

# Cordoma toracoabdominal en paciente pediátrico. Una entidad poco frecuente

F.J. Negrín, C. Beltrán, J. Cortés, J.E. Gómez-Chacón, M.F. Bordallo, A. Marco

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia.*

## RESUMEN

**Introducción.** El cordoma es una neoplasia de crecimiento lento, infrecuente, típico de adultos, de origen notocordal. Menos del 5% ocurre en niños, localizándose en la base craneal. El tratamiento implica la resección quirúrgica asociando o no radioterapia.

**Caso clínico.** Paciente de 14 meses con masa dorsolumbar izquierda, dolor y limitación motora en miembros inferiores. La resonancia mostró masa paravertebral izquierda introduciéndose en canal medular (T11-L1), en contacto con la pleura parietal, y extensión abdominal. La biopsia percutánea fue diagnóstica para cordoma. Se realizó resección completa sin márgenes de seguridad, mediante abordaje posterior. Al mes debutó con hemotórax por recidiva tumoral, infiltración pleural e implante costal. Recibió dos ciclos de quimioterapia con buena respuesta, reinterviniéndose al mes exitosamente. Tras 9 meses se encuentra libre de enfermedad, en tratamiento quimioterápico y protonterapia.

**Comentarios.** Aunque inusual, el cordoma forma parte del diagnóstico diferencial de masa retroperitoneal. Su pronóstico dependerá de la resección completa.

**PALABRAS CLAVE:** Neoplasia de células germinales; Cordoma.

## THORACOABDOMINAL CHORDOMA IN A PEDIATRIC PATIENT. A RARE ENTITY

### ABSTRACT

**Introduction.** Chordoma is a rare, slow-growing notochordal neoplasm typical of adults. Less than 5% of the cases occur in children, where they are located at the skull base. Treatment involves surgical resection with or without radiotherapy.

**Clinical case.** 14-month-old patient with a left dorsal lumbar mass, pain, and limited mobility in the lower limbs. MRI showed a left paravertebral mass infiltrating the spinal canal (T11-L1), in contact with the parietal pleura, along with abdominal extension. Chordoma diagnosis was established based on percutaneous biopsy. Full resection without

safety margins was carried out using the posterior approach. One month later, tumor recurrence caused hemothorax, pleural infiltration, and rib infiltration. Two chemotherapy cycles were administered, with a good response. Reintervention was successfully conducted one month later. After 9 months, the patient is free from disease, under chemotherapy treatment and proton therapy.

**Discussion.** Although unusual, chordoma is included within the differential diagnosis of retroperitoneal masses. Prognosis depends on full resection.

**KEY WORDS:** Germ cell neoplasm; Chordoma.

## INTRODUCCIÓN

El cordoma es una neoplasia infrecuente, de crecimiento lento, típica de adultos de 40-70 años y de origen notocordal. Se trata de una entidad de malignidad baja o intermedia, con tendencia a la recurrencia por lo que, aunque tiene progresión lenta, presenta agresividad local, infiltrando tejidos en vecindad y pudiendo ser letal. Con una incidencia de 1:1.000.000 de personas, menos del 5% ocurre en niños<sup>(1,2)</sup>. Es más frecuente en el sexo masculino en adultos, mientras que en los niños lo es en el femenino. Se localiza a lo largo de la columna vertebral, la mayoría a nivel sacro, pero en pacientes pediátricos es más habitual en la base craneal<sup>(3)</sup>.

La clínica aparece de forma progresiva, con dolor y déficit neurológico gradual e incapacitante dependiente de la zona donde se localice el tumor. Aunque las pruebas de imagen como la radiografía, resonancia magnética (RMN) o tomografía computarizada (TC) pueden orientar la sospecha diagnóstica, la biopsia nos aportará la información definitiva.

El tratamiento implica la resección quirúrgica asociando o no radioterapia. Aunque la intervención suele ser realizada por especialidades como neurocirugía o traumatología, recogemos un caso de cordoma de localización infrecuente en el paciente pediátrico, presentándose a nivel toraco-abdominal y requiriendo la colaboración de los cirujanos pediátricos para su resección. También describimos su recidiva precoz poco usual.

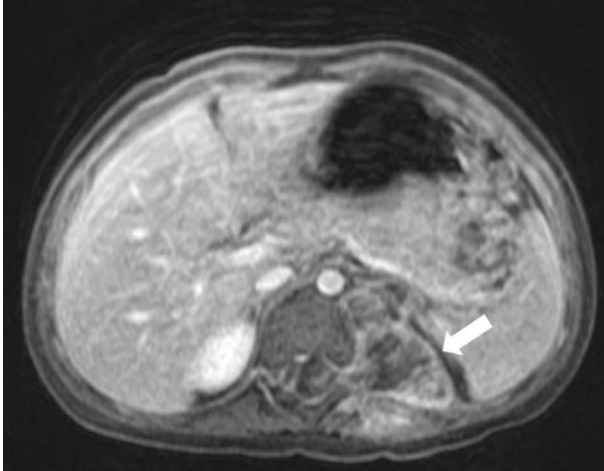
DOI: 10.54847/cp.2025.01.05

**Correspondencia:** Dr. Francisco Jesús Negrín Rodríguez. Calle San Severino, 34. San Cristóbal de La Laguna. 38108 Santa Cruz de Tenerife.  
E-mail: dr.francisconegrin@gva.es

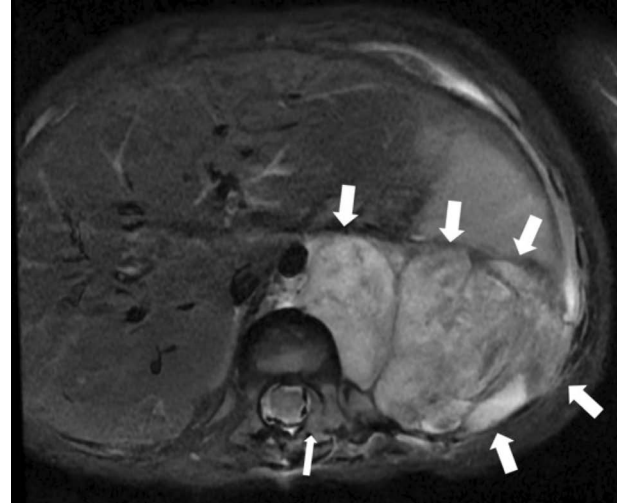
*Trabajo presentado en el LXI Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, Tenerife, mayo de 2024*

Recibido: Mayo 2024

Aceptado: Diciembre 2024



**Figura 1.** Masa paravertebral izquierda que atraviesa los agujeros de conjunción y produce compresión medular a la altura de T11-L1. También infiltra la musculatura paraespinal izquierda.



**Figura 2.** En la imagen de resonancia magnética se aprecia recidiva con gran masa tumoral, infiltración de orificios de conjunción T11-L1 y de pared costal postero-inferior izquierda y desplazamiento de la aorta toracoabdominal.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 14 meses con masa dorsolumbar izquierda, dolor dorsal y limitación de movimientos en miembros inferiores. La RMN mostraba una masa paravertebral izquierda atravesando los agujeros de conjunción y produciendo compresión medular en T11-L1, en contacto con la pleura parietal basal izquierda y con extensión abdominal, contactando con la cara renal posterior. También infiltraba la musculatura paraespinal izquierda (Fig. 1).

Se realizó biopsia ecoguiada con aguja gruesa y, tras confirmar el diagnóstico de cordoma con dificultades en el procesamiento de la muestra dada su rareza, se intervino al paciente al mes. La exéresis se efectuó mediante abordaje espinal posterior con costotomía de T11 para acceso retroperitoneal, dada la imposibilidad de alcanzar la totalidad del tumor por otras vías. Tras la resección se repuso la costilla, fijándola con una placa. La lesión se extirpó completamente, incluyendo el trayecto de la biopsia. A nivel anatomopatológico, no se lograron márgenes tumorales libres pese a que en las biopsias intraoperatorias éstos se informaron como necrosis e inflamación. El resto del estudio diferido también fue notificado como amplia necrosis e inflamación sin celularidad tumoral.

Un mes después debutó con dificultad respiratoria y la radiografía de tórax evidenció derrame pleural izquierdo. Tras realizar una toracocentesis se demostró la existencia de hemotórax, sin haber estudiado la existencia de celularidad maligna. Se confirmó la recidiva en la RMN, que mostró crecimiento tumoral mayor a la masa inicial, infiltración pleural, de orificios de conjunción T11-L1, de pared costal postero-inferior izquierda y de pared renal posterior con desplazamiento de la aorta toracoabdominal (Fig. 2).

Recibió dos ciclos de quimioterapia con ciclofosfamida, vincristina y daunorrubicina, con significativa reducción del volumen tumoral en la RMN de evaluación tras 2 semanas,

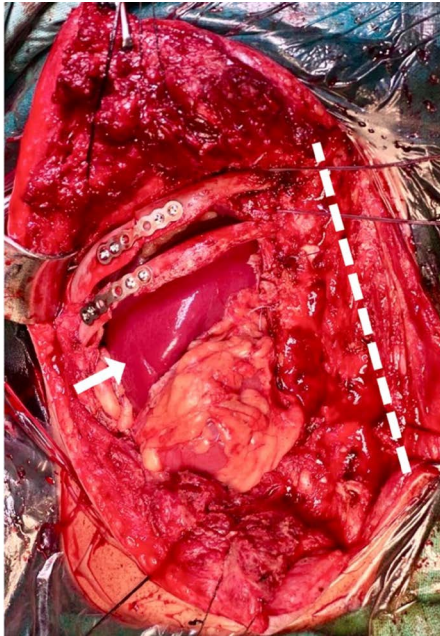
reinterviniéndose al mes de la recaída. Para acceder al tumor se realizó una incisión dorsolumbar en línea media con descarga lateral izquierda a la altura de la 12ª costilla, resección de la 11ª y 12ª costillas y costotomías laterales en las 9ª y 10ª costillas, luxándolas posteriormente hacia superior para exponer adecuadamente los componentes vertebrales y abdominales. En todo momento se aplicó monitorización electrofisiológica sin evidenciarse alteraciones. Se extirpó la masa junto a la pleura parietal, la musculatura intercostal y paravertebral, el diafragma adherido y el pedículo y raíz izquierda de T12, esta vez con márgenes libres. Durante el cierre se realizó la reconstrucción costal 9ª y 10ª con placas de titanio (Fig. 3). Se colocaron un drenaje Jackson-Pratt abdominal y un drenaje torácico, que se retiraron al tercer y cuarto día postoperatorio.

Tras la cirugía, el paciente fue hospitalizado en UCI Pediátrica durante 72 horas y posteriormente 4 días en sala de hospitalización, con buena evolución. Después del alta ha recibido 7 ciclos de quimioterapia y, recientemente, tratamiento con protonterapia del lecho quirúrgico. En las pruebas de imagen de seguimiento no se han evidenciado nuevas recaídas.

## COMENTARIOS

El cordoma es un tumor óseo inusual. Procedente de restos notocordales, surge en el clivus, columna vertebral o sacro. Es por ello que en ocasiones muestra componente abdominal como en nuestro caso. Tiene alta tasa de recurrencia local y esporádicamente presenta metástasis pulmonares, óseas o hepáticas. Además, puede asociarse con la esclerosis tuberosa<sup>(4)</sup>.

La tasa de supervivencia general en niños es del 50-80% a los 5 años<sup>(1,5)</sup>. Dicha supervivencia es peor en menores de 18 años o mayores de 65, ante disfunción vesical o intestinal en



**Figura 3.** Imagen del cierre quirúrgico. Reconstrucción costal 9ª y 1ª con placas de titanio. Ausencia de 11ª y 12ª costillas, resecadas durante la intervención. Se identifica bazo (flecha) y la columna vertebral (guiones).

el momento del debut, en las recidivas y con la presencia de metástasis. Además, el pronóstico es peor en niños de menor edad<sup>(1,5-7)</sup>.

Dado su crecimiento lento, la clínica puede manifestarse incluso después de años. La sintomatología dependerá de su localización. Cuando se halla en la base craneal cursa con cefalea y alteraciones de los pares craneales, principalmente diplopía por afectación del VI par. También puede presentar rinoliquorrea. A nivel cervical aparece con dolor cervical y de extremidades superiores, radiculopatía o mielopatía e incluso odinofagia. A nivel torácico y lumbar también puede producir dolor inespecífico, fracturas óseas y afectación del sistema nervioso. A esta clínica se le vincula la disfunción vesical, intestinal y del sistema nervioso autónomo si la afectación es sacra.

Para el diagnóstico se combinan las pruebas de imagen con la biopsia. La radiografía de la región donde se sospeche el tumor mostrará una lesión lítica, habitualmente mayor de 5 cm y con efecto masa en tejidos adyacentes. La TC evidencia mejor el cordoma, mostrándose hipodenso con zonas líticas, calcificaciones irregulares, en ocasiones esclerosis periférica y realce moderado-alto con contraste. También permite localizar las metástasis. La RMN define mejor la extensión a partes blandas y determina la afectación de la médula espinal y las raíces nerviosas. En las imágenes potenciadas en T1 presenta baja intensidad de señal y, en T2, hiperintensidad. Al administrar gadolinio, se manifiesta como imagen en panal de abeja en T1.

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. Se puede realizar una biopsia con aguja o abierta, teniendo en cuenta en el primer caso que se debe incluir el trayecto de la aguja en la resección tumoral dada la tasa de recurrencias. A nivel microscópico se observa un patrón lobular con células fisalíforas inmersas en matriz mixoide. Se describen al menos cuatro variantes histopatológicas: clásica, condroide, desdiferenciada

y sarcomatoide. La variante clásica o la condroide son las más frecuentes en niños, mientras que la desdiferenciada es menos usual y de peor pronóstico, pero más frecuente que en los adultos<sup>(1,8)</sup>. Además, la variante condroide tiene peor pronóstico que la clásica<sup>(9)</sup>.

Genéticamente, los cambios en el gen *TBXT*, que codifica la proteína braquiuria, están involucrados en casos familiares y esporádicos. En adición, la pérdida de expresión del gen *BAF47* tiene peor pronóstico<sup>(10)</sup>, al igual que la inactivación de *SMARCB1*, característica de casos poco diferenciados<sup>(11)</sup>.

Las opciones del tratamiento para el cordoma son la cirugía asociando o no radioterapia o la terapia con inhibidores de la tirosina quinasa. La resección completa en bloque o por partes, si no es posible la primera, es indispensable para la adecuada evolución<sup>(12)</sup>.

Cuando es muy complicado el acceso a la masa tumoral se realiza cirugía reductora, logrando mejorar la sintomatología y dejando el menor resto posible para el tratamiento radioterápico posterior. La asociación con la radioterapia extracorpórea reduce la tasa de recidivas puesto que, a pesar de que se trata de neoplasias relativamente resistentes a la radiación, la localización habitual en los niños en la base del cráneo dificulta la exéresis de la masa<sup>(13)</sup>. Los haces de protones son el tipo de radioterapia más empleado<sup>(5,14,15)</sup>.

Por otra parte, los inhibidores de la tirosina quinasa como el imatinib, sorafenib o erlotinib se han empleado en adultos, dada la sobreexpresión de *PDGFRA*, *PDGFRB* y *KIT*<sup>(16,17)</sup>. Los resultados son difícilmente evaluables, puesto que se consigue una respuesta parcial en pocos casos y, en la mayoría, la estabilidad de la enfermedad, sin tener claro que no se deba a la evolución lenta habitual de esta neoplasia<sup>(18)</sup>.

El uso de la quimioterapia en estos tumores no está claramente definido. Son escasos los casos en los que se ha empleado como primera línea<sup>(19)</sup> o como terapia adyuvante asociada o no a radioterapia<sup>(20)</sup>. Los ensayos actuales se orientan hacia la sintetización de fármacos dirigidos a dianas moleculares específicas o hacia la combinación de atezolizumab y tiragolumab en los tumores con déficit de *SMARCB1*.

Se requiere un seguimiento frecuente después de la intervención con RMN o TC y su periodicidad dependerá del grado de resección, puesto que la tumoración residual acorta el tiempo de recurrencia.

Con este caso clínico pretendemos revisar el manejo actual del cordoma y reflejar que es una patología muy poco frecuente, en la mayoría de ocasiones de crecimiento lento y progresivo, salvo excepciones como la de nuestro caso, que se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las neoplasias retroperitoneales.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hoch BL, Nielsen GP, Liebsch NJ, Rosenberg AE. Base of skull chordomas in children and adolescents: A clinicopathologic study of 73 cases. *Am J Surg Pathol.* 2006; 30(7): 811-8.

2. Lau CSM, Mahendraraj K, Ward A, Chamberlain RS. Pediatric chordomas: A population-based clinical outcome study involving 86 patients from the Surveillance, Epidemiology, and End Result (SEER) database (1973-2011). *Pediatr Neurosurg*. 2016; 51(3): 127-36.
3. Sebro R, DeLaney T, Hornicek F, Schwab J, Choy E, Nielsen GP, et al. Differences in sex distribution, anatomic location and MR imaging appearance of pediatric compared to adult chordomas. *BMC Med Imaging*. 2016; 16(1): 1-7.
4. Sebro R, DeLaney T, Hornicek F, Schwab J, Choy E, Nielsen GP, et al. Differences in sex distribution, anatomic location and MR imaging appearance of pediatric compared to adult chordomas. *BMC Med Imaging*. 2016; 16(1): 1-7.
5. Yasuda M, Bresson D, Chibbaro S, Cornelius JF, Polivka M, Feuvret L, et al. Chordomas of the skull base and cervical spine: Clinical outcomes associated with a multimodal surgical resection combined with proton-beam radiation in 40 patients. *Neurosurg Rev*. 2012; 35(2): 171-83.
6. Jian BJ, Bloch OG, Yang I, Han SJ, Aranda D, Parsa AT. A comprehensive analysis of intracranial chordoma and survival: A systematic review. *Br J Neurosurg*. 2011; 25(4): 446-53.
7. Chambers KJ, Lin DT, Meier J, Remenschneider A, Herr M, Gray ST. Incidence and survival patterns of cranial chordoma in the United States. *Laryngoscope*. 2014; 124(5): 1097-102.
8. McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, Ishibe N, Parry DM. Chordoma: Incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. *Cancer Causes Control*. 2001; 12(1): 1-11.
9. Tsitouras V, Wang S, Dirks P, Drake J, Bouffet E, Hawkins C, et al. Management and outcome of chordomas in the pediatric population: The Hospital for Sick Children experience and review of the literature. *J Clin Neurosci*. 2016; 34: 169-76.
10. Beccaria K, Tauziède-Espariat A, Monnien F, Adle-Biassette H, Masliah-Planchon J, Pierron G, et al. Pediatric chordomas: Results of a multicentric study of 40 children and proposal for a histopathological prognostic grading system and new therapeutic strategies. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2018; 77(3): 207-15.
11. Hasselblatt M, Thomas C, Hovestadt V, Schrimpf D, Johann P, Bens S, et al. Poorly differentiated chordoma with SMARCB1/INI1 loss: a distinct molecular entity with dismal prognosis. *Acta Neuropathol*. 2016; 132(1): 149-51.
12. Rassi MS, Hulou MM, Almefty K, Bi WL, Pravdenkova S, Dunn IF, et al. Pediatric clival chordoma: A curable disease that conforms to Collins' law. *Neurosurgery*. 2018; 82(5): 652-9.
13. McDowell MM, Zwagerman NT, Wang EW, Snyderman CH, Tyler-Kabara EC, Gardner PA. Long-term outcomes in the treatment of pediatric skull base chordomas in the endoscopic endonasal era. *J Neurosurg Pediatr*. 2021; 27(2): 170-9.
14. Delaney TF, Liebsch NJ, Pedlow FX, Adams J, Weyman EA, Yeap BY, et al. Long-term results of Phase II study of high dose photon/proton radiotherapy in the management of spine chordomas, chondrosarcomas, and other sarcomas. *J Surg Oncol*. 2014; 110(2): 115-22.
15. Rombi B, Ares C, Hug EB, Schneider R, Goitein G, Staab A, et al. Spot-scanning proton radiation therapy for pediatric chordoma and chondrosarcoma: Clinical outcome of 26 patients treated at Paul Scherrer Institute. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2013; 86(3): 578-84.
16. Casali PG, Messina A, Stacchiotti S, Tamborini E, Crippa F, Gronchi A, et al. Imatinib mesylate in chordoma. *Cancer*. 2004; 101(9): 2086-97.
17. Stacchiotti S, Longhi A, Ferraresi V, Grignani G, Comandone A, Stupp R, et al. Phase II study of imatinib in advanced chordoma. *J Clin Oncol*. 2012; 30(9): 914-20.
18. Lebellec L, Chauffert B, Blay JY, Le Cesne A, Chevreau C, Bompas E, et al. Advanced chordoma treated by first-line molecular targeted therapies: Outcomes and prognostic factors. A retrospective study of the French Sarcoma Group (GSF/GETO) and the Association des Neuro-Oncologues d'Expression Française (ANOCEF). *Eur J Cancer*. 2017; 79: 119-28.
19. Melchionda F, Oncology P, Spreafico F, Unit PO, Hemato-oncology P, Ciceri S, et al. A novel WT1 mutation in familial Wilms tumor. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60(8): 1388-9.
20. Dhall G, Traverso M, Finlay JL, Shane L, Gonzalez-Gomez I, Jubran R. The role of chemotherapy in pediatric clival chordomas. *J Neurooncol*. 2011; 103(3): 657-62.