

**PACIENTE INTERVENIDA DE
TUMOR SACRO HACE 12 AÑOS QUE
PRESENTA
VARIOS NODULOS EN SUELO
PELVICO**

Francisco García Molina

Amparo Torroba Carón

Fina Parra García

Gema Ruíz García

Inma Pagán Muñoz

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca

Historia Clínica

- Operada en 2002 de tumoración de recto sacro.
- En seguimiento se observa tumoración misma zona

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Analítica normal
- RM pelvis y PET/TAC: masa en fosa isquiorectal.

SOSPECHA

- **RECIDIVA TUMOR ANTERIOR.**

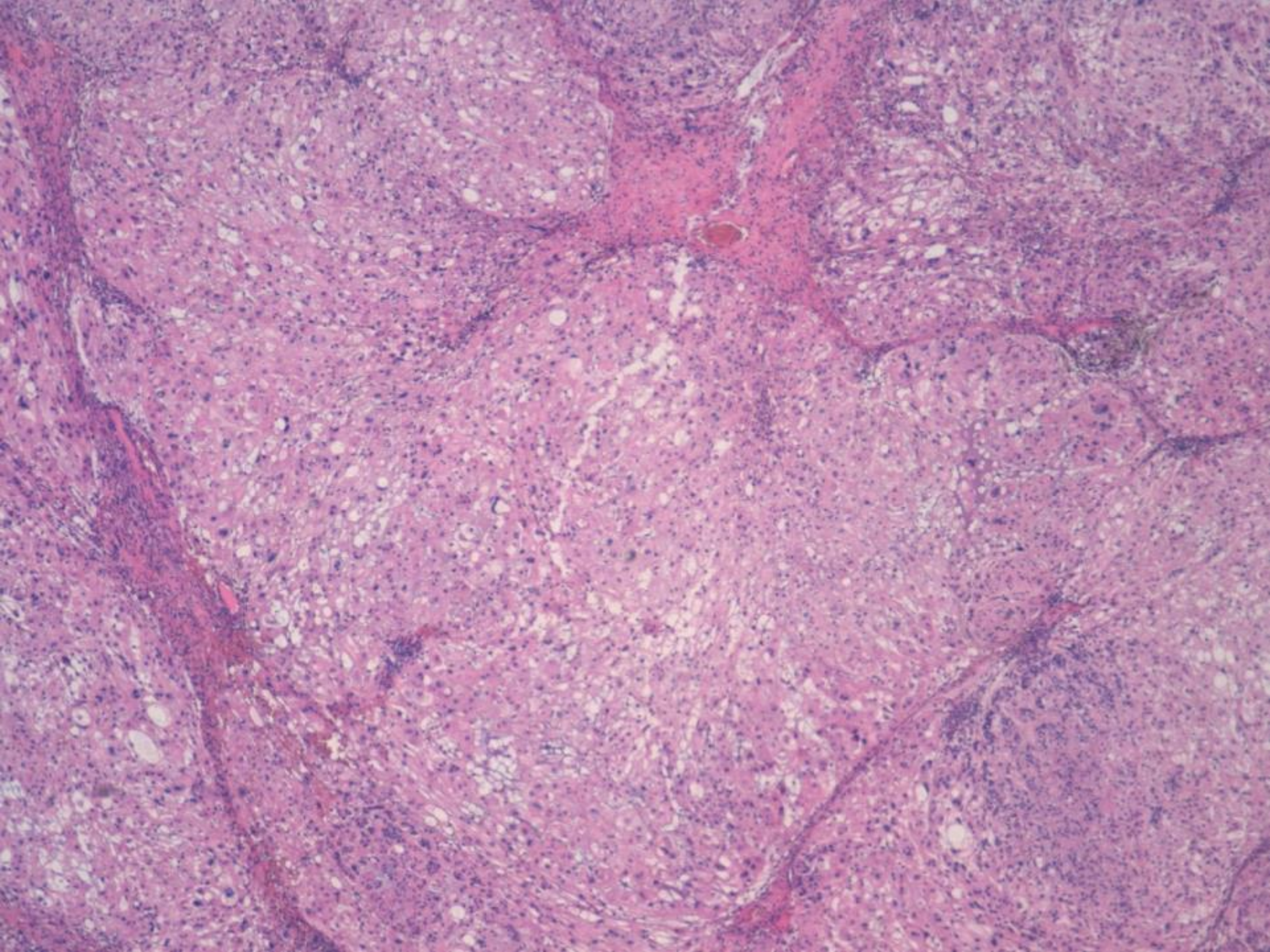
ACTITUD

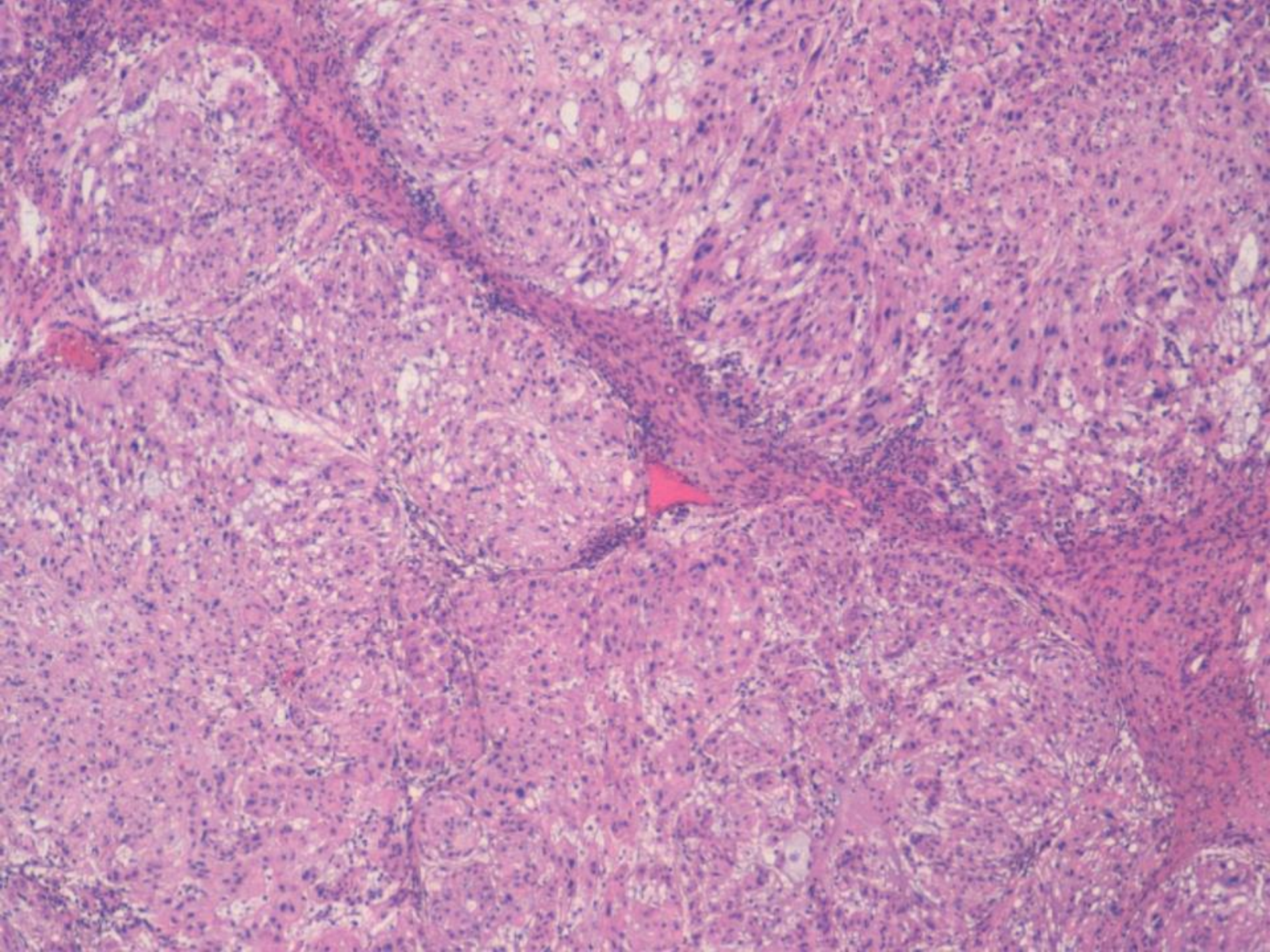
- INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA.
 - Tumoración de 4 x 4 cm en región pararectal derecha y otras adyacentes de menor tamaño. Resección tumoral y sacrectomía de s3-4.

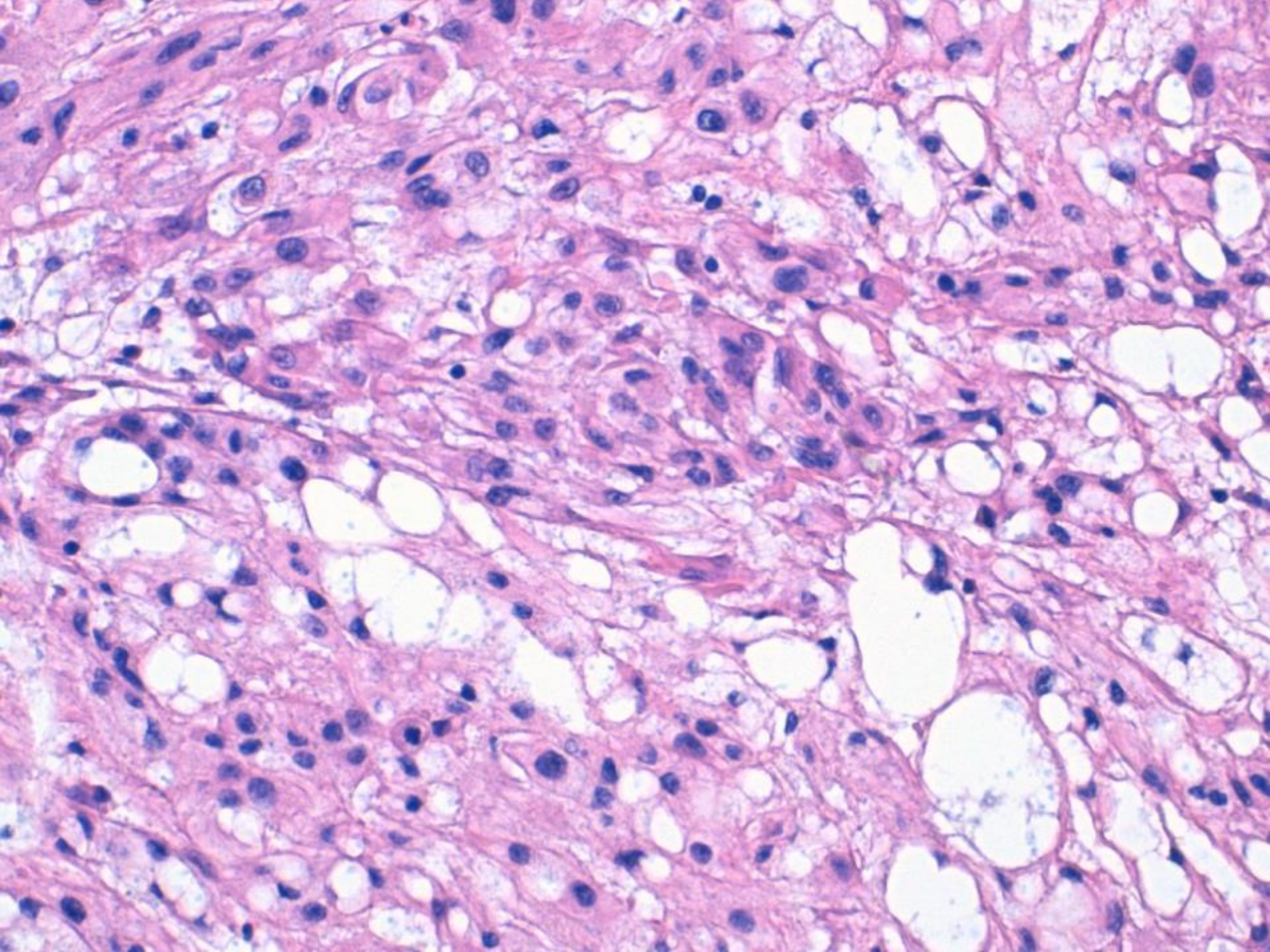
RECIBIMOS

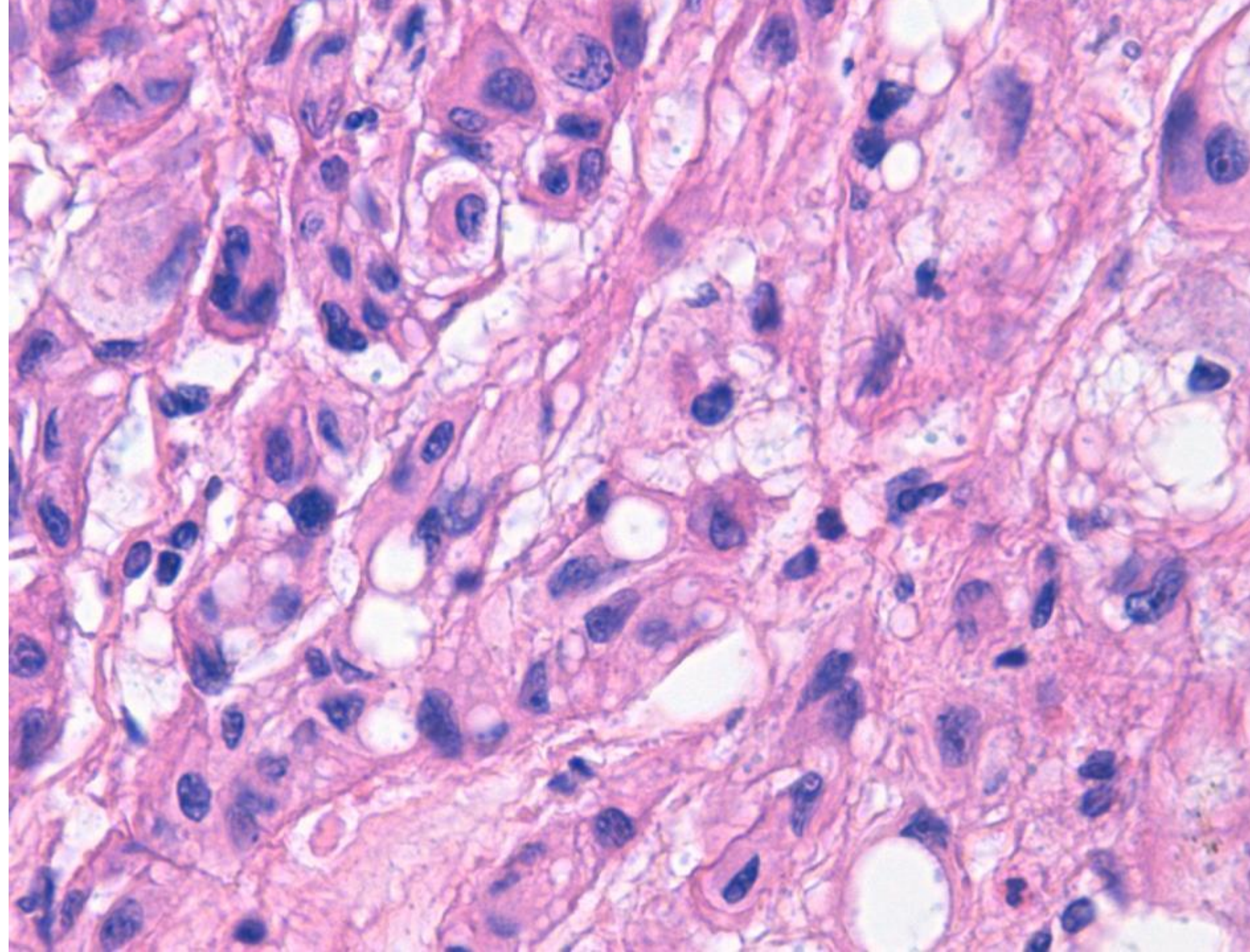
- Conjunto de esquirlas óseas que agrupados miden 3 cm
- En envase anexo: Dos fragmentos, uno de partes blandas de 4.5 cm de diámetro mayor. El otro de 7.5 x 6 x 3.5 de componente óseo principalmente.

MICROSCOPIA (H-E)

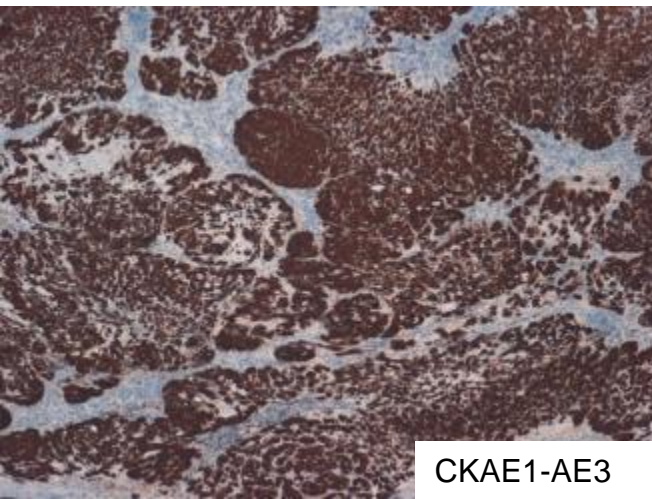




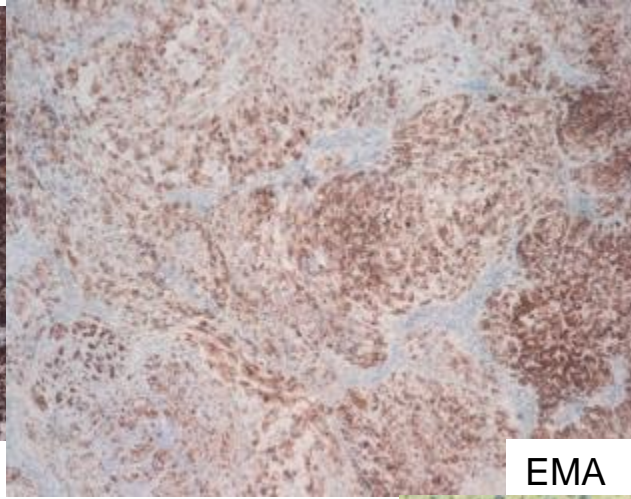




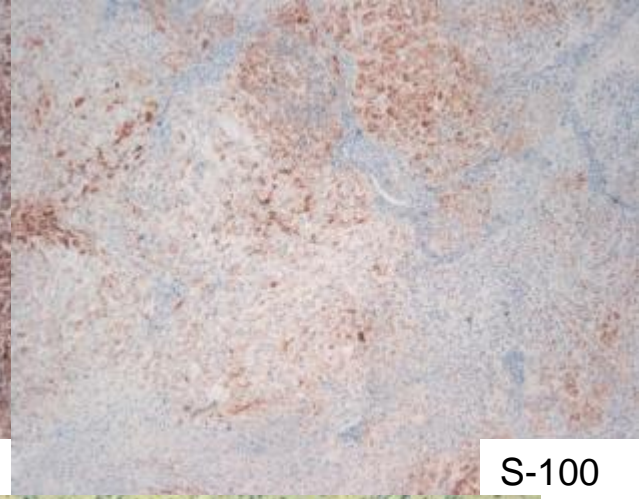
MICROSCOPIA (IHQ)



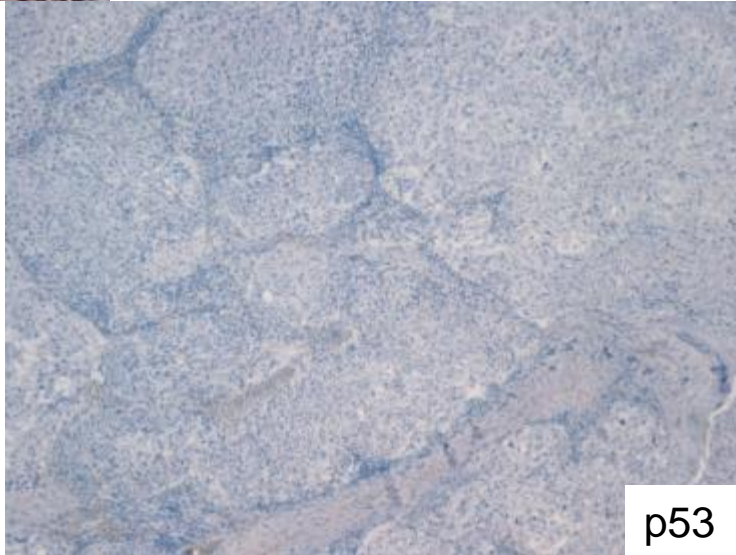
CKAE1-AE3



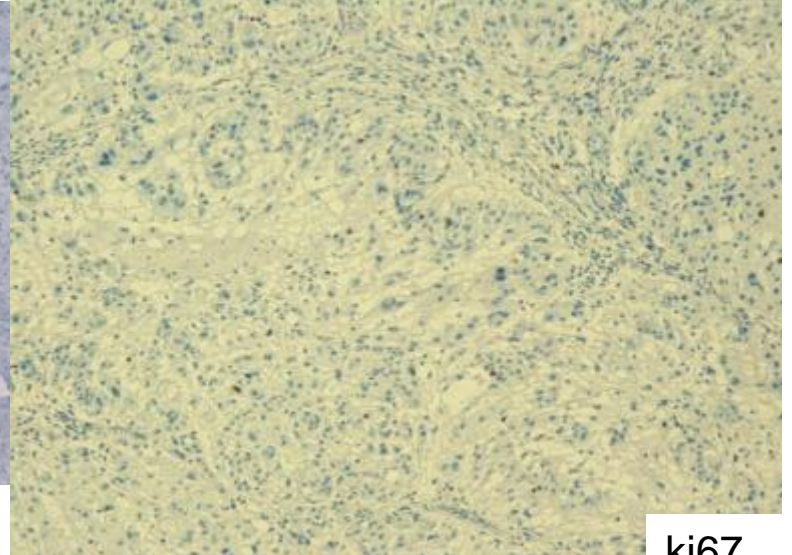
EMA



S-100



p53



ki67

DIAGNÓSTICO EMITIDO

- IMAGEN MORFOLÓGICA E IHQ DE ***CORDOMA CLÁSICO EN SACRO.***
- (2 NÓDULOS INDEPENDIENTES). LÍMITES QUIRÚRGICOS EN INTRAOPERATORIAS Y EN PIEZAS QUIRÚRGICA LIBRES DE LESIÓN (más de 1mm).

Estudio presentaré

- IHQ:
 - POSITIVIDAD DIFUSA 100% CKAE1/AE3, EMA, VIMENTINA.
 - POSITIVIDAD S100 EN 70 % CASOS.
 - NEGATIVIDAD DE P53 EN EL 100% DE LOS CASOS
 - Ki67 1-5% en 70%.

¿Qué TUMOR se le extirparon en
2002?

- El 9/8/02 se le extirpó una tumoración sacrocoxígea con diagnóstico de:

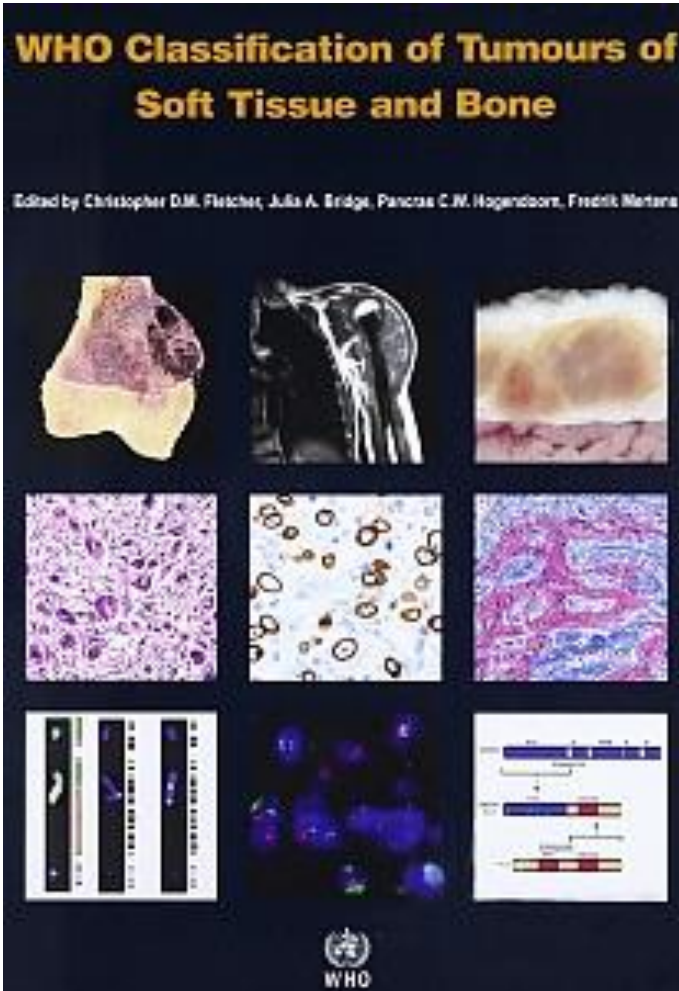
CORDOMA

**POR LO QUE EFECTIVAMENTE ERA UNA
RECIDIVA**

RECIDIVA DE CORDOMA

Y márgenes libres!!!

¿QUÉ ES UN CORDOMA?



Libro de WHO de 2013 define cordoma:
Tumor maligno que presenta diferenciación notocordal.

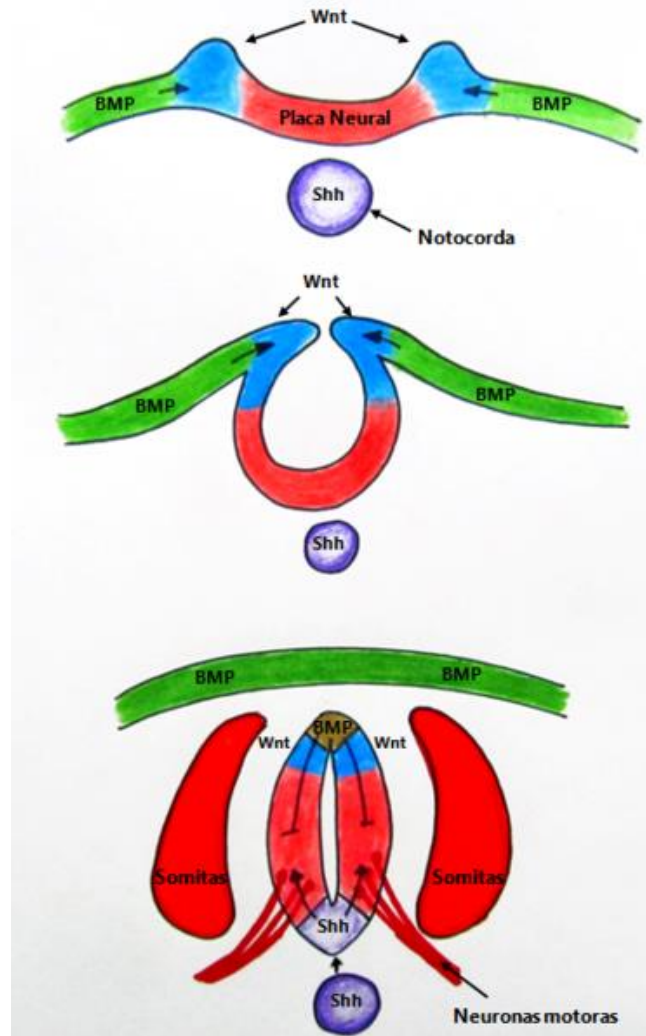
Existiendo:

Cordoma, NOS.

Cordoma condroide.

Cordoma desdiferenciado.

LA NOTOCORDA



Lesiones de origen notocordal

- LESIONES BENIGNAS:
 - Vestigios de notocorda en discos intervertebrales
 - “Echordosis Physaliphoras”
- LESIONES PRESUMIBLEMENTE BENIGNAS
 - TUMOR INTRAOSEO BENIGNO DE CELULAS DE LA NOTOCORDA
- LESIONES MALIGNAS
 - Cordoma

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	TUMOR BENIGNO DE CÉLULAS DE LA NOTOCORDA	CORDOMA
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	ASINTOMÁTICO DOLOR LEVE EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA NORMAL	DOLOR HINCHAZÓN DÉFICITS NEUROLÓGICOS
RADIOLOGÍA	<u>CONFINADO AL CUERPO VERTEBRAL.</u> <u>NO LESIÓN LÍTICA.</u> <u>NO EXTENSIÓN A TEJIDOS BLANDOS.</u> <u>NO PROGRESIÓN O CRECIMIENTO.</u>	<u>TUMOR GRANDE (>50mm)</u> <u>LESIÓN OSTEOLÍTICA</u> <u>MASA DE PARTES BLANDAS</u> <u>CRECIMIENTO PROGRESIVO</u>
HISTOLOGÍA	<u>PROLIFERACIÓN EN SÁBANA DE CELULAS CLARAS</u> RELLENANDO LOS ESPACIOS INTERTRABECULARES. <u>NO MATRIZ EXTRACELULAS MIXOIDE.</u> LEVE ATIPIA. NO MITOSIS. ISLAS RESIDUALES DE TEJIDO HEMATOPOYÉTICO NORMAL Y GRASA MEDULAR. TRABÉCULAS OSEAS INTACTAS O LEVEMENTE ENGROSADAS	CONFIGURACIÓN <u>LOBULAR</u> <u>MATRIZ EXTRACELULAR</u> <u>MIXOIDE.</u> <u>PLEOMORFISMO NUCLEAR Y</u> <u>MITOSIS OCASIONALES</u> NO ISLOTES RESIDUALES DE CÉLULAS HEMATOPOYÉTICAS NORMALES POCO O NINGUN HUESO TRABECULAR

CORDOMA

CORDOMA-EPIDEMIOLOGIA-ETIOLOGÍA

- INCIDENCIA--BAJA: 0.08/100.000 personas.
- Hombre/mujer: 1.8:1.
- Más en 5-7ª décadas.
- ETIOLOGIA:
 - De tumor de células benignas de la notocorda???
 - Casos heredables de herencia AD. Algunas familias duplicación gen brachyury (gen T).
 - 7% casos esporádicos: amplificación de gen T.
 - Gen T: Factor de Transcripción para desarrollo notocordal.
 - En niños...asociación con complejo de la esclerosis tuberosa.



REVISTA ESPAÑOLA DE
Patología

www.elsevier.es/patologia



ORIGINAL

Factores histopatológicos con valor pronóstico en el cordoma sacro. Estudio de 10 casos del Hospital Universitario Doctor Peset y el Hospital Clínico Universitario de Valencia

Carolina Martínez-Ciarpaglini^{a,*}, Samuel Navarro^{a,b}, Antonio Martín^c
y Esther Rosello-Sastre^d

^a Servicio de Anatomía patológica, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

^b Facultad de Medicina, Universidad de Valencia, Valencia, España

^c Unidad de Columna. Sección de Traumatología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

^d Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

Recibido el 15 de abril de 2014; aceptado el 2 de julio de 2014

OBJETIVOS DEL ESTUDIO

- EVALUAR CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS E IMMUNOHISTOQUÍMICAS DE 10 CASOS DE CORDOMA SACRO.
- ENTRE 3 Y 20 SECCIONES.
- TIPO HISTOLÓGICO (1), NECROSIS (2), PLEOMORFISMO (3), DENSIDAD CELULAR (4), INFILTRADO LINFOIDE (5), MUCINA (6), MITOSIS EN 10HPF (7), MARGENES (8).

COMO VALORA

1.-TIPO HISTOLÓGICO: CLÁSICO, CONDROIDE (FOCOS DE CARTÍLAGOS HIALINOS O MIXOIDES), SARCOMATOIDE (FOCOS DE SARCOMA DE ALTO GRADO).

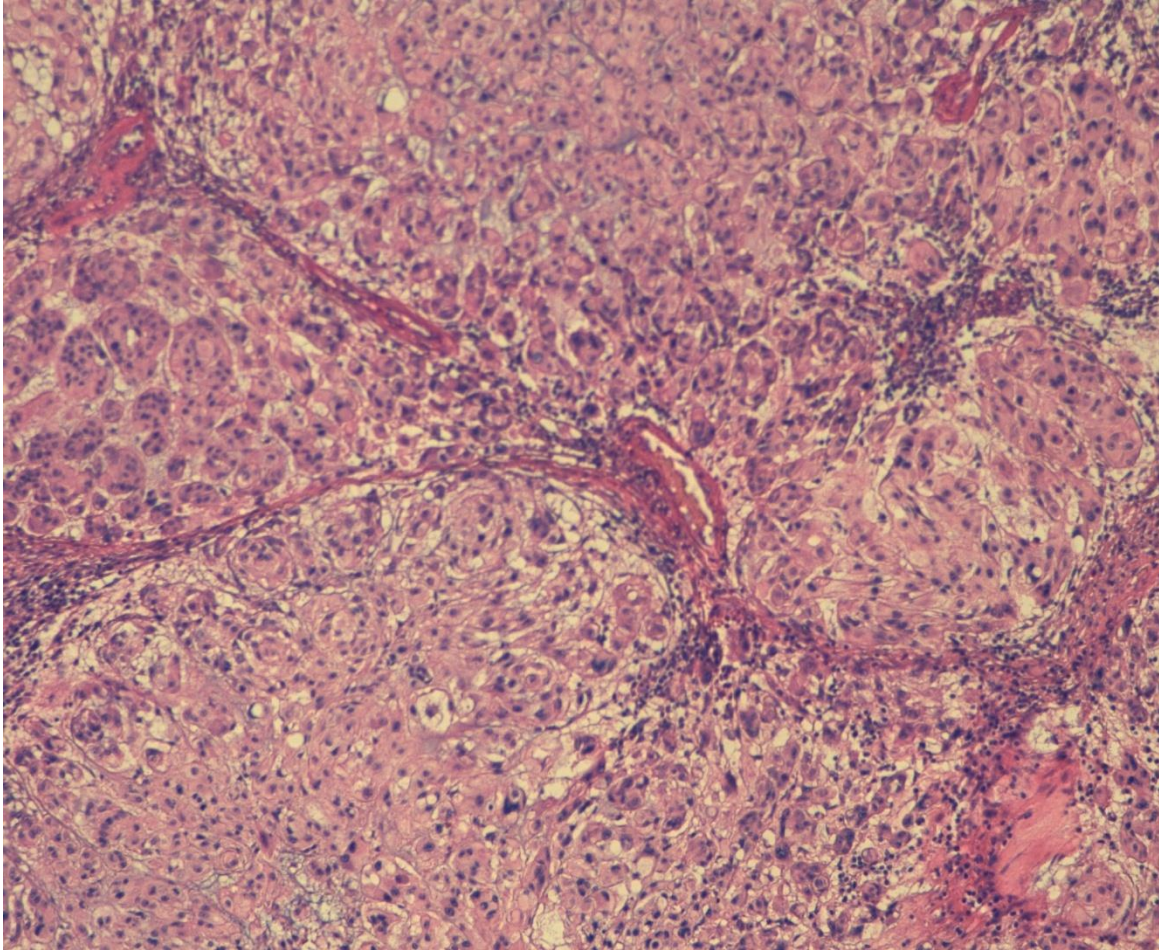
2.-NECROSIS (PRESENTE O AUSENTE)

Cuantificar (tras 40HPF) en + (escasa, 1-5HPF), ++ (moderada, 6-10HPF), +++ (abundante, más de 11HPF) .

3.-PLEOMORFISMO 4.-DENSIDAD 6.-CONTENIDO DE
MUCINA → LEVE/MODERADO/ABUNDANTE.

5.-INFILTRADO LINFOIDE --- AUSENTE/PRESENTE
CUANTIFICADO.

FACTORES PRONOSTICOS EN NUESTRO CASO

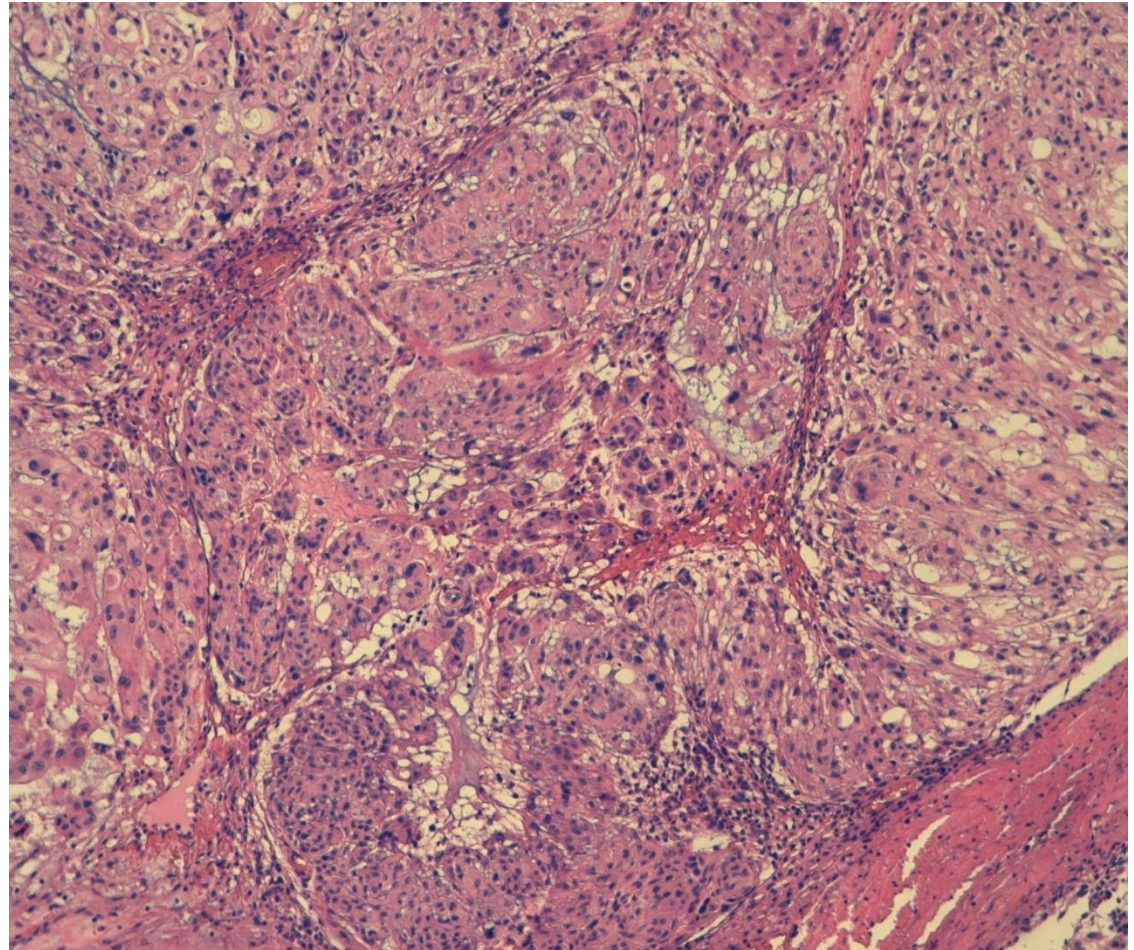


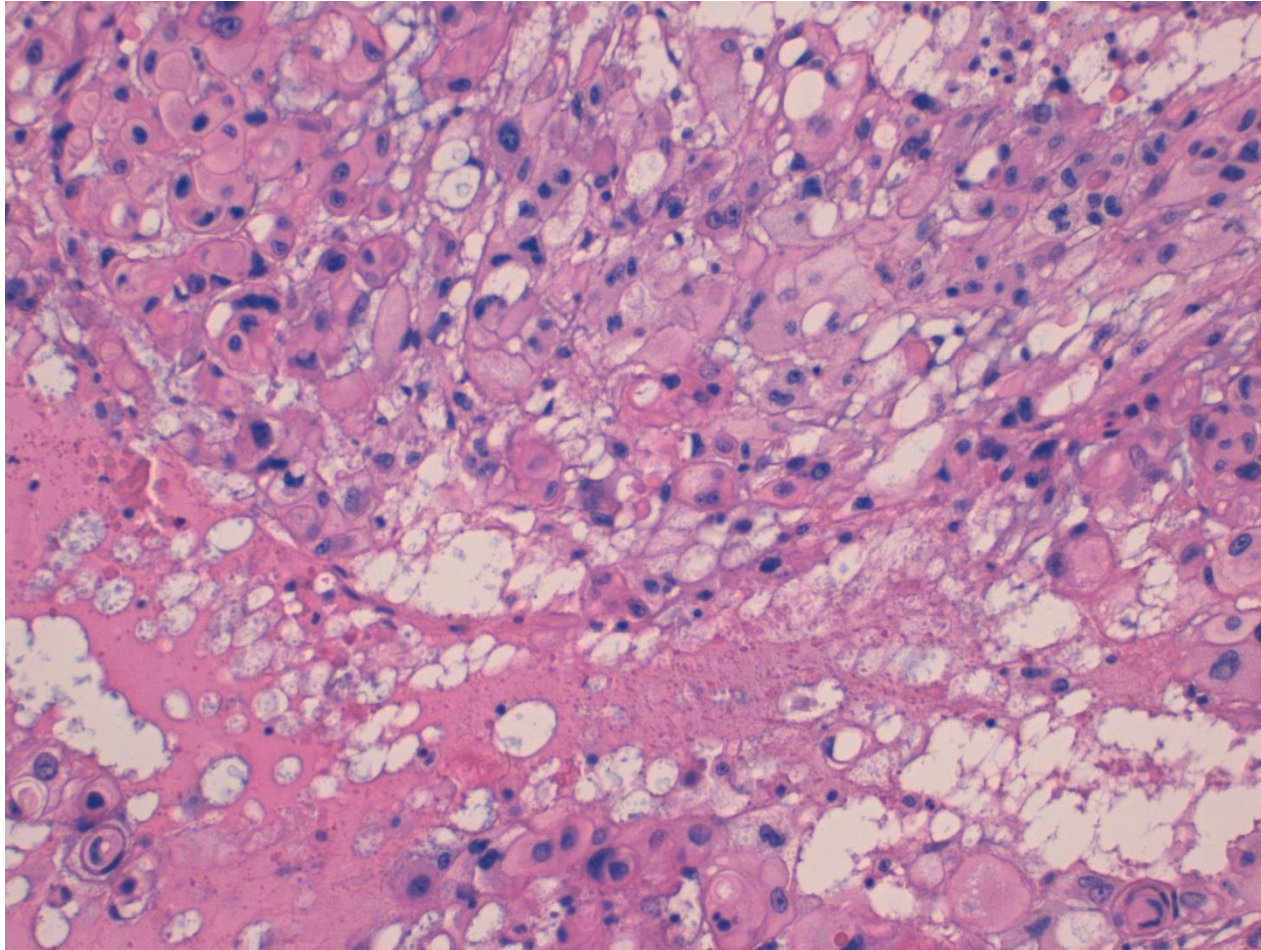
1.- TIPO HISTOLÓGICO:
-CLÁSICO
Variedad celular
Celulas vacuoladas
(FISALIFORAS) y
epiteloides, anillo de sello
y fusiformes.
NO diferenciación
condroide ni sarcomatosa.

2.-NECROSIS: ausente.

3. PLEOMORFISMO:
LEVE Y FOCAL.

4. DENSIDAD CELULAR:
LEVE, FOCALMENTE
MODERADO.





Células
fusalíforas
(vacuoladas)

- 5. INFILTRADO LINFOIDE: PRESENTE, ESCASO SIN CENTROS GERMINALES.
- 6. MUCINA: FOCAL Y ESCASA.
- 7. MITOSIS/10 CAMPOS GRAN AUMENTO: 1.
- 8. BORDES DE RESECCIÓN: LIBRES >1mm.

Datos del estudio

Tabla 1

Edad (años)	Sexo	Diámetro máximo (cm)	Tipo histológico	Necrosis	Pleomorfismo	Densidad celular	Infiltrado linfoide	Contenido de mucina	KI-67	Márgen quirúrgico	Recidiva local	QT-RT	MT	Estatus	Tiempo de seguimiento
51	M	5	Condroide	++	Alto	Alta	-	Baja	15%	Infiltrado	3	Sí	No	ME	9 años
50	M	8	Clásico	++	Moderado	Moderada	++	Moderada	1%	Infiltrado	1	Sí	Sí	ME	6 años
63	F	3,5	Clásico	++	Bajo	Baja	-	Moderada	1%	Libre	0	No	No	LE	8 años
50	M	10	Clásico	++	Bajo	Baja	++	Moderada	1%	Libre	0	No	No	LE	2 años
39	M	7,5	Clásico	++	Moderado	Baja	++	Moderada	20%	Libre	0	No	No	LE	2 años
41	F	10	Clásico	++	Bajo	Baja	++	Moderada	5%	TEV	0	No	No	LE	15 meses
63	M	15	Clásico	-	Bajo	Baja	++	Moderada	1%	TEV	0	No	No	LE	12 meses
62	M	6	Clásico	-	Alto	Moderada	++	Moderada	1%	Libre	0	No	No	LE	14 años
80	F	10	Clásico	++	Moderado	Moderada	++	Alta	5%	Libre	0	No	No	LE	11 años
55	F	4	Clásico	-	Moderado	Alta	++	Alta	10%	Libre	0	No	No	LE	10 años

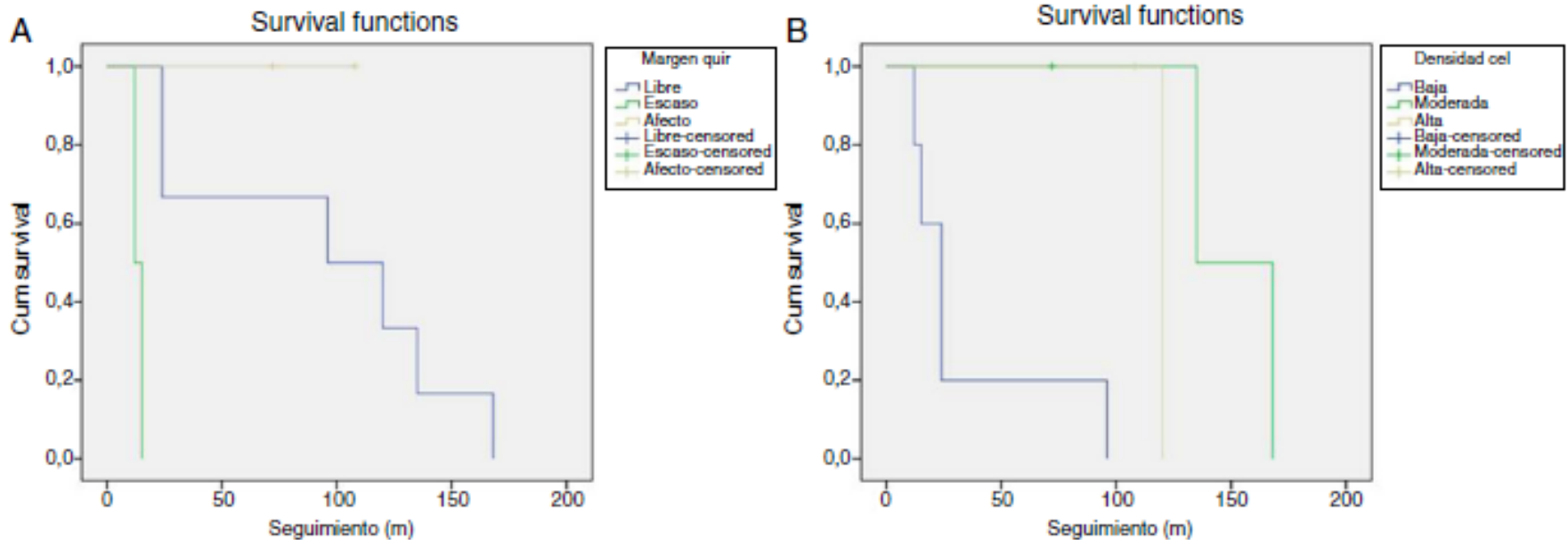
F: femenino; LE: libre de enfermedad; M: masculino; ME: muerte por enfermedad, MT: metástasis; TEV: tumor en vecindad.

6 varones/ 4mujeres. Edad media 55 años.

RESULTADOS ESTADISTICOS

- Resultados de supervivencia para los diferentes grupos.....
 - DIFERENCIAS SIGNIFICATIVAS EN VARIABLES.
 - DENSIDAD CELULAR ($p=0.008$).
 - MARGEN QUIRÚRGICO (relacionado con recidiva, Pearson $p=0.007$, y éxitus).

Curvas de Kaplan-Meier para margen quirúrgico y densidad celular



Nosotros.....margen libre y celularidad leve,
focalmente moderada

Resumiendo...cordoma

- **COMO LO DIAGNOSTICAMOS**

- PRIMERO POR LA HISTOLOGIA.
- SEGUNDO PANEL IHQ.
- OJO:
 - BRACHYURY y CKAE1/AE3 s 98% y e 100%
 - D2-40, EMA, panCK , GFAP → diagnóstico diferencial con condrosarcoma (negativo CK), ependimoma mixopapilar y meningioma cordoma-like.
- OJO MARGENES Y DENSIDAD CELULAR.
- POSTERIORES ESTUDIOS MAS ROBUSTOS PARA RESTO DE MARCADORES PRONOSTICOS.

GRACIAS