

Mujer joven con dolor lumbar de larga duración

B. Balandín^a, J. A. Vargas^a, M. R. Sánchez Yuste^b, A. Hurtado^a, E. Llop^a, J. Cortés^a y F. J. Diego^a
 Servicios de ^aMedicina Interna y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid.

Caso clínico

Mujer de 45 años que acude a consultas de Medicina Interna por dolor lumbar de cuatro meses de evolución de características mecánicas irradiado por cara lateral de cadera y muslo derecho hasta rodilla que aumentaban con los cambios posturales. Como antecedente personal relevante destacaba un accidente de tráfico con fracturas costales izquierdas hacia cuatro años. La exploración física era rigurosamente normal, excepto dolor en los movimientos de flexoextensión lumbar. El hemograma, coagulación y bioquímica general fueron normales. Las radiografías simples de tórax y columna lumbar no revelaron ningún dato patológico. La gammagrafía ósea mostró acúmulos focales en los cuerpos vertebrales de L3 y L4 de discreta intensidad. En la tomografía computarizada (TC) de tórax-abdomen-pelvis se observó una tumoración hipodensa prevertebral y retrocava de 3,8 cm de diámetro máximo que erosionaba de fuera hacia dentro el margen anterolateral derecho del cuerpo vertebral de L4, respetando vena cava (fig. 1). En la resonancia magnética (RM) se visualizaba una lesión expansiva prevertebral a nivel de L4 parasagital derecha, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2. Se realizó tomografía por emisión de positrones (PET) cuyo resultado fue de masa hipermetabólica lumbar, sin evidencia de captación a otros niveles (fig. 2). Los marcadores tumorales alfafetoproteína, antígeno carcinoembrionario y CA.19.9 fueron negativos.

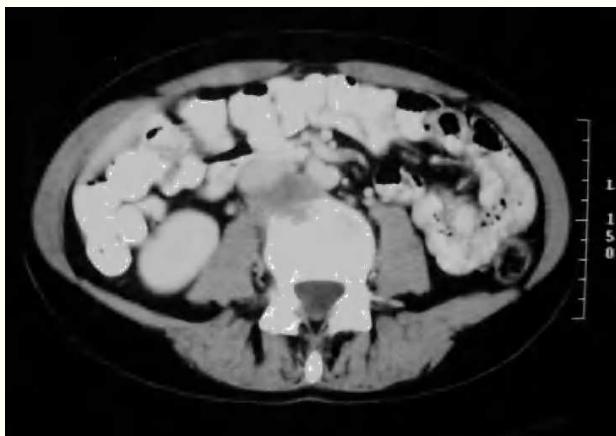


Fig. 1. Imagen de tomografía computarizada de abdomen: tumoración hipodensa que erosiona el cuerpo vertebral de L4.

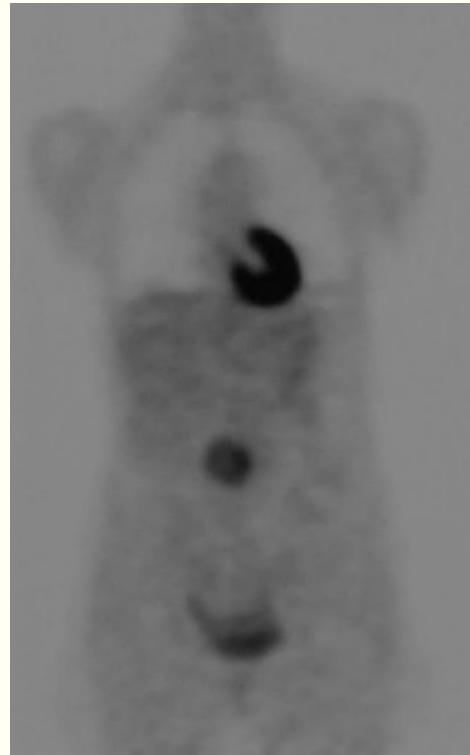


Fig. 2. Imagen de tomografía por emisión de positrones: masa hipermetabólica lumbar.

Diagnóstico y evolución

Se procedió a realizar una laparotomía exploradora y toma de biopsias para diagnóstico. En la muestra se observó una proliferación de células tumorales inmersas en un estroma mixoide con un patrón de crecimiento lobular, separadas por tractos fibrosos. Las células presentaban un citoplasma amplio, claro y multivacuulado. El núcleo mostraba escasa atipia y un aspecto indentado (células fisaliforas) (fig. 3). Las células presentaban un inmunofenotipo positivo para panqueratina (AE1-AE3), queratinas de bajo peso molecular (Cam 5,2, CK 8,18), proteína S-100 y antígeno de membrana epitelial (EMA) e inmunofenotipo negativo para CD100. Con todos estos datos se llegó al diagnóstico anatomo-patológico de cordoma de 4.^a vértebra lumbar. La paciente recibió tratamiento paliativo con radioterapia para control del dolor y reducción del volumen de la masa. Se administró una dosis total de 70 Gy distribuida en ocho sesiones. Actualmente la paciente refiere persistencia del dolor lumbar controlado parcialmente con antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

Comentario

El cordoma es un tumor infrecuente que se origina en los remanentes ectópicos de la primitiva notocorda, a lo largo del esqueleto axial. Representa la cuarta neoplasia más frecuente de todos los tumores óseos primarios con una frecuencia del 2% al 4%. Se presenta predominantemente en varones de edad media, dos tercios más que en mujeres. Es una rareza que aparecen en pacientes menores de cuarenta años. Aproximadamente un 50% aparecen en la región sacrococcígea, el 30% en el clivus y base del cráneo y el 20% a lo largo del raquis. De estos últimos aparecen el 50% en la columna lumbar, el 30% en la columna cervical y el restante 20% en la columna dorsal. Las manifestaciones clínicas dependen de la localización, siendo el dolor, de características inespecíficas, el síntoma más comúnmente descrito por los pacientes¹. Los cordomas localizados en la región lumbosacra fre-

cuentemente asocian radiculopatía y debilidad en extremidades inferiores. En el caso de cordomas sacros, la mitad de los pacientes presentan síntomas autonómicos, particularmente disfunción rectal o incontinencia urinaria y en algunos casos se puede palpar una masa sacra. Los cordomas localizados en la base del cráneo pueden debutar con cefalea y diplopia. Los cordomas que se sitúan a lo largo del raquis cervical pueden manifestarse como ronquera, disfagia y ocasionalmente sangrado faríngeo². Habitualmente el tiempo medio transcurrido entre el comienzo de la clínica y el diagnóstico es de más de un año dada la inespecificidad de su sintomatología. En la radiología simple puede aparecer una imagen paravertebral calcificada con signos de destrucción ósea. En las pruebas de imagen de mayor definición como la TC puede aparecer una masa lítica calcificada en un 30%-70% de los casos. En la RM son frecuentemente vistos en T1 como imágenes isointensas o levemente hipointensas con respecto a músculo e hipointensas en T2³. Por tanto, las pruebas radiológicas son útiles para la valoración de límites anatómicos, de compromiso visceral y de extensión. Las imágenes pueden confundirse con condromas, condrosarcomas, tumor de células gigantes o plasmocitomas entre otros, entidades con las que hay que hacer el diagnóstico diferencial. Las metástasis son infrecuentes al inicio, pero pueden aparecer a lo largo de la evolución en fases tardías, localizándose predominantemente en ganglios linfáticos, hígado, hueso o pulmón. El diagnóstico definitivo del cordoma es anatomo-patológico. Macroscópicamente es un tumor lobulado con coloración variable que va desde el gris al blanco azulado, de aspecto gelatinoso y friable. Pueden aparecer áreas de hemorragia. Histológicamente se caracteriza por las células fisaliforas y su estroma mixoide. Existe una variante condroide donde se observan áreas cartilaginosas y otra variante sarcomatoide o desdiferenciada con áreas de sarcoma de patrón estoriforme con pérdida del fondo mixoide^{4,5}. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa. Debido a la localización de estos tumores, la resección con márgenes amplios frecuentemente conlleva lesiones en raíces nerviosas y estructuras anatómicas que provocan importante morbilidad para el paciente (impotencia, incontinencia de esfínteres, etc.). Algunos estudios han demostrado una diferencia estadísticamente significativa en cuanto a recurrencia local entre aquellos pacientes en los que se realizó resección quirúrgica total frente a subtotal, con unos valores entre 2,27 años frente a 8 meses, respectivamente, hasta la recurrencia². La radioterapia es un tratamiento alternativo y/o complementario en caso de tumores inoperables o cuya resección quirúrgica fue incompleta. Se ha demostrado que los pacientes que reciben dosis elevadas de radiación (mayores de 48 Gy) presentan un intervalo libre de enfermedad mayor que aquellos que recibieron dosis menores en pacientes con recidiva tras cirugía o resección subtotal⁶. La quimioterapia ha sido de poco valor en el manejo de estos tumores. En pocos casos se ha administrado en fases tardías de la enfermedad, pero un estudio reciente que ha combinado radioter-

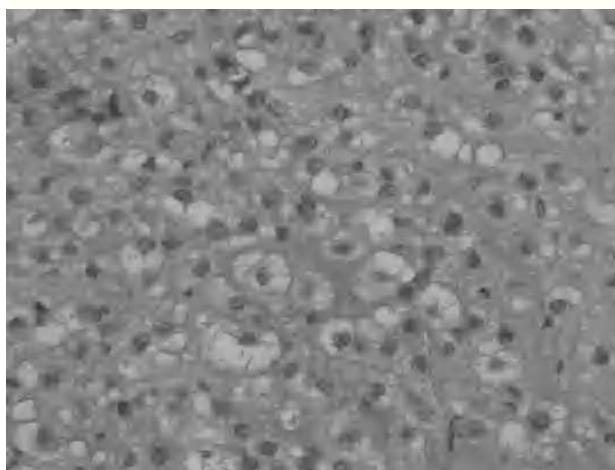


Fig. 3. Imagen de anatomía patológica: células fisaliforas, típicas del cordoma (H-E 100).

pia con el agente radiosensibilizante razoxane apunta prometedores resultados⁷. La recurrencia local es el factor pronóstico más importante en estos pacientes y está claramente relacionada con la extensión de la resección quirúrgica inicial. El intervalo aproximado de recurrencia es de 3,8 años para tumores extirpados en su totalidad, 2,1 años para la resección subtotal seguida de radioterapia y 8 meses para la escisión subtotal sin terapia adyuvante. La supervivencia a los 5 años se estima del 51% y del 35% a los 10 años². Como conclusión podemos decir que el manejo adecuado para estos tumores consiste en un diagnóstico temprano, la resección quirúrgica con márgenes libres, seguida de dosis altas de radioterapia en caso de resección quirúrgica incompleta o tumor inoperable y el control periódico del paciente⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bergh P, Kindblom LG, Gunterberg B, Remotti F, Ryd W, Meis-Kindblom JM, et al. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients. *Cancer*. 2000; 88:2122-34.
2. Palmer CA. Chordoma. Disponible en: <http://www.emedicine.com>. Last update 2/10/2001.
3. Llauger J, Palmer J, Amores S, Bagué S, Camins A. Primary tumors of the sacrum: diagnostic imaging. *Am J Roentg* 2000;174:417-24.
4. Kempson RL, Fletcher C, Evans ML, Hendrickson MR, Sibley RK. Tumors of the soft tissues. *Atlas of tumor pathology. Armed Forces Institute of Pathology*. 3rd ed. Washington DC; 2001.
5. Fletcher C, Krishnan Unni K, Mertens F. *Pathology and genetics tumors of soft tissue and bone. Who Health Organization Classification of Tumors*. 1st ed. Lyon: IARC Press, 2002.
6. Romero J, Cardenes H, la Torre A, Valcárcel F, Magallón R, Regueiro C, et al. Chordoma: results of radiation therapy in eighteen patients. *Radiother Oncol*. 1993;29:27-32.
7. Rhomberg W, Bholer FK, Novak H, Dertinger S, Breitfellner G. A small prospective study of chordomas treated with radiotherapy and razoxane. *Strahlenther Onkol*. 2003;179:249-53.
8. Trikha V, Gupta V. A rare cause of backache in a adult male. *Postgrad Med J*. 2002;78:760.