

77(1)

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA

CORDOMA : REVISION Y ESTUDIO DE 12 CASOS EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA
BOGOTA - COLOMBIA

Autor :

DR. NELSON GALLO SANTA
Residente I - Cirugía General
Instituto Nacional de Cancerología

Colaboradores :

DR. JOSE VICENTE VALBUENA
Cirujano de Planta
Instituto Nacional de Cancerología

DR. JOSE CARABALLO
Residente III de Patología
Universidad de Cartagena

BOGOTA D.E., 24 DE NOVIEMBRE DE 1975

INTRODUCCION

Transcurrieron cerca de 50 años desde mediados del Siglo pasado, cuando Luschka, Virchow, Muller y otros, llamaron la atención sobre las primeras formaciones nodulares y masas gelatinosas que se proyectaban en la cavidad craneana, atribuyéndoseles desde entonces su origen a partir de la Notocorda, hasta el estudio experimental de Ribbert, que hizo pensar ya en la persistencia de remanentes de tejido de la Notocorda, también en los núcleos pulposos de los discos intervertebrales de la columna, en toda su extensión, de donde se originaban estos tumores.

En lo que va transcurrido del actual siglo, los investigadores han profundizado su trabajo y han sido publicados ya numerosos estudios y varias series de casos de Cordomas localizados en distintos niveles de columna, desde la región esfeno-occipital hasta la cauda equina.

Parte de dicha bibliografía ha sido consultada por nosotros para realizar esta revisión. En Colombia se conoce solamente, un informe de Cordomas de localización intracraneana, sobre 4 casos reportados y estudiados por los Dres. J.L. Sierra, Hernán Alvarado C., Gladys de Toro y Gabriel Toro C., publicado en el año 1969. Los cuatro casos son los únicos Cordomas de localización endocraneana, reportados entre 10.000 autopsias, practicadas en un período de 15 años, revisadas en los

archivos de Patología del Centro Hospitalario San Juan de Dios de Bogotá.
Los investigadores encontraron 360 tumores endocraneanos primarios de
los cuales sólo 4 fueron clasificados como Cordoma (12).

MATERIAL

=====

El presente trabajo, está basado sobre 12 pacientes, recibidos y tratados en el Instituto Nacional de Cancerología, en un período de 21 años comprendidos entre 1954 y 1975, con el diagnóstico clínico y radiológico de Cordoma, confirmado histopatológicamente.

Para ello fueron revisados los archivos de la Sección de Estadística del Instituto igual que los archivos de Patología. Se analizaron las historias de los casos positivos, para realizar el estudio en base a los datos útiles (edad, sexo, antecedentes, localización, signos y síntomas, exámenes paraclínicos de importancia, evolución, tipo de tratamiento, supervivencia).

Es nuestro objetivo, practicar un análisis sobre los pacientes estudiados y exponer las consideraciones patológicas, clínicas y terapéuticas acerca del Cordoma, señalando finalmente algunas conclusiones que puedan considerarse, como un aporte en el tratamiento de estos pacientes.

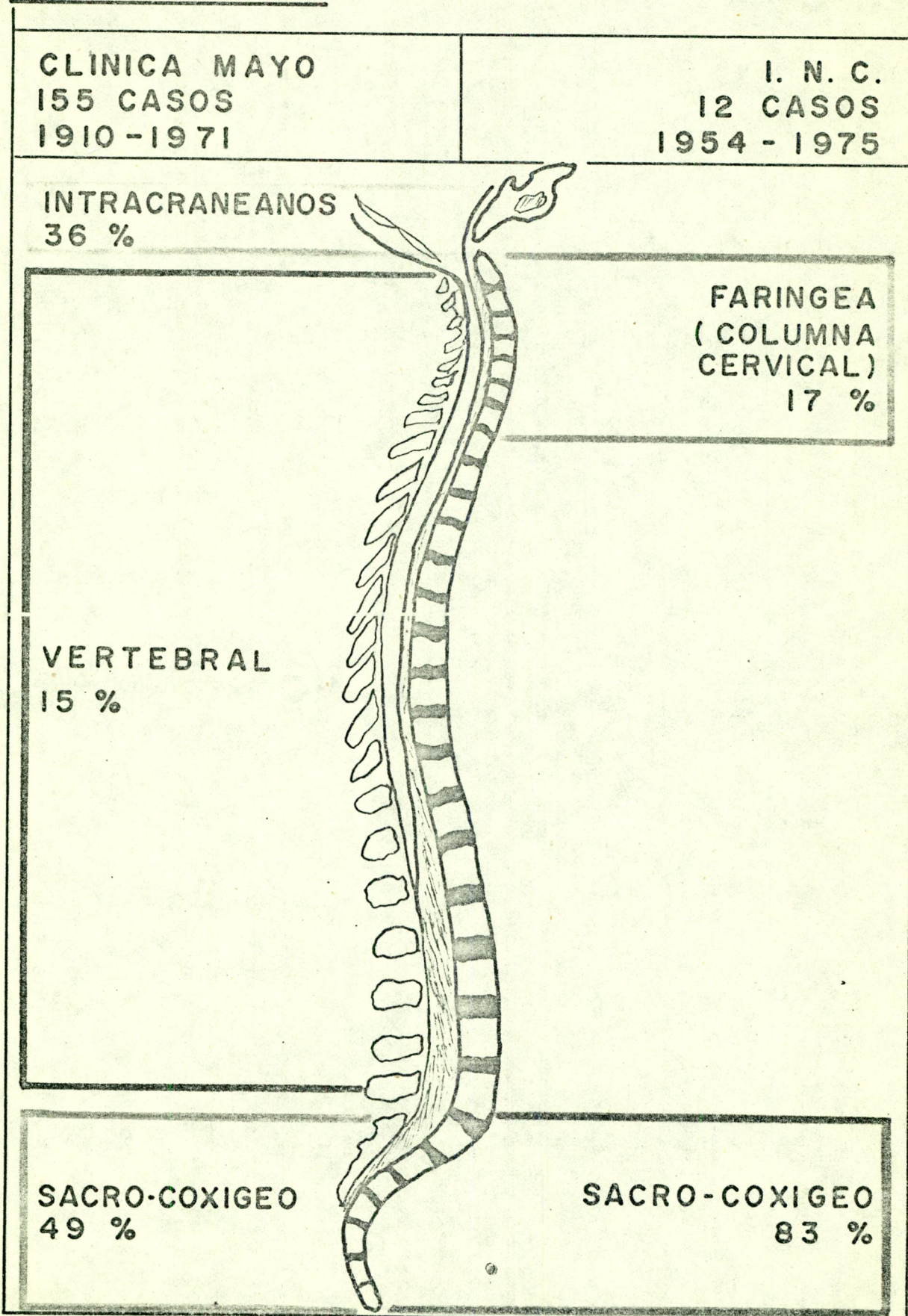
RESULTADOS

=====

Precisamente la relativa poca cantidad de casos (12 pacientes), encontrados entre las historias de un poco más de 20 años en el Instituto

CORDOMAS
LOCALIZACION

Figura N° 1



frecuente, ya que se halló un total de 7; entre los 60 y 69 un paciente y de los 70 a 79 un paciente. Para los hombres el promedio de edad fue de 57,4 años. Para las mujeres este promedio, fue mucho menor : 45,6 años.

En general el promedio de edad en esta serie fue visto alrededor de 52, 4 años. La proporción en hombres fue apenas un poco mayor que en las mujeres (Figura No. 2).

Aún cuando al antecedente de traumatismo, el costumbre que se le otorgue un grado variable de importancia no siempre explicable, en relación con tumores malignos, es necesario en estos casos, y específicamente en los Cordomas de localización sacrocoxigea, anotar que por lo menos 80% de los pacientes con cordomas de localización sacra , coxigea o sacrocoxigea, sufieron traumatismo de notoria intensidad, con varios años de anterioridad a la manifestación tumoral, unas veces a causa de golpes y otras a causa de caídas, comprometiendo en algún grado la columna vertebral (Cuadro No. 1). Más adelante se tratará de explicar la razón por la cual, le otorgamos cierta importancia al antecedente de Trauma, la hipótesis considerada y además los argumentos en pro y en contra.

El dolor local en 3 casos, la aparición de la masa externa en 5 de

Nacional de Cancerología, nos dá una idea de la escasa frecuencia del Cordoma en nuestro medio, lo cual corresponde muy aproximadamente a informes de otras partes del mundo.

La mayor proporción en cuanto a localización del Cordoma, fue la Sacrocoxigea. La otra localización encontrada fue la de Columna Cervical (Faringeos).

No se encontraron Cordomas en otros sitios diferentes. Se aprecia en nuestra serie los siguientes porcentajes relacionados con localización : Faringeos 2 casos, Sacrocoxigeos 10 casos (17% y 83% respectivamente). (Figura No. 1).

En los primeros la lesión compromete cuerpos vertebrales cervicales; en los segundos destruye vertebras sacras o coxigeas o ambas.

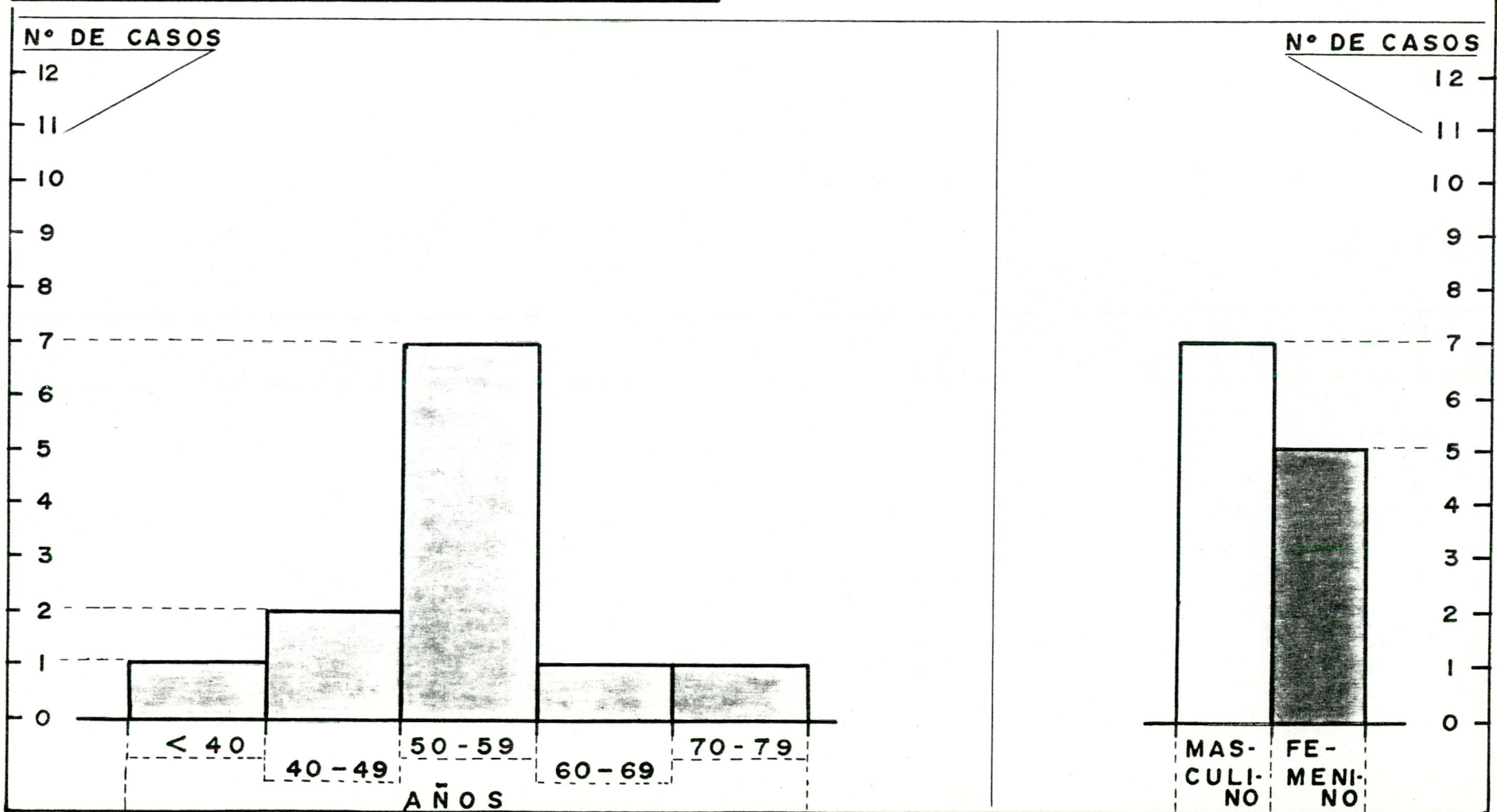
En la figura No. 1 puede apreciarse la localización del Cordoma en nuestro medio, en comparación con otras series mayores y más representativas (Clínica Mayo - 155 casos de 1910 a 1971) .

En relación a la edad fue mayor la proporción en las personas mayores de 40 años. Se halló solamente un caso menor de 40 (mujer de 22 años). De 40 a 49 años se hallaron 2 pacientes; de 50 a 59 fue la edad más

I.N.C. -1954-1975

Figura N° 2

CORDOMAS -12 CASOS-
INCIDENCIA POR EDAD Y SEXO



ellos, y síntomas neurológicos en 2 pacientes, fue la única y primera queja o manifestación inicial, en los Cordomas sacrocoxigeos.

Después de un tiempo transcurrido más o menos largo, estos pacientes presentaban ya, un cuadro de Cordoma caracterizado clínicamente por cuatro aspectos principales a saber :

- a) Masa externa de gran tamaño, variable entre 10 y 30 cms. de diámetro (100%).
- b) Dolor local (80% de los pacientes)
- c) Estreñimiento, dolor rectal y masa al tacto rectal (70% de los pacientes)
- d) Síntomas neurológicos relacionados con los miembros inferiores (70%)

Otros puntos, de consideración clínica fueron los referentes a la consistencia blanda, elástica o renitente algunas veces y en otros casos que la consistencia era dura y el aspecto multinodular. Llamaba la atención en algunos pacientes los cambios de la piel que cubre y rodea el Cordoma, tales como ulceración, color violáceo, circulación colateral (Cuadro No. 2).

En cuanto a los Cordomas de localización cervical (nivel faríngeo) que fueron 2, dentro de la serie estudiada, aparecen muy claros los sín-

I. N. C. _____ CUADRO N° 1

CORDOMAS SACROCOXIGEOS

-10 CASOS-

ANTECEDENTES TRAUMATICOS

SI	NO
6 CASOS = 60 %	4 CASOS = 40 %

tomas caracterizados por disfagia, regurgitación constante de los alimentos y el dolor local (Cuadro No. 5).

En cualquiera localización, además de estas pautas clínicas el examen paraclínico más importante es el radiológico de columna. En los Cordomas Sacrocoxigeos tiene marcado interés el tacto rectal y la Rectosigmoidoscopia debido al crecimiento que hacen estos tumores hacia la cavidad pelvica, dando como resultado el estreñimiento y la compresión del recto.

Llama la atención el lapso considerable transcurrido entre la manifestación inicial del Tumor y el momento de la primera consulta o el ingreso del paciente al Instituto de Cancerología. Este tiempo osciló entre 1 y 4 años apreciándose un promedio de 2 años.

Quizas debido a la sintomatología más temprana y de aparición más crítica por su localización, los cordomas faríngeos o cervicales pueden haber obligado a estos pacientes, a consultar un poco antes, que en los de localización sacrocoxigea; su diagnóstico fue más precoz y el tratamiento de estos 2 casos muestra un resultado, con un futuro menos sombrío. (Cuadro No. 3, Cuadro No. 4).

La implantación paulatina del cuadro tumoral, el tiempo transcurrido hasta la Consulta o el ingreso del paciente y los casos de sobrevida revisados en este trabajo, nos dan una idea de la tendencia del Cordoma al

**CORDOMAS SACROCOXIGEOS - 10 CASOS -
CARACTERISTICAS BASICAS**

PARA EL DIAGNOSTICO CLINICO

CARACTERISTICAS	Nº de CASOS	%
MASA	10	100.0 %
DOLOR LOCAL	8	80.0 "
DOLOR RECTAL ESTREÑIMIENTO MASA AL TACTO RECTAL	7	70.0 "
ASPECTO MULTINODULAR DEL TUMOR	1	10.0 "
CONSISTENCIA BLANDA, ELASTICA ó RENITENTE	2	20.0 "
CONSISTENCIA DURA CON PARTES BLANDAS	1	10.0 "
PIEL ULCERADA, HIPERHEMICA ó CON CIRCULACION COLATERAL	3	30.0 "
SINTOMAS NEUROLOGICOS	7	70.0 %

<u>TAMAÑO DEL TUMOR</u>		
10 a 19 cms. de diámetro	6	60.0 %
20 a 29 " " "	2	20.0 %
30 y + " " "	2	20.0 %

compromiso local, el crecimiento lento de la masa y la evolución ambigua de este tumor maligno que obliga a realizar diagnóstico diferencial con otras entidades, con las cuales puede confundirse el Cordoma sin tener con ellas ninguna relación.

Teniendo en cuenta las características y el comportamiento de este tumor, es importante realizar un esfuerzo encaminado al reconocimiento menos tardío del Cordoma, que permita brindarle a este tipo de pacientes una sobrevida cuantitativa y cualitativamente superior (Cuadro No. 3 y Figura No. 3).

Fundamentalmente 2 tipos de tratamiento recibieron los pacientes de Cordoma en nuestro medio :

- a) Resección quirúrgica incompleta del tumor
- b) Resección incompleta del tumor y Radioterapia

Un tercer tipo de procedimiento, fue la biopsia, la cual se practicó en 2 pacientes con intención diagnóstica únicamente.

En los pacientes de este estudio intervenidos quirúrgicamente, no fue posible practicar una cirugía radical, puesto que siempre se encontraron grandes dificultades para la resección total a causa de la invasión local y del compromiso de importantes estructuras. La figura No. 4 ilustra sobre el tratamiento y los resultados.

CORDOMAS

EVOLUCION ANTERIOR A LA CONSULTA

CASOS (N° de orden)	AÑOS	Tiempo promedio
1	4	Tiempo promedio: 2 años.
2	1	
3	1	
4	1.5	
5	3	
6	4	
7	2	
8	1.5	
9	1.5	
10	2	
11	2	
12	3	

En el grupo de pacientes que recibieron tratamiento mixto (cirugía más radioterapia) se obtuvo sobrevida entre 3 y 8 años, en la mitad de los casos.

El grupo de pacientes a quienes solo se les practicó cirugía subtotal del tumor, mostró sobrevida de 10 años en un caso y de 12 años en otro paciente. Este grupo de pacientes, que reconocemos es muy pequeño, (4 casos) muestra en esta revisión, una sobrevida relativamente larga, en la mitad de los casos, en los cuales hubo necesidad de practicar por lo menos dos extirpaciones subtotales. En los 2 casos restantes de este grupo, la muerte sobrevino dentro de las primeras 72 horas de post-operatorio.

Aparentemente se deduce, un mejor resultado en los pacientes que recibieron tratamiento mixto, no solamente por el mejor control del crecimiento tumoral, sino también por la mejor calidad de sobrevida, comparada con la obtenida por los pacientes que recibieron solo Cirugía. En estos últimos a pesar de haber obtenido algunos de ellos largas sobrevivencias, para ello fue necesario someterlos a dos o más extirpaciones parciales, las condiciones del paciente fueron más críticas y la calidad de esta sobrevida fue siempre inferior; se presentaron recidivas o subsiguiente desarrollo del Cordoma lo cual hace pensar en el comportamiento biológico diferente del tumor, en ciertos casos en cuanto a proliferación, desarrollo y agresividad.

CORDOMAS DE LOCALIZACION FARINGEA (Columna Cervical)

- 2 CASOS -

CASO	EDAD	SEXO	TAMAÑO DEL TUMOR	SINTOMAS	TIPO DE TRATA - MIENTO	EVOLUCION ANTERIOR A LA CONSULTA	SOBREVIDA POSTERIOR AL TRATAMIENTO
<u>N° 3</u>	52 años	M	4 cms.	Disfagia Regur- gitación Dolor local	CIRUGIA	1 año	10 años
<u>N° 9</u>	42 años	M	7 cms.	Disfagia Regur- gitación Dolor local	MIXTO	1 1/2 años	1/2 año (VIVE)

El tratamiento con Cobalto fue recibido por el 50% de los pacientes con diagnóstico de Cordoma, según esta serie revisada en el Instituto Nacional de Cancerología (Figura No. 4)

En terminos generales se otorgó este tratamiento con criterio paliativo y siempre precedido de un tipo de cirugía que en todo momento se consideró como incompleta.

Las dosis radioactivas para cada tratamiento fluctuaron entre 4.000 y 5.000 rads. con excepción de 2 casos en los cuales se efectuaron dos tratamientos de Cobalto, con intervalo considerable, recibiendo en esta forma un total aproximado de 10.000 Rds. (Cuadro No. 5)

Es muy posible que la Radioterapia, haya contribuido en más de un paciente de nuestra serie estudiada, al control del tumor, a la desaparición de las masas tumorales post-cirugía y a la mejor calidad de sobrevivencia.

Con relación a la sobrevivencia se anota que tuvimos en cuenta para este aspecto, solamente los casos estudiados y seguidos hasta julio de 1970.

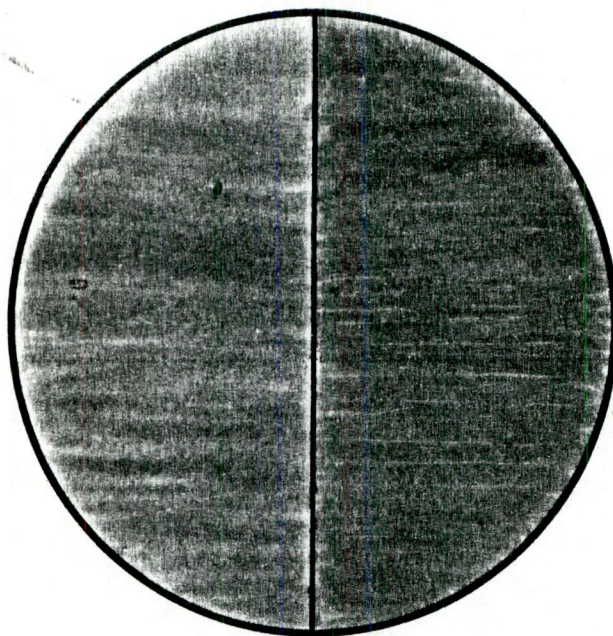
Sobre 10 casos de Cordoma, la mayoría de localización sacrocoxigea, encontramos 3 pacientes (30%) con una sobrevivencia mayor de 5 años, sin que pueda otorgársele a este resultado una importancia curativa (Cuadro No. 6).

I. N. C. - 1954 - 1975 - Figura N° 3
CORDOMAS - 12 CASOS -
DIAGNOSTICO CLINICO INICIAL

OTROS

Dx

50 %



Dx

CORDOMA

50 %

DISCUSION
=====

En 1856 Luschka y 1857 Virchow, describieron las primeras formaciones cordomatosas. El primero las relacionó con alteraciones de los cartilagos intervertebrales, mientras que el segundo llamó la atención sobre unas pequeñas masas gelatinosas que desde el clivus y el agujero magno, sobresalían y se proyectaban hacia la cavidad craneana. A dichas formaciones se les llamó en aquella época ECCHORDOSIS O ECHONDROSIS, por la creencia en su origen cartilaginoso. Además debido a un contenido vacuolar característico en las células de éstos tejidos, apareció la denominación de FISALIFORA. (1, 2, 3)

Muller en 1858, fue el primero que se refirió al origen de estos tumores, en la Notocorda, después de demostrar la persistencia de este tejido embrionario; en la sincondrosis esfeno-occipital, en la base del craneo y en los discos intervertebrales. A estos tumores se les llamó entonces TUMORES CORDOIDES.

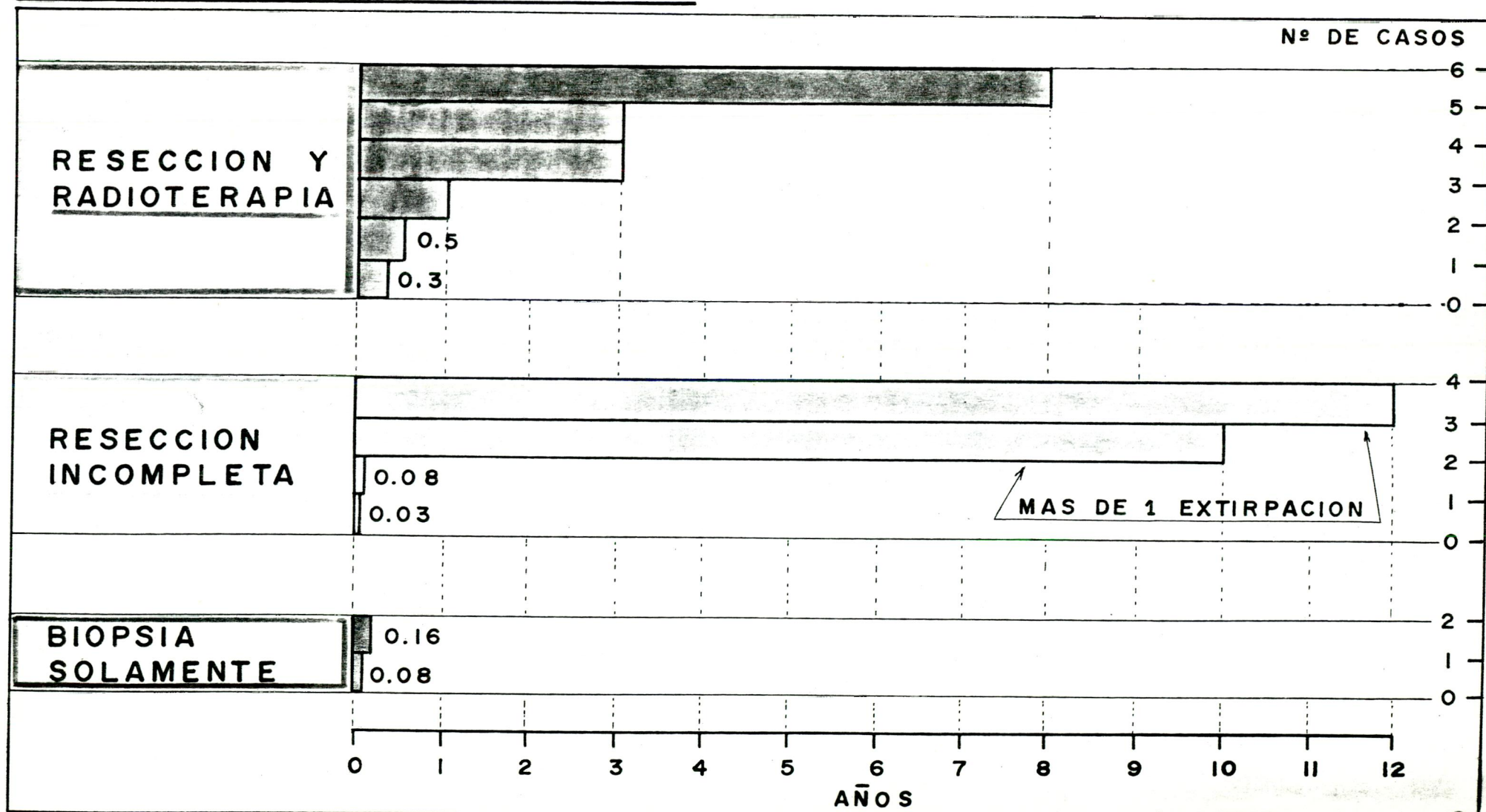
Ribbert, unos años más tarde utilizó el término de CORDOMA bien conocido ahora, para designar un grupo de tumores en la región esfeno occipital, hallazgo que posteriormente se generalizó a toda la extensión de la columna vertebral.

En 1895 Ribbert realizó un estudio experimental, que básicamente consistía en puncionar discos intervertebrales de conejos jóvenes, produ-

I.N.C. - 1954-1975

Figura N° 4

CORDOMAS - 12 CASOS : Faríngeos = 2 y Sacro-coxígeos = 10 -
TRATAMIENTOS Y RESULTADOS



ciendo herniación de los núcleos pulposos y obteniendo a partir de esta punción o traumatismo, una proliferación de tejido que recordaba el tejido Cordal.

Durante los últimos años se ha comprobado, el origen de estos tumores a partir de la Notocorda, fundamentándose para ello en estudios embriológicos que dan fuerza a la hipótesis, de que el trauma produce liberación del tejido cordal de los núcleos pulposos intervertebrales, en aquellos sitios que reciben dicho traumatismo, permitiendo la proliferación del tejido que sobresale o "se hernia". Esta hipótesis es poco aplicable a casos de localización endocraneana o cervical. (16)

EMBRIOGENESIS

=====

Siempre han sido reportados los Cordomas, como tumores malignos, muy raros que se originan en cualquier punto del curso original de la Notocorda, es decir a lo largo de la columna vertebral, desde su extremo cefálico hasta el caudal (2, 4, 5, 6, 7, 8, 12, 13, 14).

La Notocorda se origina embriológicamente, entre el ectodermo primitivo y el endodermo, como una estructura pequeñísima, que aparece como una lámina primitivamente en forma separada y se dispone como un tejido axial, de células extendidas, en un plano medio sagital para tomar finalmente la posición de la futura columna vertebral. La Notocorda apa-

rece muy tempranamente en el embrión, aproximadamente hacia el segundo mes de embarazo, continúa su desarrollo durante el tercer mes fetal, cuando se constituye en un cordón sólido, situado en la región medio dorsal, que contiene células epiteliales, poligonales, no vacuoladas, indiferenciadas que se extienden desde la región caudal hasta la región craneal del embrión. Las células más externas se van transformando, se distienden y se empiezan a vacuolar con un contenido gelatinoso, que más tarde se transforma en sustancia mucinosa.

En el humano y en otros vertebrados la futura columna vertebral, se va estructurando alrededor de la Notocorda, la cual va desapareciendo progresivamente, iniciando un proceso de desintegración, hasta que finalmente hacia el cuarto mes, es absorbida y normalmente desaparece.

Sin embargo se ha calculado que en 2% de los adultos, persisten restos o remanentes de la Notocorda. Los investigadores han encontrado más frecuentemente estos tejidos remanentes en la región sacrocoxigea, pero también en la región esfeno occipital y otras regiones vertebrales.

En base a lo anterior ha sido formulada la hipótesis del origen de los Cordomas, en aquellos restos o focos ectópicos de la Notocorda, que anormalmente han persistido.

Existen a este respecto estudios en los cuales han logrado reproducir los diferentes estados del desarrollo de la Notocorda. Así por ejem-

CORDOMAS

RADIOTERAPIA

CASOS (Nº de orden)	Nº de Trata- mientos.	Dosis Rads.	Días
1	1	4.644	36
2	1	5.000	25
4	1	4.000	20
5	2	4.085	19
		5.000	25
8	2	6.400	32
		4.250	18
9	1	5.000	25

plo, Alexeis y Peyron presentan el criterio histológico del Cordoma, diciendo que el estado de vacuolación de los elementos celulares que afectan al citoplasma y a los espacios intercelulares cerca al ectoplasma son características específicas del tejido de la Notocorda. Varias apariencias de los Cordomas corresponden a los clásicos estados de desarrollo de la Notocorda : primero la aparición de una forma cilíndrica, luego la formación de un cordón sólido, de células indiferenciadas y por último la formación de vacuolas intracelulares, con formación de Mucina, agrupaciones de células fisaliforas, separadas por tabique de aspecto fibroso. Todas las características recuerdan histológicamente las del tejido embrionario.

CARACTERISTICAS MACROSCOPICAS : En general estos son tumores lobulados, de color pardo-rojizo o gris pálido, quísticos o sólidos que muestran áreas de tejido traslúcido gelatinoso y mucinoso. Particularmente en la región sacrocoxígea, alcanzan proporciones enormes. Son bien delimitados y pueden estar cubiertos por una cápsula fibrosa aunque la compresión de los tejidos adyacentes puede simular encapsulamiento.

CARACTERISTICAS MICROSCOPICAS (Figura No. 6) : El cuadro microscópico del Cordoma es característicamente pleomórfico y en un mismo tumor puede observarse una amplia gama de variaciones estructurales. No hay caracteres

histológicos absolutos o específicos, pero entre las características diagnósticas importantes se incluyen la casi constante disposición de las células tumorales formando lóbulos o alveolos, la tendencia a crecer en cordones y a transformarse en masas sinsiciales, la producción de una abundante matriz mucinosa y la presencia de grandes células vacuoladas (células fisaliforas) y células en "anillo de sello". Desde el punto de vista ultramicroscópico se ha podido clarificar la histogénesis de esta neoplasia. (11). Las pequeñas vacuolas encontradas en las células con citoplasma espumoso parecen representar cisternas dilatadas del retículo endoplásmico rugoso, mientras que las observadas en las células fisaliforas son derivadas de herniación o secuestro del material intersticial. El reconocimiento de estas características en ejemplos de la Notocorda de la rata, constituye una evidencia morfológica en favor de la relación entre los cordomas y los elementos de la Notocorda y también indican su naturaleza ectodérmica. (Figura No. 9)

CARACTERISTICAS CLINICAS - DIAGNOSTICO : El Cordoma es un tumor maligno, de poca frecuencia que puede presentarse en cualquier punto del curso original de la Notocorda. Se observa principalmente a nivel sacrocoxígeo y en la base del craneo, sin embargo puede comprometer cualquier otro sitio de la columna. Excepcionalmente se puede presentar Cordoma en los niños, es propio de la edad adulta y edad avanzada. Usualmente caracterizado por su lento crecimiento,

invasión y recurrencia local y poca tendencia a producir metástasis; particularmente radioresistente y su localización así como el gran tamaño que pueden llegar a tener estos tumores, crean grandes obstáculos desde el punto de vista quirúrgico.

En ausencia de tratamiento, su progreso es invariablemente hacia la muerte. Es frecuente que solo cuando alcanza gran tamaño, a veces exagerado se presenta la sintomatología, cuando se trata de los Cordomas sacrocoxígeos, talvez por su lento desarrollo a expensas de tejidos blandos.

El Cordoma en general es de apariencia irregular, lobulado o multilobulado con áreas blandas y áreas duras y ocasionalmente con zonas de reblandecimiento por necrosis por los cual pueden apreciarse como de apariencia pseudoquistica (Figura No. 5). Es un tumor que erosiona huesos vecinos y tejido cartilaginoso, desplazando y comprometiendo además los tejidos blandos.

En cuanto a la localización, los autores e investigadores se refieren a un 50% sacrocoxígeos, 35% esfeno-occipitales y 15% para los demás segmentos de la columna (Figura No. 1). En cuanto al sexo se ha informado una relación de 2:1, es decir el Cordoma aparece dos veces más frecuente en el hombre. Jamás se han reportado regresiones espontáneas de Cordomas y es evidente el grado de variabilidad en el comportamiento clínico de estos tumores; en términos generales, los síntomas se aprecian más precozmente en las localizaciones altas, tipo cervical o craneo encefálico.

CORDOMAS

SOBREVIDA

(Sólo se tienen en cuenta los casos estudiados y seguidos hasta julio de 1970).

Tiempo control	CASOS	%
	$10/10$	100 %
1 AÑO	$5/10$	50 %
3 AÑOS	$3/10$	30 %
> 5 AÑOS	$3/10$	30 %

Es importante anotar el informe de rarísimos casos de aparición multicéntrica, en donde al parecer ha sido descartada la metástasis, tratándose más bien de focos distintos de proliferación tumoral, a lo largo del primitivo trayecto de la Notocorda (5).

El Cordoma ha sido visto como un tumor de crecimiento local, generalmente agresivo, algunas veces de evolución silenciosa durante meses y hasta años; coinciden en afirmar que se trata de un tumor poco metastásico; en 10% de los pacientes con Cordoma, se han encontrado metástasis a distancia, principalmente a pulmones, a hígado, a tejidos blandos, inclusive a corazón (2, 3, 4, 6, 7, 9).

En los casos revisados en este trabajo, encontramos una marcada incidencia de Cordomas de localización sacrocoxígea (83%) sobre las localizaciones altas, (columna cervical y faringe, 17%). No se encontraron otras localizaciones. En un paciente (caso No. 10 de nuestra serie) con un Cordoma sacrocoxígeo de 2 años de evolución, se comprobó por la autopsia, la presencia de metástasis en pulmones, hígado, bazo, estómago, intestino, capsulas suprarrenales y meninges (Figura No. 7).

Debido a que los cordomas aparecen, en relación con la porción ventral del esqueleto axial, raramente producen síntomas tempranos en su desarrollo; cuando estos aparecen son característicos de expansión y de lesiones invasivas limitadas generalmente a la región involucrada. Es por esto que

se deben considerar básicamente los aspectos patológicos, signos y síntomas, de acuerdo a las regiones donde se origina el tumor : craneal, cervicodorsolumbar y sacrocoxígea.

CORDOMAS CRANEALES

Aparecen en la región intracraneana en donde la extensión del tumor, llegan a producir algunos de los síntomas de las lesiones que ocupan espacio. Los síntomas comunes son aquellos asociados con la parálisis del nervio facial, lo cual ocurre algunas veces en forma rápida; el IV par probablemente se encuentra involucrado presentándose diplopia y posiblemente el III y el V par también están comprometidos. Raramente hay evidencia de lesión piramidal o cerebelosa que indique compromiso cerebral; aunque la cefalea es frecuente, el vómito en proyectil es raro; además al examen del ojo podrá apreciarse determinado grado de Miosis. Cuando hay extensión hacia la nasofaringe, el Cordoma puede ser detectado por la sensación y apariencia abultada en la parte alta de la nasofaringe, obstruyendo la vía aérea y ocasionalmente invadiendo los senos paranasales. Generalmente es posible constatar dolor, inflamación y deficiencia respiratoria que pueden ser los síntomas predominantes en esta localización. Radiológicamente se observa el defecto de la apófisis basilar del esfenoides, rara vez se encuentra involucrada la silla turca, puede ocasionalmente apreciarse una elevación del Cuarto ventrículo y del acueducto.

El diagnóstico diferencial deberá establecerse con otros procesos tumorales, como el Craneofaringioma, meningioma paracelar, glioma pónico, neurinoma, quiste dermoide, condroma, tumores hipopineales, carcinomas faríngeos y tumores metastásicos.

CORDOMAS CERVICO DORSO LUMBARES
=====

El síntoma dolor es el más constante y los hallazgos clínicos, son a veces, difíciles de distinguir de los de una hernia de disco intervertebral.

Esta localización cervical, por el abultamiento y la compresión, puede llegar a interferir con la normal deglución y respiración, aún siendo pequeño el tamaño del tumor. A los Rx es posible visualizar invasión de los cuerpos vertebrales y aún de tejidos blandos, aunque en la localización torácica y lumbar es un poco más difícil obtener Rx satisfactorios. En los estados más avanzados, el Cordoma de la espina dorsal aparece como una masa que puede envolver toda la vertebra con el probable compromiso del canal medular y por esto, puede ocurrir que se enfoque más la atención hacia el daño en la vertebra que hacia la posibilidad de Cordoma, tumor que una vez desarrollado puede causar la destrucción hasta de dos vertebra adyacentes con el eventual colapso de la columna.

CORDOMAS SACROCOXIGEOS
=====



FIGURA No. 5 A



FIGURA No. 5 B

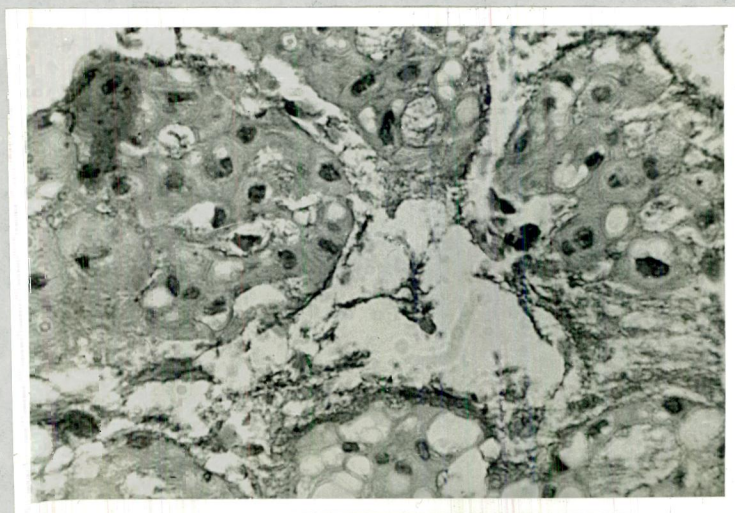


FIGURA No. 6

También el dolor es tal vez el síntoma, primero e importante que puede ser el único, por mucho tiempo, antes de que los otros signos y síntomas se presenten.

Por otra parte el hallazgo físico más constante es la masa, que puede empezar su crecimiento mucho antes inclusive de la aparición del dolor. Esta masa es detectada inicialmente por el tacto rectal, aunque en ocasiones es visible y palpable el aumento de volumen en forma externa desde el principio de la enfermedad. Debido a su localización posterior y más aún cuando es superficial puede adquirir gran volumen antes de que empiece a causar grandes incapacidades. (Figura No. 5). La piel que recubre el tumor puede conservarse en mejor estado, en contraste con otros tumores en donde aparece fija a la masa y puede ulcerarse muy precozmente.

El Cordoma de localización anterior del sacro, posee igual potencial de desarrollo pero se expande hacia la pelvis creciendo, comprimiendo y envolviendo las visceras, hasta presentar compromiso motor y sensitivo de las raíces nerviosas, con incontinencia urinaria y fecal, además del incremento del dolor en toda la región sacrocoxígea.

Puede presentarse el caso, en el cual la queja principal, es la dificultad para la marcha debida a la compresión de las raíces nerviosas, que puede producir parálisis, atrofia o fenómenos anéستesicos de los miembros inferiores (Cuadro No. 2). Otra manifestación clínica es la

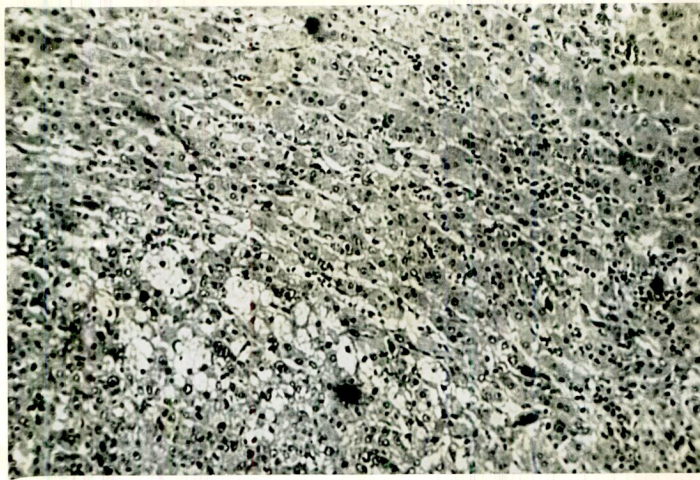


FIGURA No. 7 Cordoma Sacrocoxígeo

Se aprecia en medio del tejido suprarenal, una zona inferior izquierda metastásica de Cordoma.



FIGURA No. 8

Hacia la parte inferior derecha se observa una área de transformación fibrosarcomatosa alternando con áreas de Cordoma.

compresión sobre la pared rectal con el consiguiente estreñimiento y en ocasiones la presencia de una masa hemorrágica y necrótica dentro de la luz rectal.

Para el Cordoma de localización sacrocoxígea y en general en cualquiera localización, existen unas características radiológicas definidas, las cuales fueron expuestas desde 1936, por Shie y Shie. Son ellas : (Figura No.10)

- a) Expansión, que consiste en un aumento de los diámetros y de la apariencia ósea.
- b) Rarificación o destrucción con presencia de áreas traslúcidas y áreas completamente destruídas.
- c) Trabeculación.
- d) Calcificación debido a la neo-formación ósea, posterior a la necrosis.

También en estos casos, es importante pensar en la posibilidad de otros diagnósticos, de los cuales debe descartarse especialmente, el carcinoma coloide del recto, cuando se extiende en sentido posterior, este tumor raramente compromete las estructuras óseas.

El sarcoma del hueso sacro, generalmente de ocurrencia en jóvenes y que puede envolver los tejidos blandos produciendo además un crecimiento rápido y metástasis a pulmones.

El Teratoma, generalmente en niños, la tuberculosis, los tumores pélvicos en la mujer, el mieloma, y otras condiciones tumorales más raras

como son el sarcoma neurogénico , el hemangioendotelioma y el dermoide deberán tenerse en cuenta en el estudio de estos pacientes.

En relación al 10% que ha sido reportado, de Cordomas con metástasis, la mayoría son de localización sacrocoxígea y no han sido vistas metástasis de Cordomas esfeno-occipitales o endocraneanas, quizás debido a que estos pacientes alcanzan a vivir poco tiempo en relación con los de otra localización.

TRATAMIENTO =====

Es dudoso el resultado curativo del Cordoma por los actuales métodos de tratamiento. La radioterapia, empleada en forma adecuada y dentro de las limitaciones técnicas, en términos generales es de gran beneficio.

La cirugía ofrece buenas posibilidades curativas y paliativas, pero debido a múltiples factores, existen fallas en el tratamiento quirúrgico con miras a la curación. Primero la localización, vecina a estructuras importantes que dificultan la extirpación total, pues a veces se encuentran en sitios inaccesibles como en el caso de los Cordomas del Clivus y esfeno occipitales. La magnitud de la cirugía depende del tamaño del tumor y de la localización; mientras mayor extirpación sea permitida, más satisfactorio será el resultado.

El Cordoma craneal es el de más difícil remoción quirúrgica; en la localización esfeno occipital y en el clivus, la vía de abordaje empleada es



FIGURA No. 9A

Se observan tres células physaliphoras. En el área superior se ve una célula entera en la cual comienzan a formarse vacuolas por medio de planos de clivaje. En esta zona hay acumulaciones de glicógeno en forma disseminada. En la porción inferior se ve una vacuola ya formada con restos citoplasmáticos en período de disolución.



FIGURA No. 9 B

Célula principal (primer estadio de la célula tumoral que evoluciona hacia intermedia y vacuolada). El citoplasma es uniforme y rico en glicógeno. Hay escasas microfibrillas alrededor del núcleo. Se ven poros nucleares y organelos representados por mitocondrias y retículo endoplásmico rugoso distribuidos en forma desordenada.

suboccipital, temporal o subtemporal. En los casos de extensión retrofaríngea, se aborda el tumor por vía transfaríngea.

En los Cordomas de localización vertebral (cervico dorso lumbar) el diagnóstico casi siempre se hace después de una laminectomía para disco intervertebral herniado, y a través de ella se aborda el tumor; ocasionalmente es posible sin sacrificio de grandes segmentos medulares exponer el del tumor primario por vía anterolateral o posterolateral.

Los Cordomas Sacrocoxígeos, son teóricamente los que tienen mayor oportunidad de curación por medio de cirugía, no solo porque el tumor es más accesible, sino también porque las estructuras vecinas pueden en esta región ser sacrificadas sin que las consecuencias sean tan graves, como en otros sitios.

La incisión puede ser posterior o anterior, buscando siempre que la exposición del tumor sea más fácil y directa. A fin de otorgarle al paciente las mayores posibilidades de curación, además de la resección del sacro y la extirpación del tumor, puede ser necesario ocasionalmente la remoción del recto, vejiga y otros órganos pélvicos. Podrá requerirse otras veces colostomía previa o permanente, la ureterostomía, la reconstrucción de vejiga o varias etapas quirúrgicas.

El procedimiento ideal una vez establecido el diagnóstico, es abordar el tumor por debajo, removiendo gran parte del sacro y el coxis en busca de las ramificaciones de la masa. Existen grandes posibilidades de cura-

ción, y la mejor opción de paliación por largo tiempo, si en el procedimiento quirúrgico, se evita a toda costa, la contaminación de la herida por células cancerosas.

La incisión generalmente, es en la línea media, por encima del recto, a nivel del primer segmento sacro, elevación de los planos cutáneos y subcutáneos, sección del raquídeo coxígeo y disección muscular empezando a travez del elevador del ano y de los músculos glúteos; el ano y el recto son empujados hacia adelante, los músculos coxígeos y piriformes son seccionados, el sacro se expone posteriormente y se secciona lo más lejos posible, en último caso podrá removerse inclusive todo el sacro.

Deberá cuidar el cirujano de no provocar una ruptura dentro del tumor, el cual puede desgarrarse por su consistencia blanda y gelatinosa.

En relación con la extirpación del tumor ésta debe ser radical, es decir amplia, resecano todos los tejidos blandos y aún los nervios sacros a excepción del 3o. Nervio sacro, el más importante de preservar; el límite superior de resección debe ser amplio de acuerdo al estudio radiológico hasta la segunda vertebra sacra y aún con extirpación de todo el sacro, si es necesario, exploración de la cavidad pélvica o cavidad abdominal en caso requerido. Por todo lo anterior, la realización de este plan quirúrgico, debe encargarse a un equipo formado por el cirujano general, el cirujano ortopedista y el neuro cirujano, de acuerdo a la recomendado por varios autores. (2, 17). Particular esfuerzo debe realizarse en la reconstrucción

muscular en el cierre de la cavidad y de la herida.

Importante papel le ha sido asignado a la radioterapia, no obstante la relativa radioresistencia que se le atribuye al Cordoma, en la búsqueda de un mejor tratamiento; su aplicación tiene relación con la forma, las necesidades, el voltaje, las dosis y la técnicas. Es posible que la radioresistencia tenga que ver con la consistencia gelatinosa y el gran tamaño del tumor cuando es sacrocoxígeo; además la escasez o ausencia de mitosis en estos tumores, contribuye a dicha resistencia. Al parecer los tumores en los cordomas de pequeño tamaño, como los esfeno occipitales, han mostrado mayor radisensibilidad. En los estudios realizados al respecto, no ha sido justificada la radioterapia pre-operatoria.

En un informe de la Clínica Mayo, que comprende un estudio de 15 pacientes de Cordoma tratados con cirugía e irradiaciones y los datos de 81 pacientes que recibieron solo radioterapia, se apreciaron algunas conclusiones (1). En el grupo de pacientes tratado por cirugía, más radioterapia, del total de quince sobrevivieron más de 5 años 7 pacientes, sobrevivieron menos de 3 años y medio 7 pacientes y hasta $1\frac{1}{2}$ año 1 paciente.

En resumen la extirpación quirúrgica está limitada a los Cordomas Sacrocoxígeos, puesto que son éstos los que obtienen mejores posibilidades de curación definitiva que es raramente alcanzada, puesto que la resección sacra está limitada por aspectos anatómicos, ya que la segunda vertebra sacra se considera el límite de resección generalmente; reseccio-



FIGURA No. 10 A

Cordoma sacrocoxígeo
Rayos X anterior a cirugía



FIGURA No. 10 B

Después de la cirugía

nes más allá de este límite pueden resultar en inestabilidad y colapso de la pelvis, descenso de la columna lumbar y trastornos de vejiga y de recto.

Sin embargo Mc Carthy y Asociados, reportan la mayor parte de Cordomas sacrocoxígeos tratados con cirugía radical y los primeros resultados, han sido optimistas : 7 de los 18 pacientes de su serie publicada están vivos con ausencia de reproducción, entre 1 y 12 años después.

Por otra parte, hay autores que preconizan una extirpación no tan radical, es decir, subtotal, seguida de irradiación del tumor residual en forma radical, con dosis tumor del orden de 7.000 a 8.000 Rds. Ellos aconsejan esta conducta, fundamentándose en el concepto de que resecciones tan extensas, que sobrepasen el límite del 2o. segmento sacro, es causa de los trastornos anteriormente anotados. En resumen se trata de aplicar, según estos últimos autores, una técnica quirúrgica menos radical, seguida de radioterapia radical. Anotan que esta técnica ha probado buenos resultados a pesar de la posibilidad que siempre existe, de recurrencia dentro del campo irradiado o marginalmente. No aconsejan la radioterapia en un segundo tratamiento, si el primero fue adecuado, debido al riesgo en relación con daños irreparables a los tejidos sanos. En cuanto a una serie reportada de 81 pacientes, tratados con solo Radioterapia, aseguran que se consigue un alto grado de paliación en la tercera parte de los pacientes, con dosis bajas, entre 4.000 y 5.000 Rds.; se emplean estas técnicas paliativas, cuando la extirpación total no ha sido posible y las grandes dosis

I. N. C. - 1954 - 1975

CUADRO N° 7

CORDOMAS SACROCOXIGEOS

TRATAMIENTO

<p><u>INTENCION PALIATIVA</u></p>	<p><u>a) Resección subtotal del tumor.</u></p> <p><u>b) Radioterapia hasta 6.000 Rads.</u></p>
<p><u>INTENCION CURATIVA</u></p>	<p><u>a) Resección total del tumor.</u> <u>(En lo posible Radical).</u></p> <p>b) Radioterapia Radical. (Entre 7.000 y 8.000 Rads).</p>

de irradiación no son tolerables. (Cuadros No. 7 y 8).

Se refieren varios autores a la dificultad, para evaluar realmente los efectos de la irradiación ya que los cordomas crecen lentamente; 5 años de sobrevida per se es un corto tiempo para tomarse como efectividad del tratamiento, ya que el promedio de duración de vida, desde las primeras manifestaciones de la enfermedad, casi siempre es de 4 años, además es frecuente el transcurso de 3 o más años entre el ataque de los primeros síntomas y el primer tratamiento. (1, 6, 7, 13, 17).

La Clínica Mayo ha reportado un 50% de pacientes con 5 años de sobrevida después del tratamiento; también coinciden en afirmar que si bien esta sobrevida, es común, la curación absoluta es rara. (17).

En concepto de otros (1) que analizan estos mismos resultados de tratamiento, se debe aceptar como un éxito el control del cordoma por 5 años o más después de irradiado tiempo durante el cual, el paciente ha estado asintomático y sin evidencia de aparición del tumor. La calidad de sobrevida, después de cualquiera de los tratamientos antes referidos, puede ser tan importante como la duración misma de la vida; así lo estableció Higginbotham el afirmar que la mejor calidad de sobrevida en pacientes tratados, es muy superior comparada con el dolor, la depresión, la incapacidad para el trabajo, la disfunción visceral, la infección secundaria, condiciones presentadas por los pacientes no tratados o que no respondieron al tratamiento (1, 8).

Se ha informado sobre la mayor radiosensibilidad de los Cordomas esfe-

I. N. C. -1954-1975

CUADRO N° 8

CORDOMAS FARINGEOS (Columna Cervical)

TRATAMIENTO

<p>INTENCION <u>PALIATIVA</u></p>	<p><u>a) Resección subtotal del tumor.</u></p> <p><u>b) Radioterapia hasta 4.000 Rds.</u></p>
<p>INTENCION <u>CURATIVA</u></p>	<p><u>a) Resección total del tumor.</u></p> <p><u>b) Radioterapia hasta 5.000 Rds.</u></p>

100%

no occipitales y nasofaríngeos, para los cuales la radioterapia post-operatoria debe ser de menor intensidad que la indicada para los Cordomas Sacrocoxígeos. (4.000 a 6.000 Rds.) (1,17).

Han sido reportados de excepcional ocurrencia de metástasis a corazón, músculos esqueléticos y a piel (4, 9).

Un caso poco corriente por su localización, es el informado por Ackerman y Col. acerca de nódulos subcutáneos, histológicamente idénticos al Cordoma. Estos nódulos subcutáneos, localizados en las extremidades inferiores, alrededor del ombligo y en la piel de la región sacra, no obstante ser idénticos desde el punto de vista histológico, histoquímico y electromicroscópicamente, al Cordoma, no correspondían clínicamente, por su comportamiento biológico, la distribución de las lesiones y por la ausencia de compromiso de columna vertebral (3).

Han sido informados recientemente, casos de tumores clínicamente de menor malignidad, y de una gran similitud histológica con el Cordoma que se localiza en tejidos blandos de las extremidades con invasión posterior al hueso, que presentan una mejor respuesta a la cirugía y con amplia supervivencia. Se les ha denominado CORDO SARCOMAS. (15).

Existe al parecer, estrecha relación entre el Cordoma típico y el que muestra una apariencia de Condroma o Condrosarcoma; éstos han sido llamados CONDRO CORDOMAS. (17), por su mixta y confusa histología, mezcla de áreas de Cordoma con áreas cartilagosas. Por esta razón, es muy

posible que algunos Cordomas de la base del cráneo, hayan sido clasificados como Condrosarcomas. En el estudio de la Clínica Mayo, en referencia, (155 casos de 1910 a 1971) la tercera parte de los Cordomas esfenoccipitales tenían apariencia de condroma o condrosarcoma y respondieron mejor al tratamiento (17).

Los autores de este mismo estudio, Heffelfinger y Dalhin, se refieren a un concepto muy interesante acerca de la "des-diferenciación" sufrida por algunos cordomas que consiste en la transformación que sucede en estos tumores, hacia un cuadro histológico de sarcoma o fibrosarcoma (15, 17). Existen algunos indicios o posibilidades, según las cuales dicha transformación sarcomatosa, suceda en las recurrencias posteriores a la Cirugía, además que por la transformación de este cuadro histológico, se acelere la producción de metástasis.

En la figura No. 8 (Caso No. 10 de nuestra revisión) es posible observar la transformación fibrosarcomatosa, en forma parcial del Cordoma.

RESUMEN

=====

- 1) Se presentan 12 casos de pacientes con un tumor maligno poco frecuente como es el Cordoma.

Se trata de la revisión de los Cordomas que ingresaron al Instituto Nacional de Cancerología para estudio y tratamiento desde 1954 hasta 1975, encontrándose entre ellos, 10 de localización sacrocoxígea y 2 de localización en columna cervical y faringe. Apreciamos en nuestro medio, una mayor incidencia de este tumor a nivel sacrocoxígeo y una proporción apenas un poco mayor en hombres que en mujeres. La 5a. década, es el grupo de edad más frecuente.

- 2) Sin enfatizar sobre la importancia del antecedente traumático, en los casos de cordoma sacrocoxígeo, recalcamos sobre la significación que puede tener el traumatismo, no como agente causal sino como favorecedor del desarrollo tumoral.

- 3) Llamamos la atención sobre el tiempo transcurrido entre la iniciación de los primeros síntomas y la consulta o ingreso al Instituto, lapso que consideramos largo, teniendo en cuenta la lentitud con que ocurre el desarrollo tumoral, creemos posible un mejor resultado en el tratamiento del Cordoma, en la medida que el tiempo transcurrido anterior a la consulta y tratamiento, sea posible de reducir.

Llamamos la atención también sobre la capacidad de desarrollar metástasis en órganos distantes en un 10% que consideramos significativa, ya

que ha existido la tendencia a mirar el Cordoma como un tumor maligno, pero de agresividad local.

Hacemos notar igualmente la presencia de cuadros histológicos de Cordoma con aspecto fibrosarcomatoso y sobre la probable transformación sarcomatosa que al parecer se ha visto en las recurrencias del tumor.

- 4) La presencia de masa externa, el dolor local, los síntomas provocados por compresión a estructuras vecinas, fueron los datos clínicos más importantes.
 - 5) En cuanto al tratamiento, hemos señalado la importancia de la Radioterapia desde el punto de vista paliativo y también con intención curativa, pero utilizando para ello dosis radioactivas mayores, según los informes y los resultados reportados en varios trabajos. (Cuadros Nos. 7 y 8)
- Además existen conceptos y conclusiones en el sentido de evitar el doble tratamiento radioactivo, ya que afirman algunos autores el poco éxito obtenido con un segundo tratamiento, cuando con una radioterapia adecuada no se obtiene resultado positivo inicialmente.

La cirugía indudablemente continúa siendo el tratamiento de primera línea. La tendencia actual en este sentido, es efectuar una cirugía muy amplia, total o radical, si las condiciones del paciente y las características del tumor lo permiten, seguida de radioterapia radical, con intención curativa.

Con carácter paliativo está indicada la cirugía sub-total seguida de ra-

dioterapia (5.000 a 6.000 Rds.).

- 6) Finalmente, la sobrevivencia de más de 5 años de 3 pacientes, del total de nuestra serie reportada, muestra un porcentaje inferior 30% a otros informes y autores a los cuales nos hemos referido.

BIBLIOGRAFIA
=====

1. Radical radiation Therapy of Chordoma. Pearl Man A. W. et al. amer J. Roetgen. 108 : 332-41 February 1970.
2. Treatment of Chordoma. T. Howard Clarke - William S. Walsh. Chapter 26. The soft somatie. Tissnes and Bone. Vol. 8 : 490-501, 1964
3. Chordoma like subcutaneons nodules in an infant - Ackerman A B et al. Arch Dermatology 109 : 247 - 50, February 1974
4. Sacrococcygeal Chordoma with unusual metastase. Yaron R. et al. Cancer 25 : 629 - 62. March 1970
5. Multicentrie Chordoma. Report of a case. Anderson W. B eta al. Cancer Vol. 21 1-3 126-28 : 68
6. Dahlin D. C. and Mc. Carthy I. S. Chordoma a study of 59 cases Cancer 5 : 1170 - 1178, 52
7. Littman L. : Sacrococcygeal Chordoma. Rewiew of 168 cases an surgery 137 : 80-90, 52
8. Higimbotham N. L. Phillis R F farr Hiw and Hustu HO : Chordoma thirty five study at Memorial Hospital. Cancer 20 : 1841 - 1850, 1967
9. A metastasing Chordoma : a further note. Chalmers J. et al. J. Bone Joint Surg (Br). 54 : 526-9, 72
10. Sacrococcygeal Chordoma with sarcomatous features (Spindle cell metaplasia). Thomas C. Knechtges-amer J. Clin Path 53 : 612-616, 70

11. The ultraStructure of Chordoma. Carlos E. Peña - Branimir L. Harvat and Edwin R. Fisher MD - am J. Clin Path. 53 : 544-51, 1970
12. Cordomas intracraneanos J L Sierra Callejas - Hernán Alvarado, Gladys de Toro, Gabriel Toro G. Tribuna Médica No. 410 108-112, 1969
13. Sacrococcygeal Chordoma. Steckler R.M. et al. am Surg. 40 : 579-81 October 1974
14. Bone Tumors. David C. Dahlin MD. Chapter 23 222-33, 1967
15. Chordoid Sarcoma - Martin F. Richard et al. American Journal Clinic. Phatology 59 : 623-34, May 1973
16. Tumor and Tumorous conditions of the bones and Joints for Henry L. Jaffe MD. Pag. 451-61, 1959
17. Chordomas and Cartilaginous tumors at the Skull base. M. Joan Heffelfinger MD. David C. Dahlin et al. Cancer 32 : 410-20. August 1973

1/77/75

- COEJORA
- NEOPLAZMA
- METASTAZIS DARI NEOPLAZMA
- RADIOTERAPIA
- CIRURGI

Instituto Nacional de Cancerología



INC002370