

Cordoma sacrocoxígeo recurrente a veinte años: a propósito de un caso

Víctor Hugo Escobar-de la Garma¹, Felipe Padilla-Vázquez¹, Eulalio Elizalde-Martínez²

RESUMEN

Los cordomas son lesiones óseas raras, de lento crecimiento localmente agresivas que ocurren en el esqueleto axial, con más frecuencia en la región sacrocoxígea. La mortalidad de estos tumores depende de forma significativa de su tasa de recurrencia, que está de manera directa relacionada con la efectividad del tratamiento primario, que obliga ser cirugía con márgenes amplios de resección. *Objetivos:* comentar el caso clínico de una paciente con cordoma sacrocoxígeo y revisión de la literatura. *Reporte de caso:* femenino de la séptima década de la vida con el antecedente de resección en bloque de coxis por cordoma sacrocoxígeo 24 años antes de ser vista en esta Intitución. Acude por cuadro de tres meses caracterizado por disminución progresiva de la fuerza en miembro pélvico derecho hasta incapacitar la deambulaci3n, asociándose a incontinencia urinaria y fecal, anestesia en pie y anestesia en dermatomas L4-S1. Los estudios de imagen de RM revelaron una masa gigante de 7 x 6 cm redondeada, bien delimitada, de bordes regulares localizada en el hueso pélvico justo adyacente a la cara ventral del sacro con destrucci3n de la cortical del mismo con heterogeneidades en su interior. El resultado de biopsia confirm3 la presencia de cordoma recidivante despu3s de un largo tiempo sin evidencia de recurrencia. *Conclusiones:* la modalidad quirúrgica debe ser primaria en tratamiento de cordomas sacrocoxígeos, con márgenes amplios. No es infrecuente encontrar recurrencias a largo plazo aún en pacientes a quienes se les realizan resecciones en bloque por cordomas sacrocoxígeos, el tratamiento de las recurrencias debe ser agresivo y manejado por un equipo multidisciplinario constituido por neurocirujanos, ortopedistas cirujanos onc3logos, cirujanos plásticos y todos aquellos profesionales en el manejo de esta rara neoplasia.

Palabras clave: cordoma sacrocoxígeo, tumor sacro, tumores óseos, lesi3n óseas.

Sacrocoxygeal chordoma appellant to twenty years: a case report

ABSTRACT

Chordomas are rare slow growing, locally aggressive bone tumours occurring in axial skeleton, with a predominance in the sacrocoxygeal region. The mortality of these tumours depends of the rate of recurrence, directly involved with the efficacy of the primary modality of treatment, which in all cases must be surgical with wide resection margins. *Objectives:* report the case of a sacrocoxygeal chordoma and literature review. *Clinical case:* we present the case of a seventh-decade female with history of en bloc-sacral resection for removal of a sacrocoxygeal chordoma 24 years ago. Three months earlier she presented with progressive weakness of right leg and foot, preventing her from walking, plus anaesthesia in right dermatomes L4-S1 and urinary/fecal incontinence. Magnetic Resonance Imaging revealed a well-delimited giant round pelvic mass 7 cms-diameter, next to the ventral sacral side, destroying adjacent bone with multiple intensities in T2. Biopsy revealed recurrence of sacrocoxygeal chordoma despite the long time the patient remained cured. *Conclusions:* wide-margin surgery is the primary treatment modality in sacrocoxygeal chordomas. It is not infrequent to find relapses after en-bloc resection of sacrocoxygeal chordomas, and all recurrences must be aggressively treated and performed by a multidisciplinary team constituted by neurosurgeons, orthopaedic

surgeons, surgical oncologists, plastic reconstructive surgeons and all the people with expertise treating this rare neoplasm.

Key words: sacrococcygeal chordoma, sacral tumours, bone tumours, bone lesions.

Los cordomas sacrocoxígeos son neoplasias raras, contando aproximadamente 1 a 4% de la totalidad de tumores primarios óseos¹. Estas neoplasias de lento crecimiento son localmente muy agresivas y altamente recurrentes, razón por la cual el primer evento quirúrgico-modalidad primaria hoy en día- tiene que tener por objetivo resección en bloque de la lesión con bordes amplios, ya que de este indicador se puede predecir la tasa de recurrencia y por ende, mortalidad¹.

Presentación del caso

Mujer de 69 años, quien refiere como antecedente hipertensión arterial sistémica de larga evolución con un control regular, y haber sido intervenida hace 24 años en la que se realizó excisión parcial del sacro en bloque por resección de cordoma sacrocoxígeo. El seguimiento a largo plazo clínico e imagenológico demostró ausencia de crecimiento tumoral con mejoría de los déficits motores en miembros inferiores. Sin embargo, tres meses antes de haber acudido a este Instituto inicia con disminución de la fuerza en miembro inferior derecho, de manera progresiva e insidiosa, constante que la predispone a caídas múltiples, e incapacidad para la deambulación; en el miembro inferior contralateral refirió disminución leve de la fuerza. Asociado a esto refirió además incontinencia fecal y urinaria.

A la exploración neurológica encontramos paresia en los miotomos lumbares superiores con fuerza de músculos iliopsoas del lado derecho 3/5, del lado izquierdo 4-/5, aductores de la cadera 3/5 derechos y 4-/5 del lado izquierdo, cuádriceps derecho 3/5 e izquierdo 4-/5, mientras que se encontró plejía de miotomos lumbares inferiores con fuerza 0/5 de los músculos extensores corto y común de los dedos del pie, y del extensor propio del primer dedo del lado derecho, en el lado izquierdo encontramos fuerza 4/5 en los mismos miotomos mencionados. Del lado izquierdo encontramos abolidos los reflejos patelar y aquileo, encontrándose del lado derecho

hiporreflexia. El tono muscular se encontró disminuido en el miembro inferior derecho, y conservado del lado izquierdo con hipotrofía en pierna y pie derechos.



Figura 1. Imagen de resonancia magnética simple de columna lumbar en cortes sagitales en ponderación T2 que demuestra la presencia de una lesión heterogénea gigante redondeada de bordes bien limitados y regulares con múltiples intensidades en su interior que dan apariencia de lóbulos localizada en región pélvica adyacente a la cara ventral del sacro.

Recibido: 8 agosto 2012. Aceptado: 31 agosto 2012.

¹Servicio de Neurocirugía, Hospital Juárez de México. ²Servicio de Columna, Hospital de Ortopedia Victorio de la Fuente Narváez, Instituto Mexicano del Seguro Social. Correspondencia: Víctor Hugo Escobar de la Garma. Av. Instituto Politécnico Nacional # 5133. Col. Magdalena de las Salinas. 07760 México, D.F. E-mail: tataboxboy@yahoo.com

Encontramos en la exploración sensitiva abolida la sensibilidad epicrítica y protopática en dermatomas L4 y L5 derechos, resto de la exploración en demás dermatomas conservada.

Acude con estudio de resonancia magnética simple de columna lumbar y pélvica que demuestra una lesión redondeada, bien delimitada que mide 6.5 x 6 x



Figura 2. Imagen de RM de columna lumbar con cortes sagitales en ponderación T1, que demuestra lesión regular redondeada homogénea hipointensa en hueso pélvico originado de la cara ventral del sacro.

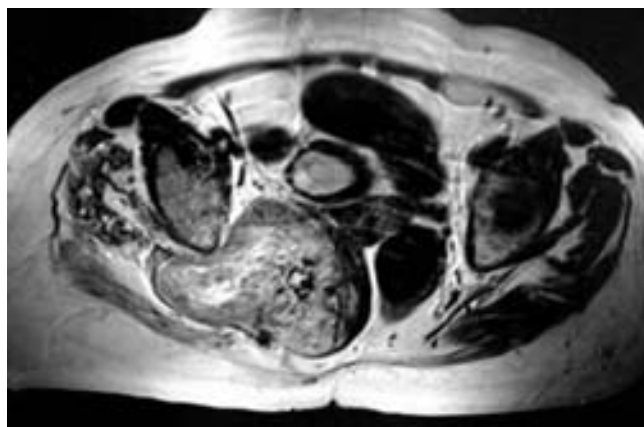


Figura 3. Imagen de resonancia magnética pélvica axial en ponderación T2 que revela lesión redondeada heterogénea pélvica adyacente al sacro, delimitada anteriormente por fascia presaca y con extensión al compartimento lateral derecho con destrucción de músculo glúteo mayor ipsilateral y desplazamiento de estructuras pélvicas hacia la izquierda.

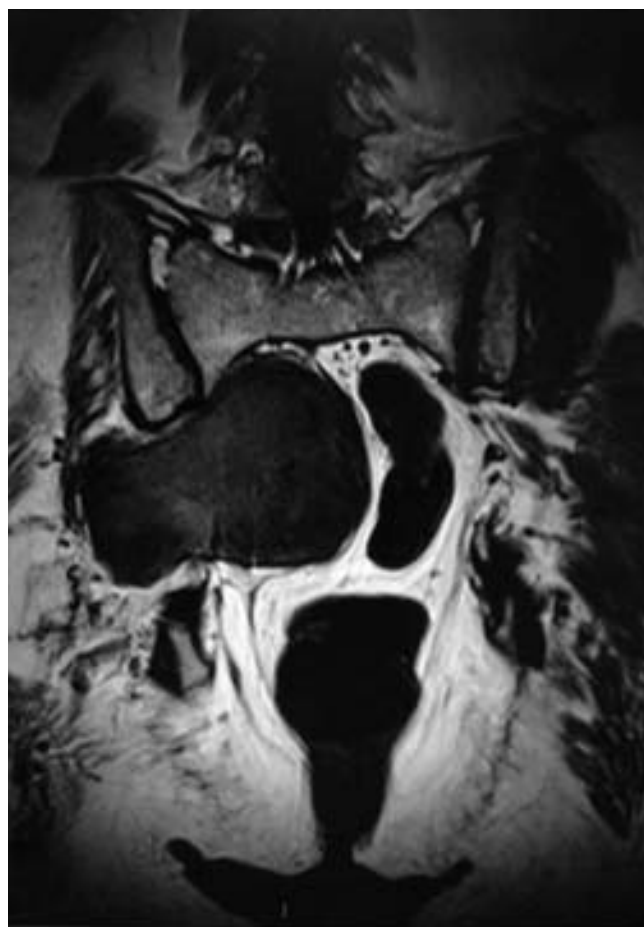


Figura 4. RM pélvica coronal en ponderación T1 que demuestra cordoma recurrente sacro extendiéndose más allá de la línea media hacia compartimento lateral derecho, con destrucción de estructuras musculares ipsilaterales, sin afectar articulación sacroilíaca derecha.

7 cm en sus diámetros dorsoventral, rostrocaudal y mediolateral respectivamente, localizada en región pélvica, específicamente ventral al sacro, en contacto con éste, visualizándose invasión ósea a este último. La lesión se observa heterogénea en T2, con hiperdensidades puntiformes en su interior además de hipointensidades localizadas predominante en su centro; mientras que en la ponderación T1 se observa completamente hipointensa, homogénea (figura 1 y 2). En cortes axiales observamos extensión tumoral lateral derecha desplazando estructuras musculares y nerviosas de manera importante, delimitándose de estas últimas; sin embargo, observamos destrucción de parte del músculo glúteo mayor derecho (figura 3), sin embargo no hay afectación de la articulación sacroilíaca ipsilateral (figura 4). Fue realizada biopsia de la lesión guiada por tomografía computada observando células con abundante citoplasma y núcleos pequeños, con un patrón en *anillo de sello* (células fisalíferas) sobre un fondo mixoide con abundantes septos fibrosos que delimitan aglomeraciones celulares diagnóstico de cordoma recurrente.

DISCUSIÓN

Los cordomas son neoplasias óseas raras de lento crecimiento son agresivas localmente, originados de remanentes embrionarios de la notocorda². Cuentan entre el 1 a 4 % de los tumores primarios óseos, teniendo una diferenciación dual: tanto epitelial como mesenquimatoso³. Ocurren en el esqueleto axial, predominando en la región sacrocoxígea (50 %) -específicamente la mayoría surgen de S4 y S5-, 35 % son esfenooccipitales y un 15 se dan en la columna vertebral; de éstos el 10 % en columna cervical y 5 % en la columna toracolumbar^{1,2}. Su incidencia es < 0.1 por 100 mil casos, predominan en género masculino encontrándose con más frecuencia en la quinta a sexta década de la vida. Las características microscópicas encontradas en el cordoma (a decir células vacuoladas que se agrupan en lóbulos (células fisalíferas) separados por bandas fibrosas embebidas en un estroma mixoide) fueron primeramente descritas por Virchow en 1857, nombrando a todo este espectro celular como *ecchondrosis physaliphora*, y años más adelante Ribbert nombró a este tipo de tumor como cordoma. Se han descrito variantes celulares clásica, condroide y poco diferenciado⁴.

A pesar de ser un tumor de bajo grado, su progresión clínica es similar a tumores malignos, siendo el síntoma cardinal la presencia de dolor, asociado en etapas tardías a radiculopatía en un tercio de los casos y/o aumento de volumen del área afectada y distorsión de la misma. La sintomatología por lo general inicia 4 a 24 meses antes de acudir con cualquier facultativo⁵.

Radiológicamente puede ser pasada por alto la lisis sacra en radiografías simples de columna vertebral, siendo el gold estándar para calificarlo la imagen por resonancia magnética, en donde mayoritariamente se observan como lesiones multilobuladas infiltrativas o bien delimitadas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 comparado con el músculo adyacente. Las calcificaciones observadas ya sea por radiografía o tomografía computada pueden observarse en el 30 a 70% de los casos⁶.

Estos tumores tienen un potencial metastásico bajo, la sobrevida después de encontrar metástasis es de 12 meses aproximadamente. La sobrevida en aquellos pacientes sin metástasis es de 70% a cinco años, sin embargo baja drásticamente a 40% a diez años por la alta tasa de recurrencias encontradas. Los sitios más frecuentes de metástasis son hueso, piel, pulmón e hígado².

La cirugía continúa como la modalidad primaria en el manejo de cordomas para alcanzar un mejor control a largo plazo. Los márgenes de excisión quirúrgica son los predictores más importantes de sobrevida y recurrencia local en cordomas sacros⁷.

La recurrencia local ha emergido como el más importante factor de mortalidad. A su vez, la recurrencia está íntimamente asociada al primer evento quirúrgico. La tasa de recurrencia depende que se logren márgenes negativos. La mayoría de recurrencias se localizan a cada lado de la porción del remanente de sacro⁸.

En 1970: Stener y Guntenberg describieron por vez primera los detalles técnicos de resección en bloque de cordomas sacros⁸. Técnicamente es un reto lograr esto; sin embargo, los mejores resultados se han descrito con este tipo de intervención. Es de importancia máxima lograr la primera resección sin violar la cápsula tumoral. Cuando esto sucede, la recurrencia local es dos veces mayor³. Sin embargo, el tratamiento quirúrgico puede resultar en pobres desenlaces funcionales. Aquellas sacrectomías que no violan la raíz de S2 están asociadas a 50% de pacientes con control urinario y fecal, está indicado preservar por lo menos S2 o S3 unilateralmente para poder preservar continencia⁷.

Es frecuente la recurrencia local de estos tumores. Ésta se asocia a un riesgo 21 veces mayor de muerte relacionada al tumor, y los tumores recurrentes tienen peores desenlaces y pronóstico en parte explicado al comportamiento biológico más agresivo de los tumores recurrentes⁹. Histopatológicamente, la necrosis tumoral microscópica está asociada a recurrencias y una alta actividad proliferativa también se encuentra asociada a metástasis¹⁰. Otros predictores de alta recurrencia son invasión a músculo piriforme, glúteo mayor y articulaciones sacroilíacas¹¹. Para aquellos tumores que no se

pueden resecar en bloque, es recomendada detumora-
ción parcial y radioterapia¹².

En general, se considera a los cordoma como tu-
mores radiorresistentes y quimiorresistentes. Se
encuentran como dosis efectivas en estas neoplasias
aquellas que superan los 60 Gy; sin embargo, la dosis de
tolerancia de la médula espinal, tallo cerebral, nervios
craneales y recto es menor que la dosis efectiva para
tratar estos tumores, lo cual hace a la radioterapia un
adyuvante escasamente utilizado en asociación con la
resecciones quirúrgicas subtotaes¹³.

Recién la radioterapia con partículas cargadas
(hadrones o protones en altas dosis) han reportado dis-
minución de la proliferación tumoral *in vitro*, ofreciendo
teóricamente menores efectos adversos y logrando ade-
cuado control del crecimiento tumoral.

CONCLUSIÓN

La biología agresiva de los cordomas los hace si-
milares a un tumor maligno, con recurrencias elevadas
a pesar de una resección total. Es crucial el manejo qui-
rúrgico en bloque con márgenes amplios en caso de
tumores sacrocoxígeos debido a que esto representa el
indicador más importante para recurrencias y por ende,
mortalidad. Es crucial el manejo de estos raros tumores
sea multidisciplinario, sólo de esta forma se llegarán a
cumplir los objetivos funcionales y pronósticos desea-
dos.

REFERENCIAS

1. Chugh R, Tawbi H, Lucas DR, Biermann JS, Schuetze SM, Baker

LH. Chordoma: the nonsarcoma primary bone tumor. *Oncologist* [Research Support, Non-U.S. Gov't Review]. 2007; 12(11): 1344-50.

2. Walcott BP, Nahed BV, Mohyeldin A, Coumans JV, Kahle KT. Chordoma: current concepts, management, and future directions. *Lancet Oncol* [Review]. 2012;13(2):e69-76.

3. Kaiser TE, Pritchard DJ, Unni KK. Clinicopathologic study of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1984; Jun 1;53(11):2574-8.

4. Ferraresi V, Nuzzo C, Zoccali C, Marandino F, Vidiri A, Salducca N, et al. Chordoma: clinical characteristics, management and prognosis of a case series of 25 patients. *BMC Cancer* 2010; 10:22.

5. Jeys L, Gibbins R, Evans G, Grimer R. Sacral chordoma: a diagnosis not to be sat on? *Int Orthop* 2008;32(2):269-72.

6. Sung MS, Lee GK, Kang HS, Kwon ST, Park JG, Suh JS, et al. Sacrococcygeal chordoma: MR imaging in 30 patients. *Skeletal Radiol* [Evaluation Studies]. 2005 Feb;34(2):87-94.

7. Hsieh PC, Xu R, Sciubba DM, McGirt MJ, Nelson C, Witham TF, et al. Long-term clinical outcomes following en bloc resections for sacral chordomas and chondrosarcomas: a series of twenty consecutive patients. *Spine (Phila Pa 1976)*. [Research Support, Non-U.S. Gov't]. 2009 Sep 15;34(20):2233-9.

8. Stener B, Gunterberg B. High amputation of the sacrum for extirpation of tumors. Principles and technique. *Spine (Phila Pa 1976)*. [Case Reports]. 1978;3(4):351-66.

9. Yang H, Zhu L, Ebraheim NA, Liu X, Castillo S, Tang T, et al. Analysis of risk factors for recurrence after the resection of sacral chordoma combined with embolization. *Spine J* 2009; Dec;9(12):972-80.

10. Bergh P, Kindblom LG, Gunterberg B, Remotti F, Ryd W. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients. *Cancer* [Research Support, Non-U.S. Gov't]. 2000;88(9):2122-34.

11. Ahmed AR. Safety margins in resection of sacral chordoma: analysis of 18 patients. *Arch Ortho Traum Surg* 2009; 129 (4):483-7.

12. Hanna SA, Aston WJ, Briggs TW, Cannon SR, Saifuddin A. Sacral chordoma: can local recurrence after sacrectomy be predicted? *Clin Orthop Relat Res* 2008; Sep;466(9):2217-23.

13. Chen KW, Yang HL, Kandimalla Y, Liu JY, Wang GL. Review of current treatment of sacral chordoma. *Orthop Surg* [Review]. 2009;1(3):238-44.