

Revista Cubana de *Reumatología*



Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen 19, Número 3; 2017 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu

ARTÍCULO DE OPINIÓN Y ANÁLISIS

Consideraciones histopatológicas del tumor óseo cordoma

Histopathological considerations of bony tumor Chordoma

María Magdalena Rubio Pampín ^I, Carmen Aleida Hernández Socarras ^{II}, Luís Manuel Sánchez Camacho ^{III}, María del Carmen Sotolongo Baro ^{IV}

^I Especialista de 1er Grado en Anatomía Patológica. Hospital Docente Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez. Facultad de Ciencias Médicas Miguel Enríquez. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

^{II} Especialista de 1er Grado en Anatomía Patológica. Hospital Docente Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez. Facultad de Ciencias Médicas Miguel Enríquez. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

^{III} Licenciado en Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Docente Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez. Facultad de Ciencias Médicas Miguel Enríquez. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

^{IV} Especialista de 1er Grado en Anatomía Patológica. Hospital Docente Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez. Facultad de Ciencias Médicas Miguel Enríquez. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El Cordoma es una neoplasia maligna del tejido óseo, cuya localización es en la columna vertebral o en la base del cráneo de los seres humanos. Sus células recuerdan a las de la notocorda. Se postula que tiene su origen en restos notocordales, sin embargo la edad más frecuente de aparición es después de los 40 años en el sexo masculino. Los sitios de predilección son el sacro y la base del cráneo. En los periodos finales de su aparición existen trastornos de la micción, defecación y movilidad de los miembros inferiores, y trastornos visuales cuando su localización es en la base del cráneo. El tratamiento quirúrgico radical no es muy alentador por su localización anatómica, de ahí lo usual que resultan las recidivas. Las metástasis son poco frecuentes y casi siempre los órganos diana son los pulmones, menos frecuente en piel y ovario.

Palabras clave: tumor, tumor maligno, neoplasia ósea maligna, cordoma.

ABSTRACT

The Chordoma is a malignant neoplasm of bone tissue, whose location is in the spine or at the base of the skull of human beings. His cells remind of the notochord. It is postulated that it has its origin in Notocordales remains; however the most frequent age of appearance is after 40 years in the male sex. The sites of predilection are the sacrum and the base of the skull. In the final periods of their appearance there are disorders of urination, defecation and mobility of the lower limbs, and visual disorders when their location is at the base of the skull. Radical surgical treatment is not very encouraging because of its anatomical location, hence the usual recurrences. Metastases are rare and almost always the target organs are the lungs, less common in skin and ovary.

Keywords: tumor, malignant tumor, malignant bone neoplastic, Chordoma.

INTRODUCCIÓN

La preocupación de ver a un individuo desarrollar una enfermedad maligna, afecta no solo al enfermo y sus familiares, también se involucra con alto grado de profundidad, el médico responsable de su atención y el equipo básico de asistencia.

Además del dolor físico, de las deformaciones somáticas, muchas veces visibles y de otros signos que van desde la hemorragia a la parálisis. El temor histórico de la palabra cáncer, hace aún más drástica la situación, pensando en todos aquellos que han fallecido de cáncer y que la ciencia no ha podido ayudar.

De acuerdo a la OMS, conceptualmente el cordoma es un tumor maligno caracterizado por una disposición lobular del tejido, que de ordinario, está constituido por células muy vacuoladas, llamadas células fisalíferas y por una sustancia mucoide intercelular. Solo aparece a lo largo del eje del esqueleto, lo cual, unido a su estructura histológica, hace pensar que tiene un origen notocordal, aunque lo corriente es encontrarlo en adultos de más de 40 años de edad.

Predomina en el sexo masculino y aparece en el eje del esqueleto, sobre todo en la región sacra y eseno occipital, raramente afecta a las vértebras intermedias.

El cordoma crece con lentitud, infiltra estructuras adyacentes, y recidiva después de la resección local.

Aunque es casi siempre fatal, raramente metastiza y solo lo hace en una fase tardía.¹

DESARROLLO

Sería prudente recordar la formación de la notocorda. Las células prenotocordales que se invaginan en la región de la fosita primitiva emigran directamente en dirección cefálica hasta llegar a la lámina precordal.

Estas células prenotocordales se intercalan en el hipoblasto de manera que, durante un breve periodo, la línea media del

embrión está formada por dos capas celulares que constituyen la lamina notocordal.

A medida que el hipoblasto es reemplazado por células endodérmicas que se desplazan hacia la línea primitiva, las células de la lamina notocordal proliferan y se desprenden del endodermo, formando un cordón macizo, llamado notocorda definitiva, que se encuentra por debajo del tubo neural y sirve de base para el esqueleto axial.

La elongación de la notocorda es un proceso dinámico y primero se forma el extremo cefálico y las regiones caudales se agregan a medida que la línea primitiva adopta una posición más caudal.²

Se postula que el cordoma, neoplasia maligna poco frecuente y de lento crecimiento, se deriva de remanentes de la notocorda.

La evidencia que apoya este postulado consiste en la localización de los tumores a lo largo del esqueleto neuroaxial, parecido patrones de tinción inmunohistoquímica y la demostración que células notocordales permanecen en el clivus y la región sacrococcígea cuando los remanentes de la notocorda regresan durante la vida fetal.³

Desde el punto de vista genético, se ha informado en la literatura sobre un pequeño número de familias con varios miembros afectados por un cordoma. En estas familias se ha reportado que una duplicación del gen T fue la causa del tumor.

Se ha sugerido una posible asociación con el complejo de la esclerosis tuberosa.⁴⁻⁶

Desde el punto de vista epidemiológico, el hecho anteriormente, hace pensar que algunas personas pueden estar genéticamente predispuestas a desarrollar este tumor. Desde el punto de vista genético, se ha observado una deficiencia parcial o completa del gen PTEN en casi todos los cordomas sacros.⁷

ANATOMIA PATOLÓGICA

Son tumores malignos de lento crecimiento, con una duración de los síntomas antes del diagnóstico de más de cinco años. Según estadísticas internacionales, un 50 % aproximadamente se localizan en la zona sacrococcígea, 35 % en la esfeno-occipital del cráneo y el resto a lo largo de la columna vertebral, aunque raramente afecta a las vértebras intermedias.^{1,6,8}

Los tumores sacrococcigeos son más frecuentes en la quinta y sexta décadas de la vida, mientras que muchos de los esfeno-occipitales ocurren en niños y adolescentes, donde el espacio retroperitoneal es frecuentemente invadido por extensión directa.

El tumor puede crecer lo suficiente como para obstruir la luz del intestino grueso, incidir sobre la vejiga o infiltrar la piel por extensión directa.



Figura 1. Vista macroscópica de la exéresis de un tumor que resultó histológicamente ser un cordoma.

En los casos de localización esfeno-occipitales pueden aparecer como masas nasales, paranasales o nasofaríngeas, afectando nervios craneales y destrucción ósea, raramente ocasionan hemorragia aguda pontocerebelar fatal.⁶

Ultraestructuralmente, las células notocordales muestran un complejo mitocondria-retículo endoplásmico rugoso peculiar, así como paquetes paralelos de microtúbulos entrecruzados a través del retículo endoplásmico rugoso. (figura 2 y figura 3)

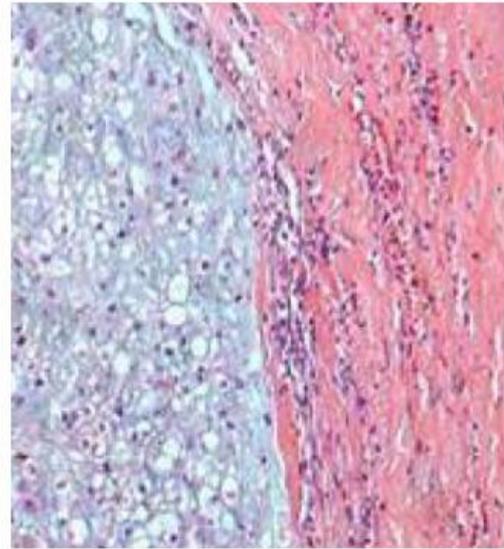


Figura 2. Vista microscópica del cordoma: caracterizado por la presencia de células vacuoladas.

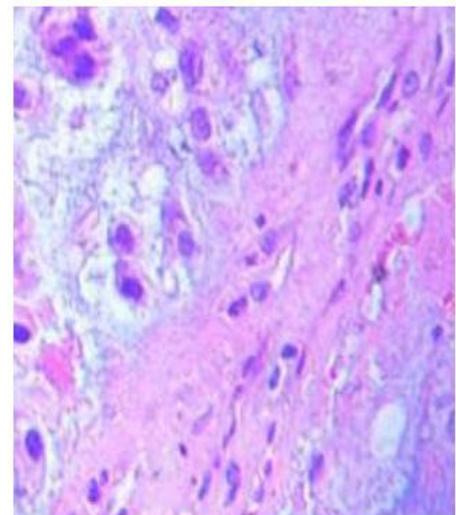


Figura 3. Detalles al microscopio óptico del cordoma: se observan células vacuoladas denominadas fisalíferas y colágeno en el estroma.

Inmunohistoquímicamente las células neoplásicas muestran reactividad para:

- . Proteína s100
- . Proteína gliofibrilar acida.
- . Queratina.
- . Antígeno epitelial de membrana.
- . Hbme-1
- . Catepsina k
- . E-caderina
- . Raramente para antígeno carcinoembrionario.

El material extracelular contiene colágeno.^{1,6,7}

CONCLUSIONES

En la enseñanza de las Ciencias Médicas, tiene un papel preponderante el estudio de las Ciencias Morfológicas.

La Histopatología es fundamental para llegar al diagnóstico de certeza de los tumores y poder brindar al paciente una adecuada terapéutica.

El cordoma es una neoplasia maligna ósea infrecuente.

Hay que pensar en las enfermedades raras, para poder diagnosticarlas y tratarlas, pues existen.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Valls O, Marinello Z. *Tumores del Esqueleto*. La Habana: Ed. Científico Técnica; 1979.
2. Sadler TW, Langman J. *Langman. Embriología Médica: con orientación clínica*. Madrid: Ed. Médica Panamericana; 2007.
3. Rosai J, Ackerman S. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology, ninth edition*. London: Ed. Mosby; 2004.
4. Alvarez E. *The road to cancer prevention: One researcher's path to finding the answer*. University of Southern California; 2008.
5. Pamir MN, Özdoğan K. *Tumor-biology and current treatment of skull-base chordomas*. En *Advances and technical standards in neurosurgery*. Vienna: Ed. Springer; 2008. p. 35-129
6. Escobar-de la Garma VH, Padilla-Vázquez F, Elizalde-Martínez E. *Cordoma sacrocoxígeo recurrente a veinte años: a propósito de un caso*. *Archivos de Neurociencias*. 2013;18(2):99-103.
7. Han S, Polizzano C, Nielsen GP, Hornicek FJ, Rosenberg AE, Ramesh V. *Aberrant hyperactivation of akt and Mammalian target of rapamycin complex 1 signaling in sporadic chordomas*. *Clinical Cancer Research*. 2009;15(6):1940-6.
8. Gómez RT, Hoyos LFM, Zepeda RAA. *Clasificación de los tumores óseos*. *Ortho-tips*. 2008;4(2):96-102.

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 12 de agosto de 2017

Aprobado: 15 de septiembre de 2017

Autor para la correspondencia: *Dra. María Magdalena Rubio Pampín*. E-mail: pampin@infomed.sld.cu

Hospital Docente Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez. Ramón Pinto No 202. 10 de Octubre. La Habana, Cuba.