

Cordoma de la columna lumbar simulando una hernia discal secuestrada

José Antonio Chávez López¹, Rosalina García Cisneros², Ignacio Félix Espinoza³

¹Servicio de Neurocirugía, (médico adscrito de neurocirugía y jefe del servicio), Hospital de Alta Especialidad ISSSTE, Morelia Mich. E-mail. antonioneurocirugia17@outlook.com

²Servicio de Neurocirugía, (residente) CMN "20 de noviembre" ISSSTE, Ciudad de México. Juan Sánchez Azcona #1418, int. 102, Col. Del Valle, Delegación Benito Juárez, Ciudad de México.

³Neuropatólogo CMN siglo XXI IMSS. Cuauhtémoc 300, Colonia Cuauhtémoc, 06720, Ciudad de México.

*Correspondencia: garciacisneros24@hotmail.com

Resumen

Los cordomas son tumores raros y de lento crecimiento. Se cree que surgen de los vestigios de las células notocordales. La notocorda representa el origen embriológico del esqueleto axial. Puede existir extrusión de este vestigio ocasionando localizaciones aberrantes de restos de la notocorda que pueden persistir a lo largo del eje craneoespinal. La extrusión dentro del espacio extradural o intradural permitirá el crecimiento sin inclusión ósea. Presentamos un caso raro de un cordoma extraóseo extradural en un paciente masculino de 65 años de edad con presentación clínica de radiculopatía y en la RM de columna lumbosacra una imagen sugestiva de hernia de disco secuestrada, el reporte de histopatología fue de cordoma clásico.

Palabras clave: *cordoma clásico, tumores vertebrales, radiculopatía, hernia discal.*

Aceptado: 3 junio 2016

Chordoma of the lumbar spine mimicking a herniated disc sequestered

Abstract

Chordomas are rare and slow-growing tumors that arise from remnants of the notochordal cells. The notochord represents embryological origin of the axial skeleton. There may be extrusion of this vestige causing aberrant locations remnants of the notochord and persist along the cranial-spinal axis. The extrusion into the extradural or intradural space allow bone growth without inclusion. We present a rare case of extraosseus and extradural chordoma in a male patient of 65 years with clinical presentation of radiculopathy and an image in the MRI study that mimicked a herniated disc sequestered. The histopathology report was a classic chordoma.

Key words: *Classic chordoma, spinal tumors, radiculopathy, disc herniation.*

Introducción

Los cordomas fueron descritos por Virchow en 1857, son tumores raros de lento crecimiento, su origen es a partir de vestigios de la notocorda, con frecuencia se localizan en el clivus y la región sacrocóccigea. Debido a que existen restos de notocorda en toda la columna vertebral, se han descrito a todo lo largo de ésta. Comprenden aproximadamente entre el 1 y 4% de los tumores óseos primarios y aparecen en una proporción de 15 a 17 por cada 100 neoplasias solitarias. La notocorda es la estructura en torno a la cual se forma la columna vertebral, ella degenera, desaparece envuelta por los cuerpos vertebrales, persistiendo como núcleo pulposo de cada disco intervertebral. Cuando la degeneración no ocurre de forma apropiada y se produce crecimiento celular, se originan los cordomas. Debido a su lento e indolente crecimiento la duración de los

síntomas antes del diagnóstico puede variar de 1 a 5 años, con amplio predominio en el sexo masculino y la población blanca. Hasta un 40% de los cordomas que se presentan en la columna móvil se observan en la región lumbar (L1-L2). Los cordomas que crecen en la columna espinal móvil y sacro suelen presentarse con dolor profundo, localizado o radiculopatías dependiendo del nivel afectado.

La evolución clínica de los cordomas vertebrales varía de un enfermo a otro, su tratamiento ha sido históricamente muy controversial

Cuando no se cuenta con el apoyo de la resonancia magnética el diagnóstico puede sospecharse con el examen clínico y los estudios radiológicos simples. El diagnóstico definitivo se establecerá siempre conforme a los resultados observados en la anatomía patológica.

Presentación del caso

Paciente del sexo masculino de 65 años de edad, el cual se presentó con un cuadro de larga evolución caracterizado por dolor en la región lumbar con irradiación a miembro pélvico izquierdo, de inicio insidioso sin causa aparente, el que aumentaba al realizar esfuerzos físicos y maniobras de valsalva, mejoraba con el reposo y la posición supina. En la exploración física encontramos signo de Lasègue en miembro pélvico izquierdo. Tenía antecedente de una cirugía de resección de cáncer de mama un año previo a la presentación de la sintomatología. Con los datos clínicos encontrados decidimos solicitar resonancia magnética de columna lumbosacra, en la cual se observó la presencia de una lesión extradural en forma de huso, adherida a la cara posterior del cuerpo vertebral de L4 (figura 1.1a) la cual se extendía hacia el foramen vertebral de L4-L5 izquierdo (figura 1.1b) ocasionando compresión radicular y del saco dural (figura 1.1c) a la administración de medio de contraste reforzaba en la periferia (figura 1.1d) el diagnóstico preoperatorio fue de hernia discal secuestrada.



Figura 1.1 RM preoperatoria donde se observa lesión en forma de huso adherida al borde posterior del

cuerpo de L4 (a), con protrusión hacia neuroforamen izquierdo en L4-L5 (b), comprimiendo el saco dural y las raíces nerviosas (b,c), en la IRM sagital con gadolino se observa reforzamiento en la periferia de la lesión.

Se programó cirugía y se realiza laminectomía izquierda L4, así como disectomía de L4-L5, resección de la lesión en forma de huso. Se envía muestra a patología y el reporte fue de cordoma clásico (figura 1.2 a, b, c, d).

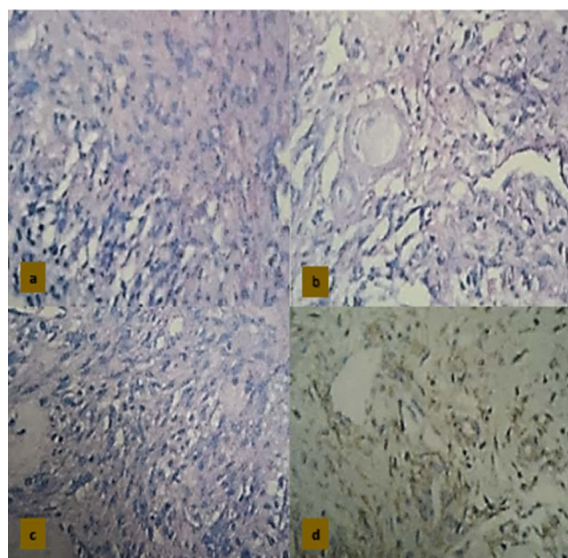


Figura 1.2 resultado de patología, tinción con H-E; se observa tejido fibrocartilaginoso a), presencia de micro calcificaciones b), y grandes cantidades de tejido de colágeno compacto c), células neoplásicas de citoplasma claro con trabeculaciones en las vacuolas y abundantes células en anillo de sello d) que corresponde a cordoma clásico.

En el posoperatorio inmediato se observó resolución de la sintomatología. En la resonancia magnética de control a 8 años no se notaron datos sugestivos de recidiva del cordoma, sólo se observan cambios posquirúrgicos y ausencia de disco de L4-L5 (figura 2.1 a, b). Es importante mencionar que tres meses después del evento quirúrgico el paciente desarrolló miastenia gravis.



Figura 2.1 RM de control postoperatoria: en fase T1a y b corte sagital, se observan cambios posoperatorios y ausencia de disco intervertebral en L4-L5, no se ve recidiva del cordoma extraóseo extradural.

Discusión

Los cordomas son tumores raros, de lento crecimiento. Se cree que surgen de los vestigios de las células notocordales. La notocorda representa el origen embriológico del esqueleto axial, está rodeada por cartílago que eventualmente se osifica dentro del clivus, cuerpos vertebrales y sacro. Aunque la notocorda primitiva desaparece a partir de la semana 17 de gestación, en la etapa adulta los remanentes de la notocorda primitiva pueden verse sólo en el centro del núcleo pulposos (figura 3.1). Quizá puede existir extrusión de este vestigio ocasionando localizaciones aberrantes de restos de la notocorda que pueden persistir a lo largo del eje craneoespinal¹. Se cree que la mayoría de los restos notocordales se encuentran dentro de estructuras óseas, pero la extrusión completa dentro del espacio extradural o intradural permitirá el crecimiento sin inclusión ósea¹.

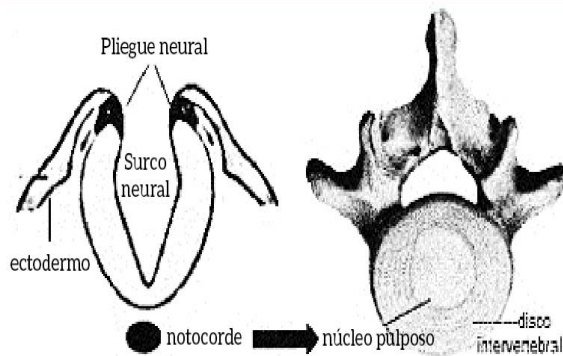


Figura 3.1 notocorda desaparece a partir de la 17 semana de gestación, núcleo pulposos remanente de la notocorda en la columna vertebral

Los cordomas fueron descritos por Virchow en 1857², su hipótesis era que este tipo de tumores se originaban del cartílago. Ribbert en 1890 fue el primero en introducir el término cordoma de acuerdo a la hipótesis de origen a partir de la notocorda³. Esta última hipótesis ha sido apoyada por tres observaciones fundamentales: **1).** el sitio de los vestigios de la notocorda corresponde a la distribución de los cordomas. **2).** existe una similitud morfológica entre estos remanentes y la histopatología exhibida por los cordomas. **3).** ambos comparten un inmunofenotipo similar^{4,5}.

Representan entre 1 y el 4% de los tumores óseos primarios⁶. La incidencia es dos veces mayor en hombres y cinco veces más en la población blanca⁷. La presentación clínica es más frecuente en la octava década de la vida, es rara antes de los 40 años, menos de 5% de los casos reportados se han presentado en niños y adolescentes. Se encuentran distribuidos en la línea media y se puede observar hasta en un 50% presentes en la región sacro coccígea, 35% en la base del cráneo; en especial en el clivus y aproximadamente 15% de los casos se presentan en la columna móvil⁸ (figura 3.2). Hasta un 40% de los cordomas que se presentan en la columna móvil se observan en la región lumbar (L1-L2)⁹.

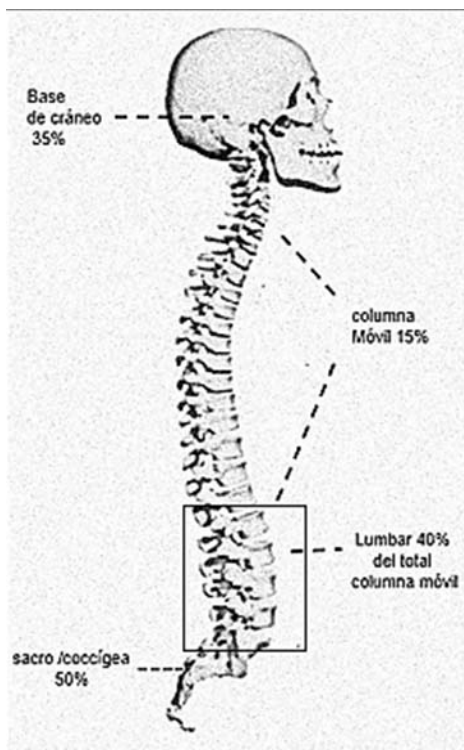


Figura 3.2 distribución anatómica más común de los cordomas . La región sacro coccígea es la más frecuente, la columna lumbar es el sitio más común en la columna móvil.

Aunque en estudios histológicos son consideradas neoplasias de bajo grado, tienden a ser recurrentes por lo que su progresión clínica es muy similar a la de tumores malignos¹⁰, se caracterizan en tres tipos principales: clásico (convencional), condroide y no diferenciado. Las células fisalíferas son características del cordoma convencional, aparecen como células grandes de color grisáceo separadas mediante septos fibrosos en "lóbulos" y rodeadas de una matriz extracelular rica en mucina y glucógeno¹¹, este es el tipo más común de cordoma. En el estudio de inmunohistoquímica se observa que se tiñen en especial para vimentina, proteína S-100, antígeno de membrana epitelial y queratina de bajo peso molecular.

El cordoma condroide muestra características histológicas tanto de cordoma como de condrosarcoma, un tumor maligno del hueso y tejidos blandos. Esta variante histopatológica representa entre el 5 y 15% de todos los cordomas y hasta 33% de los cordomas craneales, siendo encontrados principalmente en la región eseno occipital de la base del cráneo¹².

Los cordomas no diferenciados son raros, representan <10% de los cordomas, se caracterizan por presentar áreas de degeneración sarcomatosa, los cuales comprenden células poligonales en forma de huso. Es la variante de comportamiento más agresivo y que con frecuencia dan metástasis.

El crecimiento de los cordomas es lento e indolente por lo que a menudo son clínicamente silentes hasta estadios tardíos. Los cordomas que crecen en la columna espinal móvil y sacro suelen presentarse con dolor profundo, localizado o radiculopatías dependiendo del nivel afectado¹³.

Son tumores de la línea media y a menudo aparecen en los estudios de radiografía como lesiones óseas destructivas, con un epicentro en el cuerpo vertebral, así como expansión de la lesión por remodelación y formación reactiva de hueso¹⁴. La TAC es útil para demostrar calcificaciones y destrucción ósea, las calcificaciones pueden observarse entre el 40 y 80% de los casos. La resonancia magnética es ahora el estudio de elección para el diagnóstico y análisis preoperatorio de los cordomas de la columna espinal. Suelen observarse hipointensos en T1 e hiperintensos en T2¹⁵. A diferencia de los condrosarcomas y osteosarcomas de la columna vertebral, los cordomas invaden de forma local el espacio discal intervertebral y se diseminan a los cuerpos vertebrales adyacentes¹⁶.

Se han reportado casos en la literatura de otros trastornos asociados a los cordomas. En 1993 Carson y Streib reportaron un

caso de cordoma del clivus asociado a miastenia gravis, encontrando como causa de la miastenia una reacción inmunológica cruzada contra el tejido del cordoma.

En 1976 Papadimitrou, et al, reportaron el caso de un cordoma sacro asociado a síndrome nefrótico y propusieron que los anticuerpos contra las células del cordoma eran las causantes de la enfermedad.

En el 2004 Colpan, et al, reportaron el caso de un paciente masculino de 61 años de edad con diagnóstico de cordoma sacro gigante y de rápida evolución que provocó anemia, caquexia y posterior a toma de biopsia de la lesión presentó coagulación intravascular diseminada no atribuible a otra causa y que concluyó en la muerte del paciente¹⁷. Existen pocos reportes de casos de cordomas extraóseos extradurales espinales¹⁸, en éstos casos las lesiones estaban localizadas en el tejido laxo areolar del espacio epidural espinal. Jallo, et al, desarrollaron una clasificación de los cordomas espinales, basados en la localización e inclusión ósea¹⁹ (tabla 1).

Tabla 1. Clasificación de los cordomas espinales basada en la localización anatómica.

	Extradural	Intradural
Óseos	Tipo I	Tipo III
Extraóseos	Tipo II	Tipo IV

- » El tipo I son óseos y extradurales, comprenden la mayoría de los cordomas.
- » El tipo II son extraóseos y extradurales (como nuestro caso).
- » El tipo III son óseos e intradurales.
- » El tipo IV son extraóseos e intradurales.

El propósito de esta clasificación es servir como indicador pronóstico en este tipo de lesiones extraóseas; las categorías II y IV se asocian a resección favorable y por lo tanto menor tasa de recurrencia.

Dentro del manejo médico descrito para los cordomas se ha propuesto el uso de mesilato de imatinib (inhibidor de la tirosina cinasa) basados en un estudio multicéntrico fase II con eficacia clínica confirmada.

El tratamiento con imatinib ha probado eficacia en estabilizar el crecimiento tumoral (84%) o reducción del tamaño (16%), otros fármacos como bevacuzimab (agente anti vascular) y erlotinib (inhibidor del factor de crecimiento de tipo epidermoide) han demostrado eficacia en el control de crecimiento tumoral en estudios de comprobación a largo plazo.

Sin embargo, la cirugía de resección permanece como tratamiento estándar. La quimioterapia tradicional no ha demostrado ser efectiva. El éxito de la cirugía a menudo depende de la extensión y localización del tumor, la resección quirúrgica completa retrasa el tiempo de intervalo entre la cirugía y la recurrencia eventual. El manejo adyuvante con radioterapia demora el intervalo de recurrencia²⁰⁻²².

La tasa de sobrevida a 5 años se estima en 51%, y la sobrevida a 10 años se estima en 35% los factores que pueden mejorar el pronóstico son: edad joven, resección tumoral completa y el manejo coadyuvante con radioterapia y/o terapia médica en tumores resecaos incompletos²².

Los cordomas con localización extraósea (tipo II y IV) se asocian a un pronóstico favorable con bajas tasas de recurrencia; sin embargo, este tipo de casos son extremadamente raros.

Conclusión

Los cordomas son tumores raros, que surgen a partir de vestigios de la notocorda, por lo cual crecen a lo largo de la línea media, en el esqueleto axial del SNC. La localización más común es en la región sacro coccígea, y la base del cráneo. Dentro de los cordomas de la columna vertebral móvil la localización más común es en la región lumbar. La presentación anatómica más frecuente es la de cordoma intraóseo, extradural (tipo I). El caso que presentamos fue de localización extraósea y extradural, el cual es importante documentar debido

a la baja frecuencia de este tipo de cordomas y que por sus características clínicas e imagenológicas, pueden confundir con una hernia discal. Además, es importante mencionar que, si bien, los cordomas son lesiones tumorales con altas tasas de recidiva debido en gran parte a la complejidad de la resección, en esta localización al parecer no es la constante. Aunque sólo existen pocos casos reportados en la literatura de cordomas asociados a miastenia gravis (1993 Carson y Streib) y otras enfermedades asociadas a hipersensibilidad de tipo II, en este caso el paciente desarrolló miastenia gravis posterior a la resección del cordoma.

Referencias

1. Kalish G, Brian P, Felix S. Epidural chordoma of the cervical spine with secondary bone involvement. *Radiol* 2006;1(4):128-33.
2. Virchow RL. Untersuchungen ueber die Entwicklung des Schaedelgrundes. Berlin: Vg Rimer, 1857.
3. Salisbury JR. The pathology of the human notochord. *J Pathol* 1993;171:157-65.
4. Vujovic S, Henderson S, Presneau N. Brachyury, a crucial regulator of notochordal development, is a novel biomarker for chordomas. *J Pathol* 2006; 209:157-65.
5. Erdem E, Angtuaco EC, Van Hemert R. Comprehensive review of intracranial chordoma. *Radiographics* 2003;23:995-1009.
6. Forsyth PA, Cascino TL, Shaw EG. Intracranial chordomas: a clinicopathological and prognostic study of 51 cases. *J Neurosurg* 1993; 78:741-7.
7. Dahlin DC, McCarty CS. Chordoma. *Cancer*. 1952; 5:1170-78.
8. Chambers PW, Schwinn CP. Chordoma. A clinicopathologic study of metastasis. *Am J Clin Pathol* 1979; 72:765-76.
9. Choi KS, Cohn MJ, Harfe BD. Identification of nucleus pulposus precursor cells and notochordal remnants in the mouse: implications for disk degeneration and chordoma formation. *Dev Dyn* 2008; 237:3953-58.
10. Bergh P, Kindblom LG, Gunterberg B. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients. *Cancer* 2000; 88:2122-34.
11. Papagelopoulos P, Mavrogenis A, Galanis E. Chordoma of the spine: clinicopathological features, diagnosis and treatment. *Orthopedics*. 2004;27:1256-86.
12. Chugh R, Tawbi D, Lucas R, Biermann S. Chordoma: the non-sarcoma primary bone tumor. *Oncologist* 2007;12:1344-50.
13. Kaiser TE, Pritchard DJ, Unni KK. Clinicopathologic study of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1984; 53:2574-78.
14. Fourney DR, Gokaslan ZL. Current management of sacral chordoma. *Neurosurg Focus* 2003; 15:9-12
15. Tuna H, Aydin V, Bozkurt M, Attar A. Chordoma of the lumbar spine: a case report. *Neurosurg* 2006;16: 169-72.
16. Mindel ER. Chordoma. *J Bone Joint Surg AM* 1981; 63:501-5.

17. Coplan E, Caglar S, Erekul S. Unusually fatal complication of a large sacral chordoma: a case report. Turkish Neurosurgery 2004;14:84-6.
18. Tomlinson Fh, Scheithauer B, Miller G, Onofrio M. Extraosseus spinal chordoma. J Neurosurg 1991.;75:980-84
19. Jallo J, Nathan D, Bierbrau K, Farber E. Chordoma: a case report. Surg Neurol 1977; 48:46-8.
20. Azklund T, Sandstrom M, Shahidi S. Durable Stabilization of three chordoma cases by Bevacizumab and erlotinib. Acta Oncol 2014.Medline.
21. Causal P, Stachiotti S, Sangalli C, Olmi P. Chordoma. Curr Opin Oncol 2007.19(4):367-70.
22. Cheryl A, Robinson H. Chordoma, treatment and management. Neurosurg 2016. Medscape.

Artículo sin conflicto de interés

© Archivos de Neurociencias