar LN, Sen C, Snyderman CH, Janecka IP. Anterior, anterolateral and lateral approaches to extradural petroclival tumors. In: Sekhar LN, Janecka IP (eds.). *Surgery of cranial base tumors.* New York: Raven Press; 1993. pp. 157-122.
17. Menezes AH, Gantz BJ, Traynelis VC, McCulloch TM. Cranial base chordomas. *Clin Neurosurg.* 1997; 44: 491-509.
18. Raffel C, Wright DC, Gutin PH, Wilson CB. Cranial chordomas: clinical presentation and results of operative and radiation therapy in twenty-six patients. *Neurosurgery.* 1985; 17 (5): 703-710.
19. Gay E, Sekhar LN, Rubinstein E. Chordomas and chondrosarcomas of the cranial base. Results and follow up of 60 patients. *Neurosurgery.* 1995; 36: 887-897.
20. Sekhar LN, Nanda A, Sen CN, Snyderman CN, Janecka IP. The extended frontal approach to tumors of the anterior,

- middle, and posterior skull base. *J Neurosurg.* 1992; 76 (2): 198-206.
21. Langenbeck BV. Beitrage zur osteoplastik e die osteoplastische resektion des oberkeifers. In: Goshen A, editor. Deutche klinik. Berlin: Reimer; 1859.
 22. Cheever DW. Naso-pharyngeal polypus, attached to the basilar process of the occipital and body of the sphenoid bone successfully removed by a section, displacement, and subsequent replacement and reunion of the superior maxillary bone. *Boston Med Surg J.* 1867; 8: 162.
 23. Le Fort R. Fractures de la machoiresuperieure. *Rev Chir.* 1901; 4: 360.
 24. Wassmund M. Frakturen und Luxationen des Gesichtsschadels. Leipzig (Germany): Meusser; 1927.
 25. Schuchardt K. Ein Beitrag zur chirurgischen Kieferorthopädie unter Berücksichtigung ihrer Bedeutung für die Behandlung angeborener und erworbener Kieferdeformitäten bei Soldaten. *Dtsch Zahn Mund Kieferheilk.* 1942; 9: 73-78.
 26. Bell WH. Le Fort I osteotomy for the correction of dentofacial deformities. *J Oral Surg.* 1975; 33: 412.
 27. Colli BO, Al-Mefty O. Chordomas of the skull base: follow-up review and prognostic factors. *Neurosurg Focus.* 2001; 10 (3): E1.
 28. Hug EB. Review of skull base chordomas: prognostic factors and long-term results of proton-beam radiotherapy. *Neurosurg Focus.* 2001; 10 (3): E11.
 29. Zorlu F, Gürkaynak M, Yildiz F, Oge K, Atahan IL. Conventional external radiotherapy in the management of clivus chordomas with overt residual disease. *Neurol Sci.* 2000; 21 (4): 203-207.
 30. Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG, Scheithauer BW, O'Fallon JR, Dozier JC et al. Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg.* 1993; 78 (5): 741-747.
 31. Pallini R, Maira G, Pierconti F, Falchetti ML, Alvino E, Cimino-Reale G et al. Chordoma of the skull base: predictors of tumor recurrence. *J Neurosurg.* 2003; 98 (4): 812-822.