

HABLEMOS DEL CORDOMA DORSAL, UNA PATOLOGÍA INFRECUENTE. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Marta Fernández De Torres*, Tito Fernández Varela**, Ricardo Navarro Navarro**, Laura Pastor Martín***, Jose Augusto Lorenzo Rivero**.

** Médico adjunto COT. Hospital Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria.

***Médico adjunto Neurocirugía. Hospital Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria.

*Médico residente COT. Hospital Virgen de la Concha, Zamora.

INTRODUCCIÓN:

Tumor de la familia de los sarcomas, infrecuente antes de los 40 años, de predominio masculino, el cordoma se origina embriológicamente de los restos de la notocorda, localizándose en línea media (núcleo pulposo de discos intervertebrales), principalmente en sacro y coccix.

OBEJTIVO:

Breve abordaje de la etiología, diagnóstico y tratamiento de los cordomas de localización dorsal a través de la presentación de un caso.

CASO CLÍNICO:

Se presenta el caso de un paciente varón de 49 años que presenta dolor lumbar de 4 meses de evolución, con irradiación a región bilateral de charnela dorsolumbar y pantorrilla de miembro inferior izquierdo, así como debilidad de ambos miembros inferiores. No refiere claudicación, alteración de esfínteres ni precisar de ayuda para la deambulación. Reflejos osteotendinosos vivos simétricos a la exploración física.

En una resonancia magnética se halla una masa de 5x4x4cm en D11 que rompe cortical anterior, posterior y lateral con compresión medular y estenosis de 6.5mm. Se describe una lesión quística en raíz de S1 izquierda. Tac toracoabdominal objetiva componente de partes blandas prevertebral de 2.6x1.8cm contactando con pared posterior de aorta.

En la biopsia vertebral se identifican células con citoplasma amplio, algunas con microvacuolas, calcificaciones, así como matriz condroide. Hallazgos sugestivos, en primer lugar, de cordoma.

Estudio inmunohistoquímico: positivo para AE1/3, EMA difusa, Brachyuri nuclear y citoplasmático y focalmente S100.

Al mes se realiza intervención quirúrgica en dos tiempos.

Descompresión-laminectomía D10-D11 con exéresis de arco posterior de D11+ liberación de raíces D10 y D11 bilateral + exéresis de tumor epidural + artrodesis D5-L2. Nueve días después: corporectomía D11 incluyendo tumor + prótesis cilíndrica + placa D10-D12.

Por indicación del servicio de Oncología radioterápica se extirpó el Schwannoma para descartar implantes a distancia antes de añadir protonterapia al tratamiento.

En última valoración sólo dolor leve en cicatriz de toracotomía que no precisa analgesia, parestesias en territorio de S1 como secuela de la exéresis del Schwannoma. No déficit motor. RMN dorsolumbar en agosto de 2024 sin datos de recidiva tumoral.

DISCUSIÓN:

Los cordomas son tumores de crecimiento lento, localmente invasivos, con riesgo de recurrencia ante resección incompleta. Representan el 2-4% de todos los tumores primarios malignos de hueso.

Se identifican las siguientes variantes: clásico (1-4% de todos los tumores óseos malignos), condroide, desdiferenciado, sarcomatoide, intradural, extrarraraquídeos.

Su presentación clínica es variable, siendo en muchos casos un hallazgo incidental.

Su diagnóstico se basa en pruebas de imagen: presentándose como lesión lítica con posibles calcificaciones y afectación de partes blandas circundantes, en radiología simple y en TAC. Se muestra en RMN como lesión hipo o isointensa en T1 e hiperintensa en T2, siendo negativa en muchos casos la gammagrafía debido a su comportamiento indolente.

Histológicamente se hallan células fisalíferas (en "burbujas") en cordones o cúmulos de matriz mixoide, presentando inmunorreactividad intensa y uniforme a la proteína S100 y la queratina.

Aunque todavía está en estudio, se han identificado ya algunos genes relacionados: deficiencia de PTEN (mTOR) y el gen Brachyury (sólo se produce en la notocorda y tumores derivados) son los dos más importantes.

Su tratamiento se basará en cirugía de resección en bloque hasta márgenes libres, asociada a otras terapias como quimioterapia (extendida resistencia por su bajo perfil proliferativo), radioterapia (aumentará el tiempo libre de enfermedad aunque no disminuye la recurrencia) o protonterapia.

Son la tasa de recurrencia, las metástasis y la extensión del tumor, quienes marcan la supervivencia.

En tumores en estadios avanzados, será útil la ablación por radiofrecuencia como terapia paliativa.

CONCLUSIONES:

Siendo tumores infrecuentes, los patrones radiológicos típicos y su histología orientan el diagnóstico. Aunque la base del tratamiento sigue siendo la cirugía en bloque asociada a terapias como la quimioterapia o radioterapia, que aumentan el tiempo libre de enfermedad pero no disminuyen la recurrencia, existen líneas de estudio que han descrito su relación con genes como PTEN y Brachyury.

