

Cordoma cervical: a propósito de un caso

Carmen Romera • Andrés Wiehoff • Víctor P. Candela • Juan Perera*

*Servicio de Radiodiagnóstico. *Servicio de O.R.L. Hospital Universitario Materno-Insular de Canarias. Las Palmas.*

Los cordomas se originan a partir de restos de la notocorda, pudiendo aparecer en cualquier localización desde el clivus hasta el sacro y constituyen el 3-4% de los tumores óseos primarios.

Presentamos un caso de cordoma cervical a la altura de C2 en un varón de 45 años, constituyendo la localización vertebral menos frecuente en la bibliografía.

Aportamos los hallazgos radiológicos en TC y RM cervical.

Palabras clave: Cordoma. Columna cervical. TC. RM.

Cervical chordoma: a case report

Chordomas, lesions that develop from notochordal remnants, can arise at any site ranging from the clivus to the sacrum; they represent 3% to 4% of all primary bone tumors.

We present the case of a 45-year-old man with cervical chordoma at the C2 level, the site least frequently reported in the literature.

We provide the radiological findings resulting from cervical computed tomography and magnetic resonance imaging.

Key words: Chordoma. Cervical spine. Computed tomography. Magnetic resonance imaging.

Los cordomas se originan a partir de remanentes notocordales intraóseos, constituyendo la notocorda el esqueleto fetal primitivo, por lo cual dichas tumoraciones aparecen típicamente en la línea media (aunque no siempre) de la columna vertebral, en cualquier localización desde la base del cráneo hasta el sacro, representando alrededor del 85% las encontradas en las regiones sacrococcígea y esfenoooccipital (columna fija) y menos del 15% las situadas en la columna vertebral móvil o «verdadera»^{1,2}.

Los cordomas cervicales son raros suponiendo aproximadamente el 5% de los cordomas de la columna vertebral³.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un varón de 45 años de edad de origen mauritano, que refiere sensación de ocupación orofaríngea de cuatro años de evolución, presentando progresivamente disfagia y disnea con insuficiencia respiratoria nasal.

En la exploración física el paciente presentaba importante delgadez, respiración oral y en la faringoscopia se apreciaba una tumoración de gran tamaño con mucosa intacta que ocupaba totalmente la pared faríngea posterior.

La Rx simple muestra una masa retrofaríngea que condiciona una estenosis de la vía aérea y se acompaña de una destrucción del margen anterior del cuerpo vertebral de C2 (fig. 1).

La TC muestra una voluminosa masa en la pared posterior de la orofaringe, de contornos bien delimitados, y estructura interna

homogénea e hipodensa con valores de atenuación mixta sólido-líquido, siendo el dato más significativo que dicha tumoración infiltra localmente cuerpo vertebral de C2 produciendo una lesión lítica de márgenes relativamente bien definidos (fig. 2). La tumoración crece hacia la vía aérea condicionando la obstrucción de la misma, así como un desplazamiento de las estructuras adyacentes como son el espacio parafaríngeo y el espacio carotídeo sin infiltración tumoral de las mismas y sin ganglios de significado patológico en las cadenas vecinas.

Romera C, Wiehoff A, Pérez V, et al. Cordoma cervical: a propósito de un caso. Radiología 2002;44(2):65-68.

Correspondencia:

ANDRÉS WIEHOFF. C/ Plazoleta de Perón 5, 4.^o A. Las Palmas.

Recibido: 7-5-2001.

Aceptado: 21-1-2002.

Fig. 1.—Radiografía digital «de localización» que muestra masa de partes blandas que desplaza y estenosa la columna aérea nasofaríngea.



Fig. 2.—TC) Gran lesión con extensión hacia la orofaringe que afecta a los tejidos blandos. El cuerpo vertebral presenta hipotenuación similar.

La RM muestra una lesión que afecta al cuerpo vertebral de C2 con rotura de la cortical anterior y extensión al espacio prevertebral produciendo importante distorsión de la vía aérea desde el paladar duro hasta la región epiglótica. La lesión es isoseñal respecto a los tejidos blandos en T1 (fig. 3) con zonas de alta señal secundarios a cambios hemorrágicos subagudos, e hiperseñal en T2 (fig. 4), mostrando irregular y tenue captación tras la administración de gadolinio.

Los hallazgos radiológicos orientaban hacia una lesión de comportamiento relativamente benigno dada la larga evolución, que podría traducirse en un amplio diagnóstico diferencial que incluye desde una tumoración originada a partir de restos de la notocorda como el quiste neuroenterico o el cordoma, siendo menos probable que correspondiera a una tumoración de origen nervioso como el schwionoma o neurofibroma dada la localización en la línea media de dicha tumoración.

Fue practicado PAAF con el resultado de probable cordoma.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente practicándose traqueostomía, abordaje transoral a la orofaringe y columna cervical, y exérésis macroscópica completa de la lesión.

La anatomía patológica de la pieza quirúrgica corresponde a tumor epiteliode de matriz mucoide con fina cápsula fibrosa y cierto grado de pleomorfismo, compatible con cordoma.

Fig. 3.—RM) potenciada en T1. La lesión es heterogénea en su señal, las zonas de hiperseñal traducen cambios hemorrágicos subagudos.

Tras la cirugía el paciente no presenta inestabilidad vertebral, siendo sometido a tratamiento con radioterapia posteriormente.

DISCUSIÓN

Los cordomas se originan a partir de remanentes óseos notocordales y de manera global son tumoraciones localmente invasivas, lobuladas y de apariencia gelatinosa. En la Clínica Mayo se diagnosticaron desde el año 1902, 325 pacientes; de los cuales 40 lo fueron de la columna móvil (48% cervical, 17% dorsal y 35% lumbar). Hay cinco subtipos histológicos: condroide, epiteliode, atipia celular, necrosis tumoral y formación de husos. Probablemente estas tres últimas son las variantes más típicas y se reunen en un solo tipo. El epiteliode, según dichos autores, es interesante por su similitud patológica con el carcinoma renal y radiológicamente por su carácter expansivo, forma parte de su diagnóstico diferencial⁴. El cordoma típico es el más frecuente y muestra macroscópicamente áreas hemorrágicas, quistes mucinosos, necrosis y septos de tejido conectivo fibroso, y microscópicamente células vacuoladas «physaliphorous» con acúmulo variable de mucina intracitoplasmática embebidas en mucina extracelular, mientras que en el cordoma condroide la matriz gelatinosa es sustituida por focos cartilaginosos, estando ausente en ambos tipos el pleomorfismo celular y la actividad mitótica. La presencia variable de degeneración quística y de material gelatinoso dentro del tumor explica las áreas hipodensas en TC.

Los cordomas son tumores raros suponiendo el 3-4% de los tumores óseos primarios, aunque el cordoma es la neoplasia sacra más frecuente.

Desde 1956 a 1996, 38 casos probados mediante anatomía patológica de cordomas espinales fueron registrados en los archivos de Armed Forces Institute of Pathology, de los cuales 17 afectaban a la columna cervical, existiendo imágenes disponibles de nueve de ellos⁵.

Fig. 4.—RM) potenciada en T2. Significativa hiperseñal que afecta por igual al cuerpo C2 y a la masa prevertebral

Los cordomas pueden aparecer a cualquier edad, pero el pico de incidencia se sitúa entre la tercera y la séptima décadas, siendo la única neoplasia de origen embrionario que se presenta en las últimas décadas de la vida, presentando un predominio 2:1 varón: hembra y así, en un estudio de 155 casos de la Clínica Mayo 103 fueron varones mientras que 52 fueron mujeres⁶.

Los cordomas típicamente se originan en la línea media de la columna vertebral, desde el clivus hasta el sacro, pero raramente pueden surgir de la fosa hipofisaria o del hueso petroso y ser parasagitales y así, el 85% se originan en la base del cráneo o sacro; aproximadamente la mitad se encuentran en el sacro o el cocxix; otro 35% en la base del cráneo, típicamente en el clivus cerca de la sincondrosis esfenoooccipital. Los cordomas que se originan en los cuerpos vertebrales suponen menos del 15%, siendo las áreas más frecuentemente afectadas por orden de frecuencia descendente la cervical, lumbar y finalmente torácico².

Los cordomas vertebrales afectan a menudo más de un cuerpo vertebral (en un estudio de 16 casos, siete pacientes mostraban afectación de dos o más cuerpos vertebrales) así como el disco intervertebral, un hallazgo habitualmente asociado a patología infecciosa e inusual en neoplasias, siendo extremadamente raros, aunque han sido descritos, los cordomas extraóseos vertebrales completamente extradurales y en localizaciones como la laringe y el maxilar⁷.

La distribución anatómica dentro de la columna cervical es controvertida, existiendo escaso volumen de casos para una adecuada revisión⁸.

Los cordomas son típicamente tumores de lento crecimiento, variando los síntomas según la localización. El dolor es el síntoma más frecuente en los cordomas de la columna vertebral y a medida que crecen pueden producir signos y síntomas de compresión nerviosa, siendo la disfagia o una masa en el cuello una presentación atípica. En una de las series, el tiempo desde el co-

mienzo de los síntomas hasta el diagnóstico fue de un año, variando según la localización⁹.

Los cordomas invaden estructuras vecinas siendo menos frecuente que produzcan metástasis a distancia. En cualquier caso los cordomas que se originan en los cuerpos vertebrales tienen peor comportamiento que los que se originan en el sacro o en el clivus, y así mientras las metástasis han sido descritas en un 10-15% de todos los casos, pueden ocurrir en el 80% de los originados en los cuerpos vertebrales⁹.

La radiografía simple muestra la destrucción ósea con áreas de calcificación amorfa en el 50-70% de los casos. Los diagnósticos diferenciales a tener presente en una imagen lítica vertebral de éstas características son: metástasis óseas de tumores primarios (fundamentalmente riñón o tiroides), plasmocitoma/mieloma múltiple, cordoma, condrosarcoma y linfoma.

La TC muestra normalmente una lesión ósea lítica, y destructiva con masa de partes blandas, siendo frecuente la existencia de componente mixto sólido-líquido y apareciendo calcificaciones en un 30-70% de los casos¹⁰, más frecuentemente debidas a secuestro de hueso destruido que a verdaderas calcificaciones tumorales. Tras la administración de contraste i.v. el realce es leve a moderado, heterogéneo y puede verse un componente epidural asociado.

En RM tienen un comportamiento isoseñal en T1 en el 75% de los casos, a veces son hiposeñal, observándose el reemplazamiento de la señal normal de la médula grasa del hueso por el tumor, aunque pueden existir zonas hiperintensas debido a la mucina o a hemorragia. En T2 la masa es hiperintensa, pudiéndose observar bandas de baja intensidad de señal que corresponden a los septos fibrosos (que definen las lobulaciones), a calcificaciones y vascularización. Tras la administración de contraste i.v. el realce es heterogéneo pero habitualmente moderado a severo. El cordoma condroide presenta importante contenido cartilaginoso, que puede producir un acortamiento de T1 y T2.

La RM es inferior a la TC en mostrar la destrucción ósea o calcificación. La RM es superior en mostrar el componente epidural, la verdadera extensión, y su relación con las estructuras neurovasculares adyacentes habiéndose demostrado áreas de hemorragia o cambios quísticos.

Si bien no existen patrones radiológicos patognomónicos de cordoma cervical, el cordoma debería ser considerado en una lesión destructiva de cuerpo vertebral asociado a masa de partes blandas que es hiperintensa en T2. El diagnóstico diferencial habitualmente es sugerido por la localización, siendo el principal diagnóstico diferencial con el tumor de células gigantes, el condrosarcoma y las metástasis de neoplasias primarias como el carcinoma de tiroides o riñón. Otros tumores que pueden aumentar y erosionar los elementos sacros son el ependimoma o schwannoma, debiéndose diferenciar los cordomas del clivus de otras masas centrales destructivas de la base del cráneo (meningioma, adenoma hipofisario agresivo, carcinoma nasofaringeo o del seño esfenoidal).

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica con radioterapia asociada. El pronóstico es malo, con una tasa de supervivencia a los cinco años del 10%. En un estudio la media de supervivencia fue de tres años⁶. Las metástasis son poco frecuentes (las localizaciones más habituales son tejidos blandos, ganglios linfáticos, pulmón, hueso, hígado...), mientras que la recidiva local es el mayor problema, habitualmente dos a cuatro años después de la cirugía y radioterapia¹¹, siendo la responsable de la in-

capacidad y la muerte. Uno de los avances que puede hacer aumentar la tasa de supervivencia es la capacidad de la RM para diagnosticar lesiones pequeñas y de manera precoz que puedan ser tratadas de manera más eficaz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Krol G, Sundaresan N, Deck M. Computed tomography of axial chordomas. *J Comput Assist Tomogr* 1983;7:286-9.
2. Sebag G, Dubois J, Beniaminovitz A, et al. Extraosseous spinal chordoma: radiographic appearance. *AJNR* 1993;14:205-7.
3. de Bruïne FT, Kroon HM. Spinal chordoma: radiologic features in 14 cases. *AJR* 1988;150:861-3.
4. Bjornsson J. Chordoma of Mobile Spine. A Clinicopathological Analysis of 40 Patients. *Cancer* 1993;71(3):735-40.
5. Wippold FJ, Koeller KK, Smirniotopoulos JG. Cervical and Imaging Features of Cervical Chordoma. *AJR* 1999;172:1423-6.
6. Heffelfinger MJ, Dahlin DC, McCarty CS, Beabout JW. Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer* 1973;32:410-20.
7. Firooznia H, Pinto RS, Ling JP, Zausner J. Chordoma: radiologic evaluation of 20 cases. *AJR* 1976;127:797-805.
8. Davidson JK, Mucci B. Case report 322. *Skeletal Radiol* 1985; 14:76-80.
9. Higinbotham NL, Phillips RF, Farr HW, Hustu HO. Chordoma: thirty five year study at Memorial Hospital. *Cancer* 1967;20:1841-50.
10. Dorwart RH, LaMasers DL, Watanabe TJ. Computed Tomography of the spine and spinal cord. In Newton Potts DG editors. *Tumors*. TH San Anselmo, Clavadel Press 1983;115-47.
11. Kaiser TE, Pritchard DJ, Unni KK. Clinicopathologic study of sacral chordoma. *Cancer* 1984;54:2574-8.