



Cordoma sacrococcígeo. A propósito de un caso

Ricardo Alfonso Núñez,*
Isabella Díaz Blancofombona,**
Juan Carlos Sierra Mileo***

* Cirujano Coloproctólogo, Hospital de Clínicas Caracas.

** Residente I de Cirugía General, Hospital Domingo Luciani.

*** Residente de Cirugía General, Hospital de Clínicas Caracas.

Dirección para correspondencia:
Ricardo Alfonso Núñez
Av. Panteón San Bernardino,
Edificio Ppal., Piso 2, Cons. 235,
1011 Caracas, Venezuela, Sudamérica.

Resumen

El cordoma sacrococcígeo, es un tumor raro, maligno, de inicio insidioso, que se origina de los restos de la notocorda primitiva. Presentamos a continuación, el caso de un paciente masculino de 39 años de edad, quien acude a la consulta, por presentar dolor perianal de 18 meses de evolución, acompañado de tenesmo rectal. Se realizan estudios imagenológicos (tomografía computarizada y resonancia magnética), que reportan: Tumoración retrorrectal con destrucción sacrococcígea, adenopatías inguinales y región pelviana, invasión de la grasa perirrectal. Se realizó punción guiada por tomografía: concluyente para mixoma papilar y/o cordoma sacro. Se procedió a realizar intervención quirúrgica: Sacrococcigeotomía parcial, obteniéndose pieza operatoria de 9 x 7 x 4 cm. El examen inmunohistoquímico concluyó: Cordoma.

Palabras clave: Notocorda, cordoma sacrococcígeo.

Abstract

The Sacrococcygeal Chordoma is a rare, malign and insidious starting tumor, that is origin from the remainder of primitive notocorda. We show next, the case of one 39 years old, male patient who goes to consultation for having perianal pain, starting 18 months ago with rectal tenesmus. There were made imagenologic studies (CAT and MRI) that reports: postrectal tumoration with sacrococcygeal destruction, groin adenopathy or inguinal nodes, and pelvic region invasion to perirectal fat. There was realized a guide puncture by TAC, and Diagnosis was Myxoma Papilar/Sacroccocygeal Chordoma. The surgery was a partial Sacrococcygeotomy, getting an operation piece with size 9 x 7 x 4 cm. The immunohistochemical study; Concluded: Chordoma.

Key words: Sacrococcygeal chordoma, notocorda.

INTRODUCCIÓN

El cordoma sacrococcígeo, es un tumor maligno, de inicio insidioso, que se origina de los restos de la notocorda primitiva a nivel distal. Esta patología es más común en personas del género masculino, entre los 30 y 60 años de edad, sin embargo la mayoría de los casos descritos en la literatura reportan pacientes mayores de 60 años.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de un paciente masculino de 39 años de edad, conocido asmático e hipertenso; natural y procedente de Caracas - Venezuela, quien refiere ini-

cio de enfermedad actual en julio de 2005 aprox., caracterizada por: Dolor perianal vespertino, más marcado desde hace 30 días, de inicio insidioso, que se exacerba con la bipedestación y la sedestación, acompañado de tenesmo rectal, no rectorragias, no cambio en el hábito evacuatorio, no pérdida de peso. Mejora parcialmente con la toma de acetaminofeno. Acude a consulta de traumatología donde solicitan radiografías -Rx- de pelvis y, al no evidenciar patología indican tratamiento sintomático. Acude a consulta de coloproctología, donde se le solicita TC de columna lumbosacra, evidenciándose: Tumoración retrorrectal con destrucción sacrococcígea, se demuestran adenopatías inguinales y en región pelviana con invasión de la grasa perirrectal.

Al examen físico: Buenas condiciones generales, frecuencia cardíaca 741 pmm peso 104 kg, cardiopulmonar estable. Abdomen: RsHsAs presentes, blando, deprimible, no doloroso. Tacto rectal: aumento de volumen presacra, marcado dolor.

Tomografía y resonancia magnética sacra: Lesión tumoral de: 4 x 5 x 4 cm. Márgenes bien delimitados, a nivel pre-sacro y retrorrectal con destrucción de vértebras S4-S5 posible S3 con componente retro-sacro. Compresión a ganglios regionales comprometidos. Invasión de grasa perirrectal (*Figuras 1 a 4*).



Figura 1. Tomografía computarizada lateral de hueso sacro. Se evidencia tumoración retrorrectal-presacra.

Punción por TC: Concluyente para mixoma papilar y/o cordoma sacro.

Acto quirúrgico: Sacrococcigectomía parcial. 1) Abordaje anterior: Resección anterior de la lesión. 2) Abordaje posterior: Resección microquirúrgica completa con sacrectomía.

Nota quirúrgica: Se aprecia tumoración de aprox. 6 cm, localizado en región coccígea con invasión hasta aprox. 2da vértebra sacra, con destrucción de la parte ósea, la grasa perirrectal se encuentra indemne; las raíces nerviosas S2 indemnes.

Técnica operatoria: Incisión de sacro y coxis, diéresis por planos, disección, separación de ambos glúteos mayores, disección de fascia pre-sacra, resección de fascia recto-coccígea, disección de grasa perirrectal. Disección y resección hasta S2m conservando los nervios sacros. Porto-VAC rectorrectal, síntesis por planos.

Anatomía patológica

Descripción macroscópica: Masa tumoral oblonga, adherida, que destruye el componente óseo y mide 9 x 7 x 4 cm. Superficie externa cubierta de membrana vascularizada, gris, que encapsula parcialmente la lesión, componentes de la fascia aponeurótica muscular, haces de músculo esquelético y fragmentos óseos.

Componente tumoral extraóseo es irregular, con lobulaciones múltiples y aspecto heterogéneo (sólidas gris-blancuecinas, pardas gelatinosas, áreas de hemorragia y pequeños lóculos quísticos con material cetrino-amarillento). Destrucción parcial de los cuerpos vertebrales por el tumor.

Observaciones: Tumor maligno derivado de la notocorda, con extensa destrucción ósea y crecimiento ex-

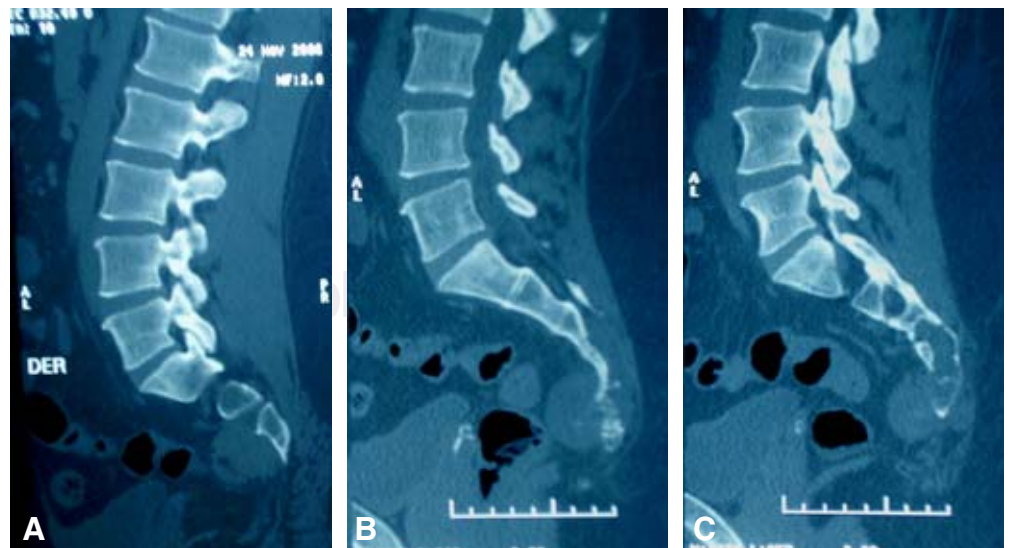


Figura 2.

Tomografía lateral.

Se observa tumoración en la región retrorrectal-presacra.



Figura 3. Resonancia magnética corte transversal. Imagen en la que se evidencia tumoración retrorrectal-presacra.



Figura 4. Resonancia magnética corte coronal. Se observan múltiples adenomegalias de las cadenas pelvianas.

traóseo. Arreglo de lóbulos septados por bandas fibroconectivas de grosor variable. Dentro de cada lóbulo las células descansan en una matriz mixoide, se disponen en sábanas y trabéculas.

Inmunohistoquímica: Técnica polímero-dextrano asociado a anticuerpo secundario, recuperación antigénica y controles positivos pertinentes, se hizo determinación S-100 con Citoqueratín® y Vimentín®. Las células tumorales marcaron con S-100 (focalmente) y fuerte y



Figura 5. Abordaje posterior.



Figura 6. Hueso, resección en bloque de S3, S4, S5 y coxis proximal.



Figura 7. Pieza quirúrgica, hueso sacro 5 x 4 x 1 cm.

extensamente con los marcadores restantes. Los hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos apoyan el diagnóstico de cordoma.

DISCUSIÓN

El cordoma sacrococcígeo, es una entidad rara, predominante en el sexo masculino, que se forma en la vida embrionaria a partir de la notocorda definitiva, la cual normalmente degenera y sólo persiste en el núcleo pulposo de las vértebras. Dicha patología no está relacionada con otras entidades. Las manifestaciones clínicas se encuentran en estrecha relación con la ubicación del tumor, caracterizada principalmente por manifestaciones gastrointestinales y nerviosas. La causa más frecuente de consulta al médico es por dolor en el 82% de los casos.^{5,17,20,24} Cuando la cápsula pierde su integridad el tumor se puede extender hacia el canal medular y ocasionar el síndrome de la cola de caballo o cono medular; con dolor lumbosacro, recto y ambas piernas, simulando en ocasiones una hernia discal. Es por ello que se han reportado demoras que alcanzan 14 meses desde el inicio del dolor hasta el momento del diagnóstico. En ciertos casos puede evolucionar hasta sobrepasar la región epidural, quedando intradural.²² Desde el punto de vista clínico su localización es revelada también por otras manifestaciones como hipotonía en los músculos de los nervios afectados, alteración de los reflejos y disfunción del esfínter anal. Macroscópicamente el tumor es de consistencia variable que depende de la presencia de áreas de necrosis, áreas quísticas y focos hemorrágicos.⁸ Además pueden presentar focos de osificación o calcificación.^{3,4,16} Generalmente su aspecto es lobulado, friable y ocasionalmente se puede distinguir una capa o membrana fina y fibrosa que la recubre hasta entrar en contacto con el hueso. Microscópicamente el tumor está conformado por tejido notocordal, caracterizado por células que son propias de ésta: las células fisalíferas.^{3,4,5} Estas células se encuentran dispuestas en nidos, lóbulos o cordones separados por una matriz mucinosa. En los cortes histológicos es común encontrar el tejido notocordal en diferentes estadios de desarrollo. Para realizar el diagnóstico diferencial es necesario hacer la comparación con otras neoplasias, específicamente: Condrosarcoma, parasarcoma, adenocarcinoma rectal con células en anillo de sello, ependimoma mixopapilar, tumor de células gigantes y cordoma condroide.⁶⁻¹³ Para confirmar el diagnóstico de cordoma, es necesario el estudio anatomopatológico de la lesión. Sin embargo, antes de llegar a ese punto existen manifestaciones clínicas y radiológicas que son de gran importancia para comenzar a atisbar el diagnóstico. Como el tumor en cuestión puede alterar la

estructura ósea, es de saber que en la radiografía simple de columna vertebral se podrá evidenciar destrucción ósea por infiltración tumoral.^{3,4,6,7,16,22,23,31} El crecimiento del tumor es intraóseo, entre la lámina interna y externa del hueso. Luego se expande lo suficiente para crear una lesión quística que precede la destrucción ósea. En los estudios radiológicos esta lesión se observa como una lesión para o prevertebral. El objetivo del tratamiento es la extirpación total del tumor, respetando los márgenes oncológicos.^{28,29} La sacrococcigectomía se puede abordar vía abdominal o vía sacra. Las complicaciones del procedimiento en orden de frecuencia

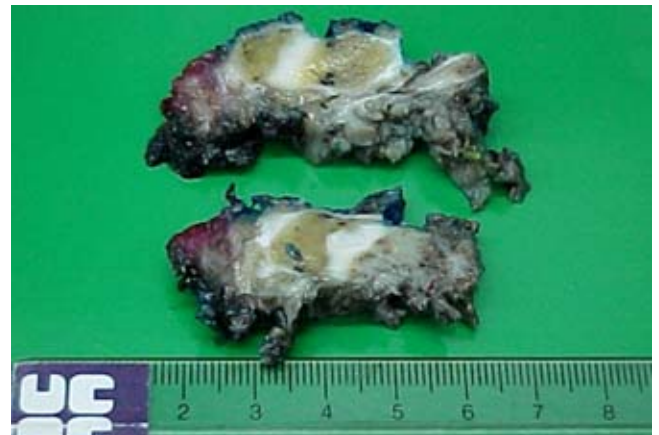


Figura 8. Corte transversal de pieza quirúrgica 4 x 3 x 1 cm.

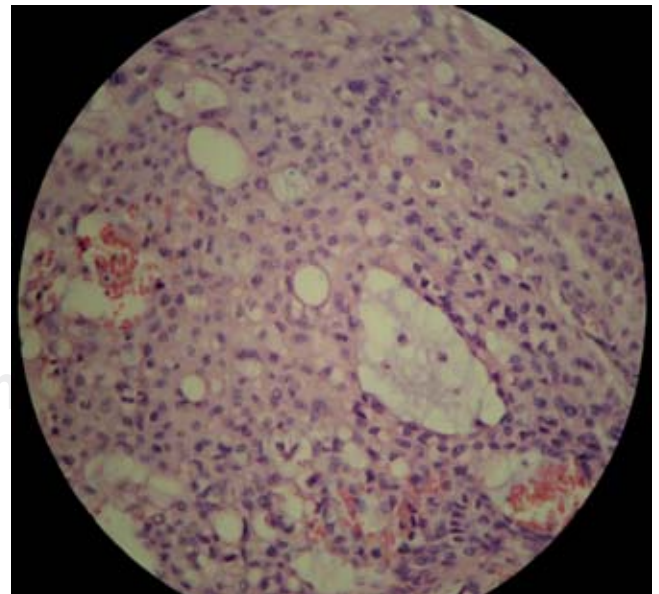


Figura 9. Imagen microscópica.

son: incontinencia urinaria (14%), incontinencia rectal (6%), hemorragia (4%) y daño rectal (2%), preferiblemente con tratamiento coadyuvante (radioterapia).

CONCLUSIONES

El cordoma sacrococcígeo, es una entidad rara, poco conocida y, de pobre sintomatología en fase temprana, lo que limita el diagnóstico precoz. Sin embargo, es una entidad con buen pronóstico, ya que el tratamiento quirúrgico aunado a la radioterapia proporcionan alto grado de remisión.

BIBLIOGRAFÍA

- Langman. *Embriología médica*. 7ª edición. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana 1996.
- Moore KL. *Embriología básica*. Tercera edición. Río de Janeiro: Editorial Guanabara Koogan S.A. 1991.
- Netter FH. *Sistema nervioso, trastornos neurológicos y neuromusculares*. Tomo 1 y 2. Colección Netter de Ilustraciones Médicas. Barcelona: Masson, S.A. 1999.
- Valls O, Marinello Z. *Tumores y lesiones pseudotumorales del esqueleto*. Barcelona: Editorial Espaxs 1979: 345-52.
- Rosai J, Ackermans. *Surgical pathology*. Eight edition: Mosby 1996.
- Youmans JR. *Neurological Surgery*. Four edition. Philadelphia: W.B Saunders Company 1996: 4.
- Heffelfinger MJ, Dahlin DC, MacCarty CS. Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer* 1973; 32: 410-20.
- Rosai J. *Patología quirúrgica*. Ciudad de La Habana. Editorial Científico Técnica 1983.
- Jeffrey PB, Biana CG, Davis RL, Chondroid chordoma. A hyalinized chordoma without cartilaginous differentiation (see comments). Review. *Amer J Clin Pathol* 1995; 103: 271-9.
- Carstens PH. Chondroid tumor: a light, election microscopic and immunohistochemical study. (Review). *Ultrastr Pathol* 1995; 19: 291-5.
- Wiebe BM, Jeusen K, Laursen H. Parachordoma of the sacrococcygeal region a neuroepithelial tumor. *Clin Neuropathol* 1995; 14: 343-6.
- Vaquero J, Herrero J, Piqueras C, Hotait H. Radicular mesenchymal chondrosarcoma. Case report. *Neurocirugía* (España) 1996; 7: 46-8.
- Vaquero J, Pontón P, Martínez R, Aragonés P. Intraspinal meningeal mesenchymal chondrosarcoma. *Neurocirugía* (España) 1991; 2: 51-3.
- Rosenberg AE, Brown GA, Bhan AK, Lee JM. Chondroid chordoma, a variant of chordoma. A morphologic and immunohistochemical study. *Amer J Clin Pathol* 1994; 10: 36-41.
- Naka T, Fukuta T, Chuman H, Iwamoto Y, Sugioka Y, Fukuki M. Proliferative activities in conventional chordoma: a clinicopathologic DNA flow cytometric and immunohistochemical analysis of 17 specimens with special reference to anaplastic chordoma showing a diffuse proliferation and nuclear atypia. *Hum Pathol* 1996; 27: 381-8.
- Pascual CI. *Neurología infantil*. Tomo II. Barcelona: Editorial Científico Médica 1983: 1222-4.
- Epstein BS. Afecciones de la columna y la médula espinal. *Estudio radiológico y clínico*. Ciudad de La Habana: Editorial Científico Técnica 1993.
- Enzinger FM, Sharon WW. *Soft tissue tumor*. Third edition: Edith Mosby 1994: 991-8.
- Del Bueno G, Leone V, Messerini L. Sacrococcygeal chordoma simulating pilonidal cyst. *Minerva Chir* 1997; 52: 131-7.
- Hernan P, Guichard JP, Marianowski R. Therapeutic management of craniocervical chordoma. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1996; 113: 3-9.
- Harrison. *Principios de medicina interna*. 3ra edición. Vol II. Madrid: Interamericana McGraw-Hill 1994.
- Wippold FJ, Koeller KK, Smirniotopoulos JG. Clinical and imaging features of cervical chordoma. *Am J Roentgenol* 1999; 172: 1423-6.
- Higinbotham NL, Phillips RF, Far HW, Hustu O. Chordomas: thirty-five years study at Memorial Hospital. *Cancer* 1967; 20: 1841-50.
- Alleyne CH. Neurosurgery. Board Review. In: Barrow DL, Tindall SC, Oyesiku NM editors. *Questions and answer for self-assessment*. New York. Thieme New York. Stuttgart 1997.
- Abdelwahab IF, Camis MB, Hermann G, et al. Giant cell tumour of the seventh cervical vertebra. *Can Assoc Radiol J* 1995; 46: 454-7.
- D'haen D, De Jaegere T, Goffin J, Dom R, Damaerel P, Plets C. Chordoma of the low cervical spine. Review. *Clin Neurol Neurosurg* 1995; 97: 245-8.
- Fumo F, Salvati V, Marano I, Vetrani A, Fumo M, Cioffi A. Cordoma sacrococcígeo: aspetti clinico-radiologicie. *Minerva Chirurg* 1995; 50: 799-803.
- Logroscimo CA, Astolfi S, Sacchettoni G. Chordoma: long-term evacuation of 15 cases treated surgically. *Chir Organi Mov* 1998; 83: 87-103.
- Boriani S, Biagini R, De lure F. Resection surgery in the treatment of vertebral tumors. *Chir Organi Mov* 1998; 83: 53-64.
- Adams R, Víctor M. *Principios de neurología*. Ciudad de La Habana: Editorial Científico Técnica. 1982.
- Klekamp J, Samil M. Spinal chordomas. Results of treatment over 17 years period. *Acta Neurochirurg* 1996; 138: 514-9.
- Hsu KY, Zucherman JF, Murtenser N. Follow-up evaluation of resected lumbar vertebral chordoma 11 years: a case report. *Spine* 2000; 25: 2537-40.
- Abe E, Sato K, Tazana H. Total spondylectomy for primary tumor of the thoracolumbar spine. *Spinal Cord* 2000; 38: 146-52.
- Fujita T, Kawahar N, Matsumoto T. Chordoma in the cervical spine managed with "en block" excision. *Spine* 1999; 24: 1848-51.

35. Grupta SK, Sharma BS, Khosla VK. Far lateral approach for foramen magnum lesions. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000; 40: 48-52.
36. Wuisman P. The polster vertebral implant for tumors of the spine. *Chir Organi Mov* 1998; 83: 185-9.
37. Sundaresan N, Steinberg AA, Moore F. Indications and results of combined anterior-posterior approach for spine tumor surgery. *J Neurosurg* 1996; 85: 438-46.
38. Lopes A, Rossi BM, Silveira CR. Chordoma: retrospective analysis of 24 cases. *Rev Paul Med* 1996; 114: 1312-6.
39. Heary RF, Vaccaro AR, Benevenia I. "En-bloc" vertebrectomy in the mobile lumbar spine. *Surg Neurol* 1998; 50: 548-56.
40. Fagundes MA, Hug EB, Liebsch NJ, Daly W, Efird J, Munzenrider JE. Radiation therapy for chordomas of the base of skull and cervical spine: patterns of failure and outcome after relapse. *Internat J Radiat Oncol Biol Phys* 1995; 33: 579-84.
41. Thieblemont C, Biron P, Rocher F, Boukor D, Bobin JF, Gerard JP. Prognostic factors in chordoma: role of post-operative radiotherapy. *Europ J Cancer* 1995; 31A: 2255-9.
42. Hug EB, Fitzek MM, Liebsch NJ, Munzenrider JE. Locally challenging osteo and chondrogenic tumors of the axial skeleton: results of combined proton and proton radiation therapy using three-dimensional treatment planning. *Internat J Radiat Oncol Biol Phys* 1995; 31: 467-76.