

## Reporte de caso

## Cordoma condroide en columna cervical. Reporte de un caso

Alfredo Cardoso Monterrubio,\* Martín Enrique Rosales Muñoz,\*\* Omar Carlos González Aparicio\*\*\*

Hospital Shriners para Niños México

**RESUMEN.** *Introducción.* El cordoma es un tumor maligno que se origina de remanentes de la notocorda primitiva, presenta predilección por pacientes de la 5ª a 7ª década de la vida, sin embargo se han reportado casos en todas las edades. Se consideran dos modalidades de tratamiento, el quirúrgico: resección en bloque y la radioterapia. *Reporte de caso.* Femenino 16 años, actitud decúbito dorsal forzado, dolor intenso en cuello y otalgia izquierda, diagnóstico clínico y radiológico: Tumor intra y extra raquídeo extradural C2, la biopsia reporta: Cordoma condroide, se realiza resección del tumor vía anterior y posterior, ampliación de agujero magno, artrodesis C1-C2-C3 e instrumentación posterior con barra de Luque de Cráneo a C6. *Discusión.* Son pocos los reportes en la literatura mundial de cordoma condroide en pacientes pediátricos y aunque se recomienda para su tratamiento la “resección en bloque” esto no fue posible debido a las particularidades anatómicas de la región afectada. Se realizaron 3 intervenciones quirúrgicas, logrando la resección total del tumor, la paciente presenta una evolución clínica satisfactoria a 15 meses, sin déficit motor o sensitivo, el seguimiento oncológico, sin recurrencia de lesión. El resultado del protocolo de estudio y tratamiento quirúrgico que utilizamos fue satisfactorio, consideramos que es una opción adecuada de tratamiento.

**Palabras clave:** neoplasia, columna cervical, déficit motor, cuello, condroma.

**SUMMARY.** *Introduction.* Chordoma is a malignant tumor that results from remnants of the primitive notochord. It has predilection for patients in their fifties to seventies; however, cases at all ages have been reported. Two treatment modalities are usually considered: surgical, consisting of en-bloc resection, and radiotherapy. *Case report.* Female, 16-year-old patient, with forced dorsal decubitus attitude, intense neck pain and left otalgia; clinical and radiological diagnosis of C2 extradural intra- and extra-cordal tumor. The biopsy report stated chondroid chordoma. The tumor was resected using an anterior and posterior approach, broadening of the foramen magnum, performing C1-C2-C3 arthrodesis and posterior instrumentation with a Luque rod from the skull to C6. *Discussion.* There are only a few reports of chondroid chordoma in pediatric ages in the world literature. Even though “en-block” resection is the recommended treatment, this was not possible due to the anatomical particularities of the region involved. Three surgical interventions were performed and complete tumor resection was achieved. At 15 months patient course has been appropriate, without motor or sensory deficit, and the oncologic follow-up shows no recurrence of the lesion. The result of the work-up protocol and surgical treatment was satisfactory and we consider this as an appropriate treatment option.

**Key words:** neoplasms, chondroma, neck, cervical spine, motor deficit.

\* Médico Jefe de la Clínica de Escoliosis.

\*\* Médico adscrito de la Clínica de Escoliosis.

\*\*\* Médico Residente de quinto año Ortopedia Pediátrica.

Hospital Shriners para Niños México

Dirección para correspondencia:

Dr. Alfredo Cardoso Monterrubio. Hospital Shriners para Niños, México. Av. del Imán Núm. 257

Col. Santa Úrsula Coapa, Delegación Coyoacán, C.P. 04650.

Teléfono: 54 24 78 50. E-mail: cardosoescoliosis@hotmail.com

### Introducción

El cordoma es un tumor maligno primario, de bajo a intermedio grado de malignidad, que se origina de los remanentes de la notocorda primitiva.<sup>1,2</sup>

Constituye entre 1 al 4% de los tumores óseos malignos primarios, se presenta:

- 50% en sacro.
- 35% en base de cráneo.

- 15% en las vértebras.
- Relación masculino–femenino 2:1.

Existen reportes de presentaciones de manera ectópica en otros sitios: Maxilares, senos paranasales, laringe.<sup>3,4</sup>

Los cordomas se han reportado en todos los grupos de edad, incluyendo pacientes pediátricos, sin embargo, presentan predilección por los pacientes de la 5ª a 7ª década de la vida. Los signos y los síntomas van a depender de la localización de la lesión y se manifiesta con dolor inespecífico de tipo radicular, generalmente el diagnóstico se realiza dentro del primer año del desarrollo de los síntomas.

Presenta los siguientes hallazgos radiológicos:<sup>3,5</sup> Cambios osteolíticos del cuerpo vertebral, áreas de esclerosis reactiva, colapso progresivo del cuerpo vertebral, presencia de tejidos blandos prevertebrales.

El estudio histopatológico del tumor muestra: tumor lobulado, de tamaño variable, de consistencia blanda o de tipo cartilaginoso, presenta áreas de hemorragia y necrosis dándole una apariencia sarcomatosa. Según el aspecto microscópico el tumor presenta tres subtipos: Convencional, condroide e indiferenciado. El estudio histológico demuestra lobulación, con septos fibrosos y células fisalíferas (del griego “cargado de burbujas”) en matriz hialina-mixoide.<sup>3-5</sup>

En el tratamiento: se consideran dos modalidades, el quirúrgico: se recomienda la “resección en bloque”, siempre que sea posible de acuerdo con las características anatómicas de la región afectada y la radioterapia en dosis de hasta 5,000 rads.<sup>6-10</sup>

### Reporte de caso

Se presenta el caso de paciente femenino 16 años de edad, quien inicia su padecimiento actual en julio de 2005, con dolor de intensidad 4/10 según escala visual análoga del dolor (EVA) localizado en región cervical izquierda, tratada en otra institución con collarín cervical blando, analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos durante 10 días, con remisión parcial de la sintomatología, en agosto 2005 presenta mecanismo de flexo-extensión forzada a nivel de columna cervical, condicionándole nuevamente el mismo tipo de dolor, localizado en el mismo nivel, pero de mayor intensidad 6/10 según EVA, es evaluada en el Hospital Shriners para Niños en septiembre/01/2005: Durante la exploración física presentó actitud en decúbito dorsal forzado, por dolor intenso en cuello y otalgia izquierda, que le condicionaba intolerancia a la bipedestación, dolor en cuello 8/10 según EVA, irradiado a conducto auditivo izquierdo, movilidad de cuello con flexión: 10°, inclinación lateral derecha: 5°, izquierda: 5°, extensión: 0°, fuerza muscular en extremidades torácicas y pélvicas, sensibilidad normal en todos los dermatomos. Se estudió a través del siguiente protocolo.

### Protocolo de estudio:

- **Radiografías de columna cervical:** se observa a nivel de la segunda vértebra cervical (C2) imagen con patrón de afección geográfica, lítica, expansiva, con bordes irregulares, mal delimitados, esclerosis reactiva y zonas radiolúcidas en su interior (*Figuras 1 y 2*).
- **Serie ósea:** sin evidencia de lesión en otras estructuras.



**Figura 1.** Radiografía lateral de columna cervical, muestra lesión con patrón de afección geográfica, lítica y expansiva en la segunda vértebra cervical.



**Figura 2.** Ampliación de la zona afectada radiografía lateral de columna cervical.

- **Tomografía axial computarizada de columna cervical:** aspecto osteolítico de cuerpo vertebral de C2, de predominio izquierdo, incluyendo parte del proceso transversero, involucrando el foramen transversero y el extremo anterolateral de la lámina izquierda. Con extensión intrarraquídea y extrarraquídea (*Figura 3*).
- **Resonancia magnética nuclear de columna cervical:** lesión expansiva de aspecto sólido, en el cuerpo vertebral de C2, extendiéndose hacia la izquierda con un componente prevertebral que rechaza los tejidos blandos y otro componente intrarraquídeo que se extiende desde C1 hasta C3 causando compresión de la médula espinal, rechazándola hacia la derecha, sin evidencia de edema, lo que indica cronicidad (*Figuras 4 y 5*).
- **Gammagrafía ósea con mutilen difosfonato de tecnecio 99:** positivo para zona de actividad osteogénica incrementada y que tiende a la confluencia en columna cervical alta, el resto del estudio es de características normales (*Figura 6*).
- **Estudios de laboratorio:** perfil tumoral normal, reactantes de fase aguda normales (*Tabla 1*).

Con estos resultados realizamos diagnóstico clínico y radiológico de:

- Síndrome de lesión vertebral osteolítico de probable origen tumoral a nivel de C2, cuyas características son compatibles con:
  - Probable tumor de células gigantes.
  - Probable histiocitosis.
  - Probable quiste óseo aneurismático.
  - Probable cordoma.

Se lleva a cabo **primer tiempo quirúrgico** en septiembre/06/2005 realizándose: Abordaje submandibular izquierdo, toma de biopsia de tejido óseo de C2, glándula parótida izquierda, ganglios linfáticos submandibular, cervical y resección vía anterior del tumor en C2, (*Figura 7*).



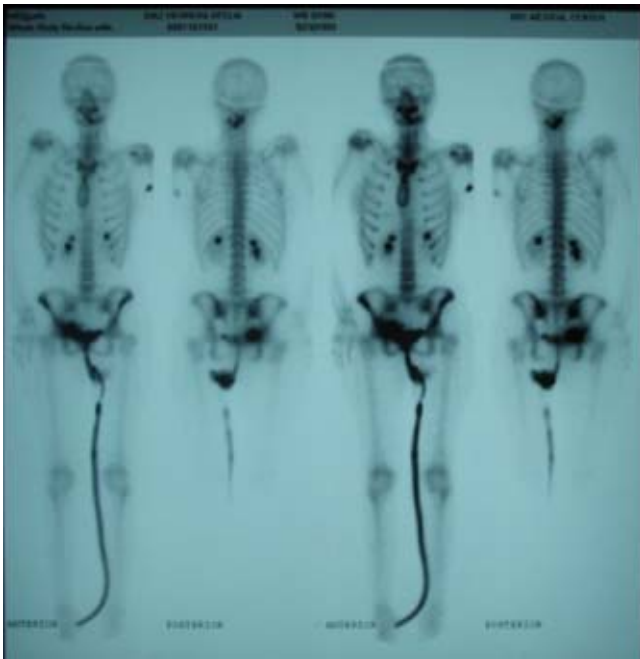
**Figura 4.** Resonancia magnética nuclear potenciada en T1 de la columna cervical, corte coronal, muestra la lesión intrarraquídea, se extiende desde C1 hasta C3, médula espinal rechazada hacia la derecha.



**Figura 3.** Tomografía axial computarizada C2, muestra lesión osteolítica con extensión intra y extrarraquídea.



**Figura 5.** Resonancia magnética nuclear potenciada en T2 de la columna cervical corte sagital, muestra la lesión extra e intrarraquídea.



**Figura 6.** Gammagrafía ósea con metilen difosfonato de tecnecio 99, muestra zona hipercaptante en columna cervical alta.

**Tabla 1. Resultados de estudios de laboratorio.**

Fosfatasa alcalina	193
Fosfatasa ácida	3.4
Calcio en suero	11.8
Fósforo en suero	5.1
DHL	348
Antígeno carcinoembrionario	1.1 (0-5 ng/ml)
Alfafetoproteínas:	7.4 ng/ml (0.1-10 ng/ml)
BH	HB 15
	Plaq: 355
	TTP 28.3 (32.2)
PCR	menor 0.6 mg/dl
VSG	20
Química sanguínea	Normal
Electrolitos Na, K, Cl	Normales
EGO	Normal

La biopsia reporta: *Histiocitosis de Langherhans* en C2 y tejidos blandos periféricos; hiperplasia linforreticular en ganglios linfáticos cervicales y submandibular; glándula parótida sin alteraciones histológicas (Figura 8).

En septiembre/13/2005 se lleva a cabo **segundo tiempo quirúrgico**, realizando: Abordaje posterior, laminectomía izquierda C2, resección parcial y biopsia del tumor intrarraquídeo extradural C2, artrodesis C1-C2-C3 con injerto autólogo de cresta ilíaca derecha, instrumentación C1-C3 para preservar los arcos de movilidad rotacional craneocervical con barra de Luque U 3/16 (Figuras 9 y 10).

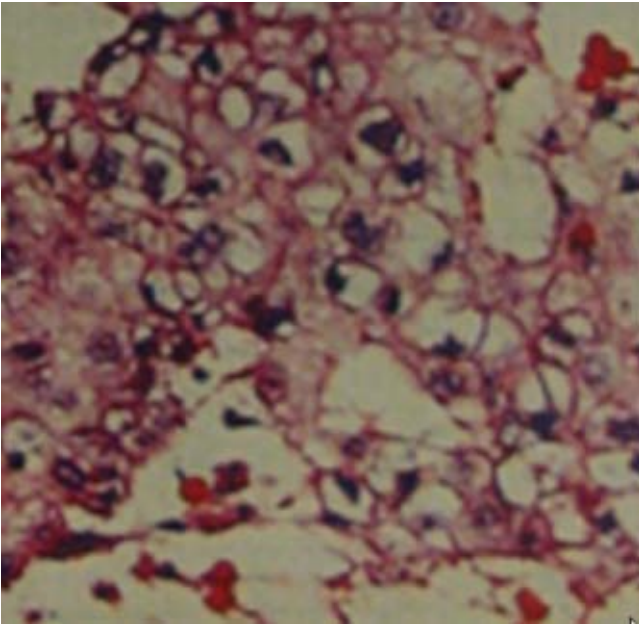
La biopsia reporta: *cordoma condroide* situado en C2 que se extiende a partes blandas (Figura 11).



**Figura 7.** Fotografías de primer tiempo quirúrgico, nos muestran zona de abordaje submandibular izquierdo de C2, toma de biopsia ganglios linfáticos y resección vía anterior del tumor.

Por la diferencia en el diagnóstico entre la primera y segunda biopsia, se consultó la opinión de dos patólogos, los cuales analizaron el caso y se llegó a la conclusión diagnóstica definitiva de *cordoma condroide*.

En la evolución clínica postquirúrgica presenta paresia de la comisura bucal izquierda y labio inferior izquierdo. Extremidad torácica izquierda con parestesias en dermatomas C6-T1, déficit motor progresivo global extremidad to-



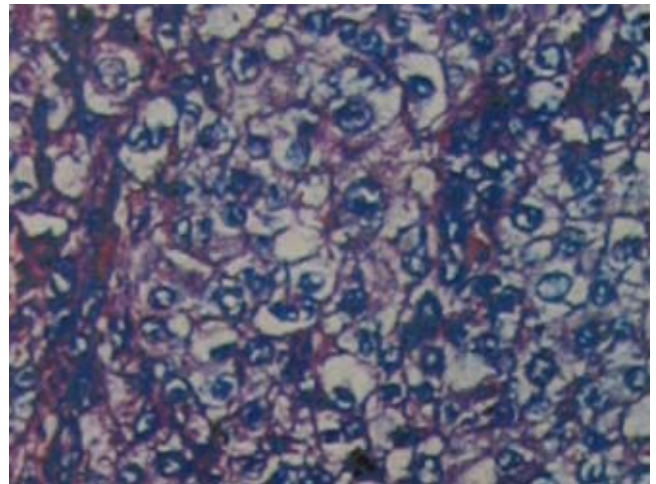
**Figura 8.** Laminilla de primera biopsia: presenta histiocitos, de citoplasma amplio y núcleos de tamaño mediano, nucléolos pequeños.



**Figura 10.** Radiografía lateral de columna cervical postquirúrgica de la segunda cirugía; nos muestra instrumentación posterior C1-C3 con barra de Luque U 3/16.



**Figura 9.** Fotografía de segundo tiempo quirúrgico nos muestra zona de abordaje posterior, instrumentación posterior C1-C3 con barra de Luque U 3/16, aplicación de injerto autólogo.



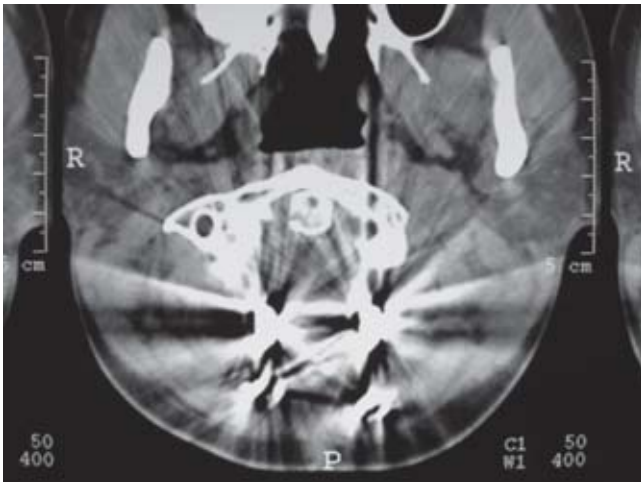
**Figura 11.** Laminilla de segunda biopsia presenta células neoplásicas de núcleo redondo de mediano tamaño, nucléolo prominente, citoplasma claro y vacuolado.

rácica izquierda 0/5, extremidad torácica derecha 2/5 y extremidades pélvicas fuerza muscular 3/5. Se realiza tomografía axial computarizada con reconstrucción tridimensional de unión craneocervical, se observa apófisis odontoides desplazada hacia el clivus y estrechamiento de agujero magno (*Figuras 12A y 12B*). Se lleva a cabo tercer tiempo quirúrgico, se realiza: resección de arco posterior C1, resección completa arco posterior C2, más resección del tumor intrarraquídeo extradural y ampliación de agujero magno, artrodesis C1-C2-C3 e instrumentación posterior con barra de Luque de cráneo a C6 (*Figura 13*). Se continúa manejo con radioterapia (RT): recibiendo RT conformacional en 3-d, dosis de 54 Gy/30 fxs., la cual concluyó en marzo/22/2006.

En junio/2006 se le realizó gammagrafía ósea con metileno difosfonato de tecnecio 99 y tomografía axial computarizada, sin evidencia de lesión tumoral o metástasis, radiografía anteroposterior y lateral de columna cervical, que muestra zona de artrodesis consolidada (*Figura 14*), clínicamente con recuperación total motora y sensitiva en las 4 extremidades (*Figura 15*).



**Figura 12A.** Reconstrucción tridimensional tomografía axial computarizada de la columna cervical, muestra zona de resección tumoral y estrechamiento de agujero magno.



**Figura 12B.** Tomografía axial computarizada, se observa apófisis odontoides desplazada hacia el clivus.

## Discusión

Son pocos los reportes en la literatura mundial sobre cordoma condroide a nivel de la columna cervical en pacientes pediátricos,<sup>3</sup> no existen reportes que indiquen el porcentaje de afectación en este grupo de pacientes, Ericsson, Dorfmann y cols, reportan una incidencia global de 0.5 por cada 1,000.000 de pacientes.<sup>11,12</sup>

El sitio de afectación a nivel de columna cervical es también raro, representando el 15% de las zonas anatómicas afectadas por este tumor,<sup>13</sup> la literatura actual reco-



**Figura 13.** Radiografía lateral de columna cervical postquirúrgica tercera cirugía, nos muestra instrumentación posterior Cráneo – C6 con barra de Luque U 3/16.



**Figura 14.** Radiografía lateral de columna cervical a los 15 meses de evolución, nos muestra la zona de artrodesis C1-C3 consolidada.

mienda para su tratamiento la “resección en bloque”,<sup>7</sup> aunque esto no fue posible debido a las particularidades anatómicas de la región afectada, en este caso realizamos 3 intervenciones quirúrgicas, logrando la resección total del tumor, descompresión medular, artrodesis de C1, C2, C3 con instrumentación cráneo-cervical posterior y posteriormente radioterapia.

Actualmente la paciente presenta una evolución clínica satisfactoria y a 15 meses de evolución de la última ciru-



**Figura 15.** Fotografía estado clínico a los 15 meses de evolución.

gía, no presenta déficit motor o sensitivo, el seguimiento oncológico la reporta sin evidencia de lesión tumoral o metástasis, las radiografías de columna cervical nos muestran la zona de artrodesis consolidada.

El resultado del protocolo de estudio y tratamiento quirúrgico que utilizamos para esta alteración fue satisfactorio, por lo que consideramos que es una opción adecuada de tratamiento.

#### Bibliografía

1. Roman R, Andreas L, Orbert K y cols: Disappearance of a Cervical Spine Chordoma after nonoperative treatment. *The Journal of Bone & Joint Surgery* 2005; 87(8): 1822–27.
2. Tsulee J, Edward B: Primary tumors of the spine. *Contemporary Neurosurgery* 2006; 28(6): 1–8.
3. Narayan S: Chordomas. *Clinical Orthopaedics and Related Research* 1986; (204): 135–42.
4. Stefano B, Stefano B, Roberto B y cols: Chordoma of the mobile spine fifty years of experience. *Spine* 2006; 31(4): 493–503.
5. Greenspan A, Wolfgang R: Miscelánea de tumores y lesiones pseudotumorales en Tumores de Huesos y Articulaciones: Ed 1ª. Madrid España: Marban, 2002: 350-7.
6. Charles G, Ory K, Michael C y cols: The surgical management of primary tumors of the spine, initial results of an ongoing prospective cohort study. *Spine* 2005; 30(16): 1899–908.
7. Takuya F, Norio K, Tadami M y cols: Chordoma in the cervical spine managed with en block excision. *Spine* 1999; 24(17): 1848–51.

8. Andrea S: Upper cervical spine chordoma a case study. *Journal of Neuroscience Nursing* 2003; 35(5): 276-80.
9. Agrawal P, Bahadur A, Mohanta P y cols: Chordoma: 6 years experience at a tertiary centre. *Australasian Radiology* 2006; 50: 201-5.
10. Noël G, Feuvret L, Ferrand R y cols: Radiotherapeutic factors in the management of cervical-basal chordomas and chondrosarcomas. *Neurosurgery* 2004; 55: 1252-62.
11. Eriksson B, Gunterberg B, Kindblom L y cols: Chordoma a clinicopathologic and prognostic study of a Swedish national series. *Acta Orthop Scand* 1981; 52: 49-58.
12. Dorfmann HD, Czerniak B: Chordoma and related lesions. En: *Bone tumors*. St. Louis : Mosby, 1998: 974-1007.
13. Baratti D, Gronchi A, Pennacchioli E y cols: Chordoma natural history and results in 28 patients treated at single institution. *Annals of Surgical Oncology* 2003; 10(3): 291-6.

