

Exteriorización del cordoma sacro a partes blandas.

Informe de un caso

Ernesto Sierra-Montenegro,* Gastón Sierra-Luzuriaga,* César Carrillo-Védova,* Gaetano Leone-Stay**

Resumen

Introducción: Los cordomas son tumores raros de crecimiento lento que se originan en la notocorda primitiva; son más frecuentes en el espacio sacrococcígeo. La relación hombre:mujer es de 2:1. El promedio de edad es de 61 años. Objetivo: informar un caso con exteriorización de un cordoma en la región sacra.

Caso clínico: Mujer de 62 años de edad con cuadro clínico que se inició cuatro años antes con molestias en la región sacra. En el pliegue interglúteo se notaba y palpaba una masa que había aumentado de tamaño en el último año. Al examen proctológico se observó una tumoración de 6 cm de diámetro situada en la parte media de la región sacra, a 3 cm del orificio anal; a la palpación, indolora, móvil, de consistencia dura y de superficie regular. Mediante una radiografía de cóccix no se observaron anomalías. Se realizó cirugía con exéresis total y cierre primario. El examen histopatológico indicó cordoma.

Conclusiones: El síntoma más frecuente del cordoma es el dolor local. El diagnóstico se realiza por radiografía de la región lumbosacra, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear. El tratamiento de elección es quirúrgico con resección amplia. El diagnóstico de cordoma es raro, pero debe considerarse en personas con dolor en la parte baja de la espalda o en el cóccix y con una tumoración de varios años de evolución.

Palabras clave: Notocorda, cordoma, sacrococcígeo.

Abstract

Background: Chordomas are rare, slow-growing tumors that originate in the primitive notochord. The most frequent location is the sacrococcygeal region. It is more frequent in males. Average age is 61 years old. The aim of this study is to report a case of externalization of a chordoma in the sacral region.

Clinical case: We present the case of a 62-year-old female whose disease began 4 years before admission, reporting discomfort in the sacral region. In the intergluteal area, the presence of a mass that increased in size during the previous year was noticed and palpated. On proctological examination, a tumor of 6 cm in diameter is found located in the mid-sacral region 3 cm from the anal canal. On palpation, the tumor is hard and painless with a regular and moveable surface. X-ray of the coccyx was normal. Surgery was performed with total excision and primary closure. Histopathological report was chordoma.

Conclusions: Theoretically, notochord in the vertebral bodies is not completely degenerative and the remaining tissue persists, producing chordomas. The most common symptom is local pain. Diagnosis is made by imaging: x-ray of lumbosacral spine, computed tomography and magnetic resonance imaging. The treatment of choice is wide surgical resection. Diagnosis of chordoma is rare but should be kept in mind in patients with pain in lower back or coccyx and, even more so, if accompanied by a mass with years of evolution.

Key words: Notochord, chordoma, sacrococcygeal.

Introducción

Los cordomas son tumores raros de crecimiento lento, que representan 1 a 4% de todos los tumores óseos malignos, originados en la notocorda primitiva¹. Pueden estar localizados en cualquier sitio a lo largo del esqueleto axial y es muy raro que tengan otra ubicación. El 50% se localiza en la región sacrococcígea, 35% en la esfenooccipital y 15% en el resto de la columna vertebral.² El Registro de Cáncer Finlandés indica una incidencia anual en hombres y mujeres

* Servicio de Coloproctología, Hospital del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, Guayaquil, Ecuador.

** Servicio de Patología, Hospital Alcívar, Guayaquil, Ecuador.

Correspondencia:

Ernesto Sierra-Montenegro.
Cañar 607, segundo piso, Guayaquil, Ecuador.
Tel.: (593) 4244 4847.
E-mail: gesierra21@yahoo.com

Recibido para publicación: 11-01-2010

Aceptado para publicación: 07-06-2010

de 0.3 a 0.18 por millón de habitantes. Para los cordomas en la región sacrococcígea, la relación hombre/mujer es de 2:1.² Se ha identificado cordomas en todas las edades, pero la mitad ocurre en personas entre 50 y 70 años de edad, con un promedio de 61 años.³

El término “exteriorización” se empleó para definir que el tumor, que por lo general se ubica delante del sacro o por detrás del recto, está situado en los tejidos blandos de la parte posterior de la región sacrococcígea, aunque no necesariamente en el exterior de la piel. El objetivo de este trabajo es informar un caso de exteriorización a partes blandas de un cordoma sacro, en el pliegue interglúteo, es decir, afuera del sacro, en una posición inusual, totalmente diferente a la presentación habitual.

Caso clínico

Mujer de 62 años de edad cuyo cuadro clínico se inició cuatro años antes de su ingreso con molestias en la región sacra. En pliegue interglúteo notó y palpó una pequeña masa, sin darle importancia; continuó su vida normal hasta un año atrás, cuando se percató que la tumoración había aumentado de tamaño, por lo que decidió acudir al hospital para ser examinada. Fue derivada al Servicio de Coloproctología con diagnóstico de probable quiste pilonidal o lipoma de región sacra. Al examen proctológico, en la parte media de la región sacra se observó tumoración de 6 cm de diámetro, indolora, dura, móvil y con superficie regular (figura 1). En la radiografía de cóccix no se observaron anomalías. La paciente aceptó someterse a cirugía.

En el acto quirúrgico se colocó a la paciente en posición de navaja sevillana, se realizó asepsia y se efectuó incisión transversal sobre la masa (figura 2), la cual se disecó en sus cuatro lados utilizando electrocirugía bipolar para evitar sangrado, hasta llegar a la fascia sacra y lograr la exéresis total. Se lavó la cavidad resultante y se efectuó hemostasia para suturar por planos con poliglactina 0 y la piel con prolene 3-0 mediante puntos simples. La pieza quirúrgica fue enviada a estudio histopatológico. El informe macroscópico indicó tumor ovoideo semifirme de 7×4.7 cm, con superficie externa gris-violácea ligeramente lobulada, área de sección heterogénea y multinodular, con alternancia de zonas blanquecinas, amarillo-claras, gris-rosadas y café-rojizas; contornos bien definidos delimitados por una cápsula fibrosa de grosor variable (figura 3). Microscópicamente se trataba de una neoformación constituida por múltiples cúmulos nodulares de células poligonales de citoplasma amplio y vacuolado, de aspecto fisalífero compatible con cordoma (figura 4). La resonancia magnética de columna lumbosacra fue normal. En el Servicio de Oncología se indicó tratamiento conservador. Al momento de este informe



Figura. 1. Tumor móvil, de consistencia dura, indoloro y de superficie regular.



Figura. 2. Mediante incisión transversal, con electrocirugía bipolar se disecó la tumoración en sus cuatro lados hasta fascia sacra.



Figura. 3. Tumor ovoideo semifirme de 7×4.7 cm, con superficie externa gris-violácea y ligeramente lobulada. Área de sección heterogénea y multinodular en la que alternan zonas blanquecinas y de colores amarillo claro, gris rosado y café rojizo. Los contornos bien definidos, delimitados por una cápsula fibrosa de grosor variable.

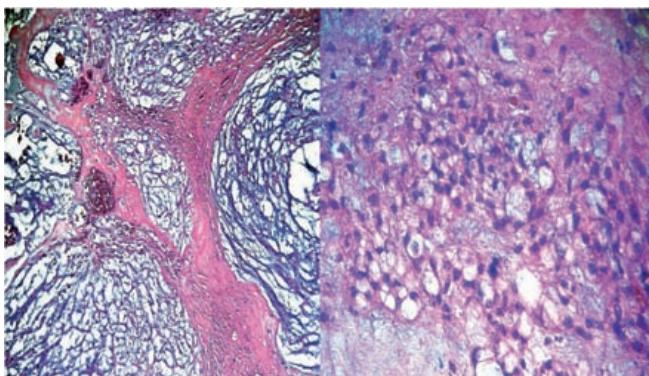


Figura 4. Neoformación con múltiples cúmulos nodulares de células poligonales con citoplasma amplio y vacuulado, de aspecto fisalífero, con núcleos periféricos, redondos a ovoideos, discretamente hiperchromáticos y anisométricos, que alternan con precipitados de material pálidamente basofílico de aspecto mucoideo.

la paciente continuaba en control posoperatorio sin complicaciones ni recidiva.

Discusión

Entre la cuarta y sexta semanas del desarrollo embrionario, el mesodermo paraxial encierra la notocorda. En la sexta semana, los cartílagos aparecen alrededor de la notocorda; éstos son los precursores de los cuerpos vertebrales. La notocorda desaparece, excepto dentro del disco intervertebral donde se expande para formar el centro gelatinoso o n úcleo pulposo. Teóricamente, la notocorda en los cuerpos vertebrales no se degenera completamente y el resto del tejido persiste para luego producir los cordomas. Healey y Lane señalan que resulta enigmático que estos pequeños restos de notocorda puedan originar cordomas y no ocurran en los n úcleos pulposos.⁴

Los s íntomas registrados en un estudio de 222 pacientes⁵ fueron dolor local (57%), estreñimiento (22%), ciática (17%), dificultad al orinar o retención urinaria (12%), dificultad al caminar o debilidad en las piernas (9%), incontinencia urinaria (8%), incontinencia fecal (7%), sensaci ón de anestesia (7%), dificultad para defecar (4%) y sangrado rectal (1%). Nuestra paciente solo tuvo sensaci ón de masa en la regi ón sacra con aumento de la misma, motivo por el que acudió a la consulta. En una serie de 44 pacientes los s íntomas por los que acudieron los pacientes fueron dolor al sentarse, en la espalda, en la regi ón sacrococcigea, durante las noches, en la pierna, en las regiones perianal y perineal ninguno.⁶

El diagn óstico del cordoma se realiza por im ágenes: la radiograf ía de la regi ón lumbosacra permite visualizar la destrucci ón o desplazamiento de la vertebra; la tomograf ía

axial computarizada, el tejido blando alrededor del tumor y las calcificaciones o la destrucci ón ósea; la resonancia magnética, el recurso m ás utilizado en la actualidad, permite identificar el cordoma como iso o hipointenso en secuencia T1 y moderadamente hiperintenso en secuencia T2.⁷ En nuestra paciente, la radiograf ía lumbosacra fue normal; posterior a la cirug ía, una vez conocido el diagn óstico histopatológico, se solicitó resonancia magnética, cuyo resultado no reveló alteraciones.

Hay que recordar que los cordomas sacros se presentan en el espacio presacro, es decir, retrorectal, entre el recto y el sacro,⁸ sin embargo, en nuestra paciente el cordoma se localizó entre el sacro y la piel. En la literatura se describe un caso parecido pero el tumor destr uía el hueso sacro;⁹ en el nuestro no hab ía afectaci ón a huesos.

Histol ógicamente se observa abundante producci ón de moco cerca del l óbulo donde los cordones de c élulas parecen flotar en el mismo. Gotitas de moco se juntan en largas vacuolas simples formando c élulas fisalíferas, patr ón característico del cordoma. Se pueden observar otros elementos como cartílago, tejido fibroso, c élulas gigantes y c élulas inflamatorias.¹⁰ En nuestra paciente el informe patológico indicó tumor ovoide semifirme de 7 × 4.7 cm, con superficie externa gris-violácea y ligeramente lobulada; los cortes histol ógicos mostraron neoformaci ón constituida por m últiples c umulos nodulares de c élulas poligonales de citoplasma amplio y vacuulado, de aspecto fisalífero compatible con cordoma.

En general se considera que no debe realizarse biopsia a los tumores sacros porque hay riesgo de ocasionar una infecci ón, adem ás, el periostio del sacro y la fascia presacra actúan como una barrera en contra de la extensi ón tumoral.¹¹ Utilizamos el mismo criterio de resecci ón que existe para los tumores presacros, a pesar de encontrarse cerca del pliegue interglúteo. Una vez realizado el diagn óstico se debe extirpar el tumor ya que puede ser maligno.

El tratamiento de elecci ón es quirúrgico con exérésis amplia. Se aplicar á radioterapia solo ante bordes quirúrgicos positivos.¹² Existen algunas t écnicas para resecci ón del sacro: el abordaje posterior es el indicado en tumores que involucran el hueso por debajo de la tercera vértebra sacra;¹³ el abordaje combinado anterior y posterior es el indicado en lesiones que se extienden del cuerpo de la vértebra sacra 1 o de la sacra 2.^{14,15} Tomita y Tsuchiya describieron tres pacientes a quienes se les realizó sacrectomía total sin colostomía.¹⁶ Las funciones urogenitales y rectales se pierden si las ramas nerviosas S2 son seccionadas en forma bilateral.¹³

Los pacientes que no pueden ser sometidos a una resecci ón tumoral completa pueden beneficiarse ocasionalmente con dosis altas de radioterapia; en el tratamiento de los cordomas se ha comprobado un intervalo libre sin progresi ón

local de 32 meses, con alivio importante de la sintomatología.¹⁴

El rango de metástasis va de 5 a 40%.^{13,17} Cuando la resección local es incompleta, algunas veces la recurrencia se produce entre el primer y sexto año de cirugía. Adicionalmente se considera que los cordomas son quimiorresistentes y que los sacrococígeos localizados por debajo del segundo cuerpo vertebral sacro pueden curar con cirugía radical.¹⁸

Después de la resección local con bordes amplios, en la paciente descrita estamos en una actitud expectante debido a la ubicación del cordoma, la cual es inusual a la indicada en la literatura. Al sexto mes de vigilancia posoperatoria no había manifestaciones de recurrencia.

Conclusiones

El diagnóstico de cordoma es raro pero debemos tenerlo presente en personas con dolor en la parte baja de la espalda o en el cóccix, más aún si se acompaña de una masa palpable de algunos años de evolución.

Referencias

1. Dahlin DC, McCarty CS. Chordoma: a study of fifty-nine cases. *Cancer* 1952;5:1170-1178.
2. Smith J, Ludwig RL, Marcove RC. Sacrococcygeal chordoma: clinicoradiological study of 60 patients. *Skeletal Radiol* 1987;16:37-44.
3. Gray SW, Singhabhandhu B, Smith RA, Skandalakis JE. Sacrococcygeal chordoma: report of a case and review of the literature. *Surgery* 1975;78:573-582.
4. Healey JH, Lane JM. Chordoma: a critical review of diagnosis and treatment. *Orthop Clin North Am* 1989;20:417-426.
5. O'Riordan DS, O'Connell PR, Kirwan WO. Hereditary sacral agenesis with prosacral mass and anorectal stenosis. *Br J Surg* 1991;78:536-538.
6. Jeys L, Gibbins R, Evans G, Grimer R. Sacral chordoma: a diagnosis not to be sat on? *Int Orthop* 2008;32:269-272.
7. Tuna H, Aydin V, Bozkurt M, Attar A. Chordoma of the lumbar spine: a case report. *Neurocirugia* 2005;16:169-172.
8. 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.
9. Enríquez-Navascués JM, Elósegui JL, Placer C, Lizarazu A, Villa-real E. El caso de la paciente que no podía ponerse el bikini: una forma inaudita de presentación clínica del cordoma sacro. *Cir Esp* 2010;87:324-326.
10. Chambers PW, Schwinn CP. Chordoma: a clinicopathologic study of metastasis. *Am Soc Clin Pathol* 1979;72:765-776.
11. Stener B, Guntherberg B. High amputation of the sacrum for extirpation of tumors. Principles and technique. *Spine (Phila PA)* 1976;3:351-366.
12. Bethke K, Neifeld J, Lawrence W Jr. Diagnosis and management of sacrococcygeal chordoma. *J Surg Oncol* 1991;48:232-238.
13. Sundaresan N. Chordomas. *Clin Orthop Relat Res* 1986;204:135-142.
14. Canelles E, Roig J, Cantos M, Armengol JG, Barreiro E, Villaba F, et al. Tumores presacros. Análisis de nuestra experiencia en 20 casos tratados quirúrgicamente. *Cir Esp* 2009;85:371-377.
15. Samson IR, Springfield DS, Suit HD. Operative treatment of sacrococcygeal chordoma: a review of twenty-one cases. *J Bone Joint Surg* 1993;75:1476-1484.
16. Tomita K, Tsuchiya H. Total sacrectomy and reconstruction for huge sacral tumors. *Spine (Phila PA)* 1976;15:1223-1227.
17. Hug EB, Fitzek MM, Liebsch NJ, Munzenrider JE. Locally challenging osteo- and chondrogenic tumors of the axial skeleton: results of combined proton and photon radiation therapy using three-dimensional treatment planning. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995;31:467-476.
18. Azzarelli A, Quagliuolo V, Cerasoli S, Zucali R, Bignami P, Mazzaferro V, et al. Chordoma: natural history and treatment results in 33 cases. *J Surg Oncol* 1988;37:185-191.