

Cordoma

Anatomía patológica

Fue descrito por primera vez por Virchow en 1857 como tumores compuestos por células vacuoladas o “fisalíferas” derivados de restos de [notocorda](#) embrionaria a lo largo del eje del sistema nervioso central en la línea media ¹⁾

Se piensa que el [brachyury](#) es un nuevo [biomarcador](#) para el cordoma.

Tipos

Según su localización

[Cordoma de clivus](#)

[Cordoma espinal](#)

Epidemiología

El cordoma es un tumor poco frecuente, suponiendo el 3% de los tumores óseos. Es de crecimiento lento pero agresivo(1).

Puede ocurrir en ambos sexos a cualquier edad, aunque son mas frecuentes en varones entre la 5-7ª década (2). Pese a que pueden asentar en cualquier punto del neuroaxis, la mitad de los casos asientan a nivel sacrococcígeo, el 35 % a nivel craneal y el resto a nivel espinal(1,2).

Etiopatogenia

Se confirma la delección en 9p en CDKN2A, CDKN2B, y MTAP pero a una velocidad mucho menor

Los datos sugieren que la aneuploidía del cromosoma 3 y la regulación epigenética de [FHIT](#) contribuyen.

El hallazgo de que la FHIT se pierde en la mayoría de los cordomas proporciona nuevos conocimientos sobre la patogénesis del cordoma y apunta a una posible nueva diana terapéutica para esta neoplasia (Díaz y col., 2012).

El tiempo promedio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico es de 7,2 meses.

Etiología

Cordoma: remanente de la notocorda primitiva.

Condrosarcomas de las células mesenquimales primitivas o de los restos embrionales de la matriz

cartilaginosa craneal

Diagnóstico

Son tumores de crecimiento lento, por lo que generalmente se diagnostican con retraso, especialmente cuando se localizan a nivel sacro.

En la actualidad la resonancia magnética es el método diagnóstico esencial.

Pronóstico

Los cordomas están asociadas con graves problemas de diagnóstico y terapéuticos, con recidivas locales y progresión frecuentes y con deterioro de la calidad de vida.

El tiempo medio de supervivencia 63 meses, el 40% sobreviven más de cinco años.

Tratamiento

La extirpación en bloque con margen amplio disminuye significativamente el riesgo de recurrencia. Sin embargo, no es posible en muchos cordomas.

Además, estos tumores han demostrado resistencia a la radiación de fotones fraccionada en dosis convencionales y numerosas quimioterapias.

Existe controversia sobre la indicación o no de la biopsia preoperatoria en el caso de tumores resecables, ya que puede ser causa de diseminación y de complicaciones (especialmente si se realiza por vía transrectal) (5). Las metástasis son raras, entre un 10-30%, siendo las más frecuentes en piel, pulmón y cuerpos vertebrales (6). En cuanto al tratamiento existe unanimidad en su indicación quirúrgica, ya que el manejo del dolor es muy difícil, incluso con morfínicos intratecales (7).

La radioterapia postoperatoria, hace que el intervalo libre de enfermedad sea más larga.

La quimioterapia no tiene ningún efecto.

Cuando no sea posible la exéresis completa hay que administrar radioterapia adyuvante a altas dosis (3,4). Algunos autores aconsejan ésta de forma sistemática tras la cirugía, aun en los casos en que se ha podido reseca completamente (2,9).

Quimioterapia

Las opciones se limitan a terapias de investigación, por lo que la terapia adyuvante para el control de la recurrencia del tumor y la progresión es de gran interés, especialmente en las lesiones de la base del cráneo donde la resección completa del tumor a menudo no es posible debido a la proximidad de los nervios craneales.

El pronóstico, aunque en general es malo debido a que al ser generalmente multifocales tienen una alta tendencia a recidivar, está en función de la resecabilidad y de la histología, siendo de mejor

pronóstico los que presentan diferenciación condroide, frente a los que presentan un patrón indiferenciado, los Ki-67 positivos en > del 5 % de las células y los que presentan componente sarcomatoso.(10). A los 5 años el porcentaje de pacientes libre de enfermedad oscila entre el 30-40% (9) y se han comunicado tasas de supervivencia a los 5 años que varían entre un 4 y un 75% (5).

Cordoma y Condrosarcoma Craneal

Ambos tumores tienden a crecer en sentido posterior hacia el troncoencéfalo, generalmente sin la invasión de él. La clínica típica es la de paresia de pares craneales sobre todo III y IV par. También se extienden hacia arriba en dirección del quiasma óptico, al que comprimen progresivamente.

El diagnóstico diferencial se debe hacer entre el condrosarcoma y el condroma(11).

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica pero su localización cerca de estructuras anatómicas críticas (es decir, no se pueden manipular sin riesgos funcionales vitales o importantes), obliga en la mayoría de los casos a dejar restos tumorales.

Desafortunadamente, estos tumores son también un desafío para los radioterapeutas debido a su pobre sensibilidad con dosis convencionales (50-60 Gy) y el peligro que entraña la cercanía de estructuras ya mencionadas.

Depende de factores dosimétricos (homogeneidad de la dosis más que de cantidad de dosis).

Bibliografía

Diaz, Roberto Jose, Mustafa Guduk, Rocco Romagnuolo, Christian A Smith, Paul Northcott, David Shih, Fitim Berisha, et al. 2012. "High-resolution Whole-Genome Analysis of Skull Base Chordomas Implicates FHIT Loss in Chordoma Pathogenesis." *Neoplasia* (New York, N.Y.) 14 (9) (September): 788-798.

1. Breteau N, Demasure M, Lescrainier J, Sabbattier R, Michenet P. Sacrococcygeal chordomas: potential role of high LET therapy. *Recent Results Cancer Res* 1998; 150: 148-155.
2. Azzarelli A, Quagliuolo V, Cerasoli S, Zucali R, Bignami P, Mazzaferro V, Dossena G, Gennari L. Chordoma: natural history and treatment results in 33 cases. *J Surg Oncol* 1988 Mar; 37(3): 185-191.
3. Turgut M, Gul B, Taskin Y. Sacrococcygeal chordomas: problems in diagnosis and management. *Arch Orthop Trauma Surg* 1998; 117(1-2): 100-102.
4. Soo MY. Clinics in Diagnostic imaging. Sacrococcygeal chordoma. *Singapore Med J* 2001 Sep; 42(9): 438-443.
5. Jao SW, Beart RW Jr, Spencer RJ, Reiman HM, Ilstrup DM. Retrorectal tumors. Mayo Clinic experience, 1960-1979. *Dis Colon Rectum* 1985 Sep; 28(9): 644-652.
6. Bouvier D, Raghuveer CV. Aspiration cytology of metastatic chordoma to the orbit. *Am J Ophthalmol* 2001 Feb; 131(2): 279-280.
7. Aguilar JL, Espachs P, Roca G, Samper D, Cubells C, Vidal F. Difficult management of pain following sacrococcygeal chordoma: 13 months of subarachnoid infusion. *Pain* 1994 Nov; 59(2): 317-320.
8. Gennari L, Azzarelli A, Quagliuolo V. A posterior approach for the excision of sacral chordoma. *J*

Bone Joint Surg Br 1987 Aug; 69(4): 565-568.

9. Romero J, Cardenes H, la Torre A, Valcarcel F, Magallon R, Regueiro C, Aragon G. Chordoma: results of radiation therapy in eighteen patients. Radiother Oncol 1993 Oct; 29(1): 27-32.

10. Chu TA. Chondroid chordoma of the sacrococcygeal region. Arch Pathol Lab Med 1987 Sep; 111(9): 861-864.

11. Wold LE, Laws ER Jr. Cranial chordomas in children and young adults. J Neurosurg. 1983 Dec; 59(6): 1043-7.

12. Fournier D, Gokaslan Z. Current management of sacral chordoma. Neurosurg Focus 15 (2): Article 9, 2003

¹⁾
Soo MY. Chordoma: review of clinicoradiological features and factors affecting survival. Australas Radiol. 2001; 45: 427-434. doi: 10.1046/j.1440-1673.2001.00950.x.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=cordoma>

Last update: **2019/09/26 22:19**

