

Cordoma sacrococcígeo: presentación de un caso

Orlando Cruz García¹, Erasmo González Cabrera², Leonardo Dinza Zamora³, Pio A. Noriega Oliva⁴, Joel Caballero García⁵, Zenaida Hernández Díaz⁶

¹Especialista de II Grado en Neurocirugía. Profesor e Investigador Titular. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba

²Especialista de II Grado en Oncología. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba

³Especialista de I Grado en Cirugía Ortopédica y Traumatología. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba

⁴Especialista de II Grado en Oncología. Profesor consultante. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba

⁵Residente de tercer año de Neurocirugía. Hospital Dr. Luis Díaz Soto. La Habana, Cuba

⁶Especialista de I Grado en Imagenología. Instituto de Neurología y Neurocirugía. La Habana, Cuba

RESUMEN

Introducción: El cordoma sacrococcígeo representa más del 50 por ciento de los cordomas. La resección total en bloque combinada con radioterapia en altas dosis ha mostrado prolongar la recurrencia.

Caso clínico: Se presenta un paciente masculino de 58 años operado de cordoma sacrococcígeo mediante resección total en bloque por vía posterior. Los estudios de imagen postoperatorios confirmaron la remoción total. Como complicaciones posquirúrgicas mediatas el paciente presentó una fístula de líquido cefalorraquídeo y una infección local que remitieron con drenaje espinal y antibiototerapia. Además, presentó trastornos transitorios del control del esfínter vesical que desaparecieron a los 6 meses. Posteriormente recibió radioterapia con cobalto. Se ha mantenido asintomático y sin evidencia de recidiva en los estudios de imágenes por resonancia magnética.

Conclusiones: Las mejores opciones de tratamiento se obtienen con un enfoque multidisciplinario, en centros especializados y con avanzadas técnicas neuroquirúrgicas asociada a la radioterapia.

Palabras clave. Cordoma sacrococcígeo. Neoplasias Pélvicas. Neurocirugía. Notocorda. Radioterapia. Resonancia magnética.

INTRODUCCIÓN

El cordoma constituye el tumor primario maligno más frecuente del raquis si se excluyen las neoplasias linfoproliferativas (1). Se origina de remanentes de la notocorda y su localización más frecuente se encuentra en la región sacrococcígea (50–66 %). Aunque puede encontrarse en todas las edades es más frecuente en pacientes mayores de 40 años y de sexo masculino (2:1) (2). Su incidencia anual estimada es de 5 casos por cada millón de habitantes (3).

El tratamiento estándar consiste en una amplia resección quirúrgica debido a su alta radio y quimiorresistencia y a que la resección total se asocia a mayor progresión libre de enfermedad (3–6). No obstante, la resección quirúrgica agresiva produce con frecuencia una morbilidad significativa que incluye trastornos de esfínteres y de la esfera sexual, y déficit motor o sensitivo en los miembros

inferiores (1,7).

La radioterapia en altas dosis luego de una resección total o subtotal ha mostrado prolongar la recurrencia. Se requiere de la aplicación de radiaciones elevadas debido a su relativa radiorresistencia (1). Presenta una tasa de recurrencia del 100 % la cirugía (3) y la frecuencia de supervivencia a los 10 años es del 46 % (1).

CASO CLÍNICO

Paciente masculino, blanco, de 58 años de edad, fumador inveterado, con antecedentes de urolitiasis. Es consultado por presentar desde hacía 4 meses un dolor sacro coccígeo de comienzo insidioso, más frecuente durante las noches, sin irradiación, acompañado de incontinencia urinaria y debilidad muscular en los miembros inferiores. En los 20 días previos a la consulta se le intensificó el dolor con irradiación rectal asociado a aumento de volumen en la región sacra izquierda.

Al examen físico se confirmó el aumento de volumen en región sacra izquierda de consistencia dura y dolorosa a la palpación. No se detectaron alteraciones neurológicas. El tacto rectal fue negativo.

Correspondencia: Dr. Joel Caballero García. Servicio de Neurocirugía. Hospital "Dr. Luis Díaz Soto". Calle 23 esq. L ed. 301 apto C-12 Vedado. La Habana, Cuba. Correo electrónico: joelcg@infomed.sld.cu

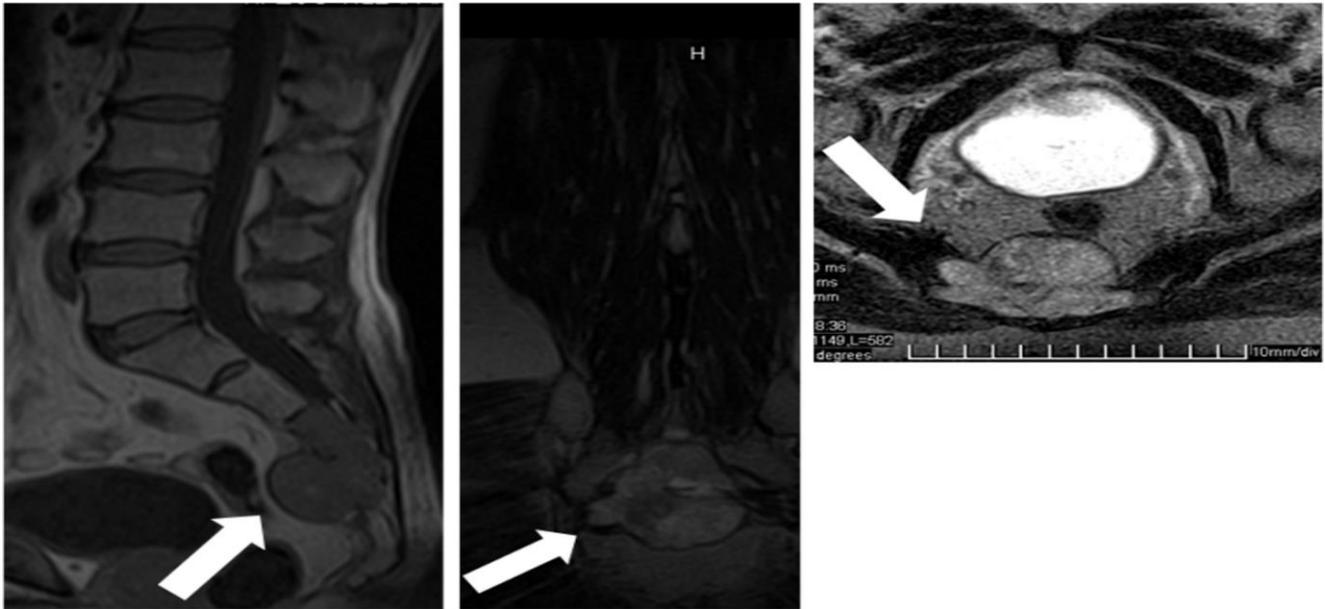


Figura 1. Imagen de resonancia magnética (corte sagital y axial) donde se observa lesión tumoral (cordoma), que invade el sacro en su porción inferior (S3-S5), con crecimiento predominante hacia la derecha y desplazamiento de la fascia presacra y el recto.

En la tomografía computarizada helicoidal de 64 cortes pelviana se observó una lesión con densidad entre 35 y 46 UH, redondeada, que erosionaba los cuerpos vertebrales de las vértebras sacras S3 y S4 con extensión anterior y desplazamiento del recto. No se observó infiltración de la fascia presacra.

En las imágenes de resonancia magnética (IRM) pelviana (**Figura 1**) se observó una lesión isointensa en todas las secuencias a nivel de las vértebras sacras S3 a S5 (compartimiento sacro inferior) de paredes bien delimitadas, con destrucción ósea, que no contactaba con el recto y con áreas de ausencia de señal correspondientes a los vasos sanguíneos. La lesión se extendía hasta la región recto sigmoidea comprimiendo la grasa a este nivel. El espacio presacro era de 2 cm.

La rectoscopia informó un engrosamiento a 5 cm del borde anal. El ultrasonido abdominal y los estudios radiológicos simples de la columna lumbosacra fueron negativos.

Se realizó una biopsia esquelética de la región presacra guiada por imagen. El estudio histopatológico informó un cordoma con infiltración del tejido óseo y el músculo esquelético con áreas de necrosis y hemorragias.

Posteriormente se realizó una resección quirúrgica total, en mono bloque por vía posterior transsacra de Kraske, mediante una incisión en línea media con escisión del trayecto de la biopsia. Se realizó sacrocociguetomía parcial, con el límite superior a nivel de S2. La lesión contactaba al fondo del saco dural, del cual fue disecada cuidadosamente. La

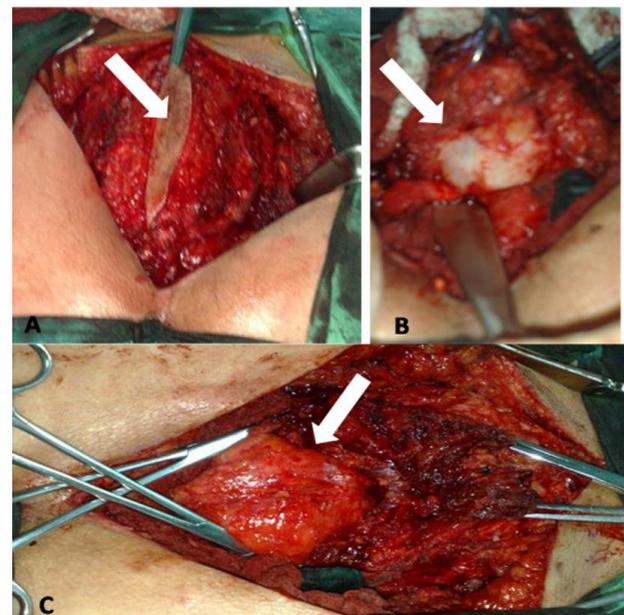


Figura 2. Fotografías transoperatorias. A. Disección de planos cutáneos-musculares, con márgenes que incluyen incisión quirúrgica anterior de la biopsia (flecha). B. Imagen que muestra la cara anterior de la lesión, posterior a la disección anterior presacra y rotación superior de la lesión. C. Flecha que señala el recto, cubierto con la fascia presacra, posterior a la remoción de la lesión y sacro inferior en monobloque.

disección roma transcoccigea anterior permitió separar la lesión del recto e invertir el bloque sacro inferior-lesión (**Figura 2**). Se realizó una reconstrucción con malla y cierre por planos. No fue necesaria la utilización de colgajos.

En la tomografía computarizada y en la IRM postoperatorias se confirmó la remoción total de



Figura 3. Imágenes de control postoperatorias. A y B. Imágenes de resonancia magnética (T1-T2) donde se observa la remoción total de la lesión tumoral. Con la flecha se señala el fondo de saco dural, que constituyó el margen superior de remoción. C. Imagen de tomografía en 3D donde se visualizan los límites de remoción ósea del sacro.

lesión con los límites óseos de la misma a nivel del margen inferior de S2 (**Figura 3**). El paciente recibió radioterapia con cobalto. No se aplicó radioterapia conformada por negativa familiar.

Como complicaciones posquirúrgicas mediatas el paciente presentó una fístula de líquido cefalorraquídeo y una infección local que remitieron con drenaje espinal y antibioticoterapia. Presentó trastornos transitorios del control del esfínter vesical que desaparecieron a los 6 meses. Luego se ha mantenido asintomático y con un examen neurológico negativo.

DISCUSIÓN

El promedio de edad de presentación en un paciente con cordoma sacro es de 60 años (8). Esto se encontró en correspondencia con el paciente que se presenta (58 años).

Los síntomas de presentación que se han descrito incluyen: dolor local (57 %), constipación (22 %), cialgia (17 %), retención urinaria (12 %), debilidad en las piernas (9%), incontinencia urinaria (8 %), incontinencia fecal (7 %), trastornos sensitivos (7 %), dificultad para defecar (4 %) y hemorragia rectal (1 %) (2). El paciente presentó dolor local, aumento de volumen a nivel lumbosacro, incontinencia urinaria y debilidad en ambos miembros inferiores, motivos por los cuales acudió a consulta y que coinciden con lo anteriormente planteado. En una serie de 44 pacientes el dolor local durante las noches constituyó el principal motivo de consulta (9), resultado que concuerda con el caso clínico.

La latencia en el diagnóstico se sitúa entre 6 meses y 3 años (10). Llama la atención que el paciente presentó una historia breve de síntomas antes del diagnóstico (4 meses). Esto podría estar en relación con una alta sospecha diagnóstica de la enfermedad en un paciente de edad avanzada con

dolor sacro coccígeo nocturno y un aumento de volumen localizado.

El diagnóstico presuntivo del cordoma se realiza por estudios de imágenes. La radiografía de columna lumbosacra permite visualizar la destrucción o desplazamiento de la vértebra (2). Resultó llamativa la ausencia de estos signos en el paciente en cuestión. La TC muestra calcificaciones y destrucción ósea, (2) de los cuales el paciente presentó solo la última. La IRM constituye la modalidad más utilizada en la actualidad y permite identificar el cordoma como iso o hipointenso en la secuencia T1 y moderadamente hiperintenso en la secuencia T2 (2). El paciente presentó lesiones isointensas en todas las secuencias.

Los cordomas sacros se presentan en el espacio presacro, entre el recto y el saco (retrorectal) (11). Pero, se han reportado casos inusuales con crecimiento entre el sacro y la piel, incluso sin invasión ósea (2,12). El cordoma del paciente que se presenta ocupaba el espacio presacro pero su mayor componente se encontraba infiltrando las tres últimas vértebras sacras, hallazgos que se corresponden con lo anteriormente planteado.

Existen controversias sobre la indicación o no de la biopsia preoperatoria en el caso de tumores resecables. Algunos autores consideran que no debe realizarse biopsia a los tumores sacros porque hay riesgo de ocasionar una infección (especialmente si se realiza por vía transrectal), además, el periostio del sacro y la fascia presacra actúan como una barrera en contra de la extensión tumoral (2,10). Yoshiaki et al plantean que en caso de realizarse debe ser en una zona que luego va a ser resecada (8). En el caso presentado se realizó biopsia quirúrgica sin complicaciones que permitió enfocar los esfuerzos terapéuticos y realizar la planificación quirúrgica en base al diagnóstico histopatológico. Cabe resaltar que usualmente se

trata de pacientes de edad avanzada en los cuales se requiere un diagnóstico de certeza dado el elevado riesgo quirúrgico. Otros autores han realizado la punción guiada por tomografía con buenos resultados (10,13).

La remoción quirúrgica puede ser funcional (parcial, intracapsular) o en monobloque, en dependencia del tamaño y extensión de la lesión, así como del grado de infiltración de los órganos vecinos. Constituye esta última el tratamiento de elección ya que se asocia a mayor supervivencia y control local (10). Para ello se realizan abordajes posteriores, anteriores o combinados posterior y abdominoperineal con la participación de un grupo multidisciplinario (10). En este caso se realizó un abordaje posterior vía transsacra de Kraske con buenos resultados (remoción total en monobloque sin morbilidad a largo plazo).

Es cierto que el abordaje por vía anterior tanto por método abierto como video endoscópico asistido ofrece un mejor control de los vasos ilíacos internos y posibilita el poder realizar una colostomía temporal (de protección frente a una hipotética necesidad de exéresis rectal, por el riesgo de incontinencia por exéresis de las primeras raíces sacras, o por la separación del recto del espacio presacro). Su limitación es que dificulta por sí solo la resección en bloque mediante sacrectomía a diferencia del abordaje posterior que facilita la misma. Los abordajes combinados se recomiendan en casos de cordomas gigantes (8).

La reconstrucción del suelo pélvico es a menudo laboriosa, pero necesaria para evitar la herniación de las asas intestinales. Con este fin se utilizan mallas de politetrafluoretileno expandido, polipropileno o poligluconato. También se efectúa el cierre de la herida quirúrgica mediante la movilización bilateral de los músculos glúteos o colgajos cutáneos de traslación, o bien para pérdidas de sustancias mayores con un colgajo miocutáneo del recto anterior del abdomen. En ocasiones, se requiere un segundo tiempo de reconstrucción plástica para rellenar la cavidad pélvica rígida con un colgajo musculocutáneo microvascularizado (10). En el paciente se utilizó una malla y no fue necesaria la utilización de colgajos.

También se ha recomendado realizar una angiografía con embolización arterial para evitar el sangrado y reducir el volumen tumoral (10). Relacionado con esto se ha planteado la oclusión transoperatoria de la arteria aorta mediante balón (14).

Las complicaciones se encuentran en relación con el número de vértebras sacras resecaadas y las raíces, siendo las más frecuentes la incontinencia

urinaria (14 %), la incontinencia rectal (6 %), la hemorragia (4 %) y el daño rectal (2 %) (10). El paciente presentó una fístula de líquido cefalorraquídeo y una infección superficial que remitieron con tratamiento.

Respecto al tratamiento coadyuvante se conoce que son lesiones quimiorresistentes y radiorresistentes (11). La terapia por protones se ha señalado como más ventajosa en comparación con la radioterapia estándar por acelerador lineal. Sin embargo, en ocasiones pueden responder a dosis elevadas de radioterapia, que se encuentra indicada en casos irresecables o con exéresis incompleta (10). En un estudio de seguimiento a largo plazo se mostraron buenos resultados con la aplicación de radioterapia en casos de resección total en bloque (15). El paciente no recibió radioterapia conformada por negativa familiar, pero sí recibió radioterapia con cobalto, aunque esta no constituye la modalidad de elección en estas lesiones (11).

El seguimiento debe realizarse con IRM para detectar signos de recidiva tumoral. El índice de recidiva es elevado (28–50 % a los 5 años y el 70 % en caso de apertura del tumor). Sin embargo, en los casos de resección completa el pronóstico es mejor en cuanto a la supervivencia que puede llegar al 75 % a los 5 años (10). En el paciente se evidenció una remoción total en la IRM posquirúrgica.

Concluimos que ante toda lesión en paciente de edad avanzada que protruya en la región sacra debe tenerse en cuenta el diagnóstico de cordoma. La resección en bloque, cuando es posible y asociada a la radioterapia proporcionan un alto grado de remisión. Las mejores opciones de tratamiento se obtienen con un enfoque multidisciplinario, en centros especializados y con técnicas de avanzada.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kurup AN, Woodrum DA, Morris JM, Atwell TD, Schmit GD, Welch TH, et al. Cryoablation of Recurrent Sacrococcygeal Tumors. *J Vasc Interv Radiol*. 2012;23:1070–5.
2. Sierra–Montenegro E, Sierra–Luzuriaga G, Carrilo–Védova C, Leone–Stay G. Exteriorización del cordoma sacro a partes blandas. Informe de un caso. *Cir Cir*. 2010;78:546–9.
3. Jing–Yue G, Xiao–Feng H, Yong C, Qing–Le Z, Que–Lin M, Yan–Hao L. Percutaneous Intratumoral Injection With Pingyangmycin Lipiodol Emulsion for the Treatment of Recurrent Sacrococcygeal Chordomas. *J Vasc Interv Radiol*. 2011;22:1216–20.
4. Boriani S, Saravanja D, Yamada Y, Varga PP, Biagini R, Fisher CG. Challenges of local recurrence and cure in low

- grade malignant tumors of the spine. *Spine*. 2009;34(22):48–57.
5. Kucia EJ, Maughan PH, Kakarla UK, Bambakidis NC, Spetzler RF. Surgical technique and outcomes in the treatment of spinal cord ependymomas: part II: myxopapillary ependymoma. *Neurosurgery*. 2011;68(1):90–4.
 6. Pica A, Miller R, Villa S, Kadish SP, Anacak Y, Abusaris H, et al. The results of surgery, with or without radiotherapy, for primary spinal myxopapillary ependymoma: a retrospective study from the rare cancer network. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2009;74:1114–20.
 7. Tang X, Guo W, Yang R, Tang S, Ji T. Risk factors for blood loss during sacral tumor resection. *Clin Orthop Relat Res*. 2009;467:1599–604.
 8. Yoshiaki Okaji R, Marcondes da Silveira J, Kanenori Nakano M, Tomokazu Kiuti L, Cecilia Teixeira Maiorano MN. Sacral chordoma en-bloc resection and lumbar-iliac stabilization. *Arq Neuropsiquiatr*. 2008;66(2-B):400–01.
 9. Jeys L, Gibbins R, Evans G, Grimer R. Sacral chordoma: a diagnosis not to be sat on? *Int Orthop*. 2008;32(3):269–72.
 10. Camps Lasa J, Navarro Luna A, García Bachb M, Pando López JA, Marco Molina C. Cordoma sacrococcigeo. Abordaje por vía posterior. *Cir Esp*. 2008;84(6):338–46.
 11. 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.
 12. Enríquez-Navascués JM, Elósegui JL, Placer C, Lizarazu A, Villarreal E. El caso de la paciente que no podía ponerse el bikini: una forma inaudita de presentación clínica del cordoma sacro. *Cir Esp*. 2010;87:324–6.
 13. Alfonso Núñez R, Díaz Blancofombona I, Sierra Mileo JC. Cordoma sacrococcigeo. A propósito de un caso. *Rev Mex Colopro*. 2007;13(2):53–8.
 14. Xue-Son L, Chao Y, Kai-Yong Y, Si-Qing H, Heng Z. Surgical excision of extensive sacrococcygeal chordomas assisted by occlusion of the abdominal aorta. *J Neurosurg Spine*. 2010;12:490–6.
 15. Moojen WA, Vleggeert-Lankamp C, Krol A, Dijkstra S. Long-term results: adjuvant radiotherapy in en bloc resection of sacrococcygeal chordoma is advisable. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2011;36(10):E656-61.

Sacrococcigeal cordoma: a case report

ABSTRACT

Introduction: Sacrococcigeal cordoma represents more than 50 percent of the cordomas. The total resection in block combined with radiotherapy in high dose has shown to prolong the recurrence.

Clinical case: Male, 58 years old operated of sacrococcigeal cordoma is presented by means of total resection in block for posterior approach. The postoperative image studies confirmed the total removal. It presented cerebrospinal fistulae and local infection treated with spinal drainage and antibiotics. Also, transient urinary incontinence occurred for 6 months. After that he received cobalt radiotherapy. Until now, he stayed asymptomatic and free of illness in resonance magnetic images.

Conclusions: The best treatment options are obtained with a focus multidisciplinary, in specialized centers and with advanced neurosurgical and radiotherapy techniques.

Key words. Sacrococcigeal cordoma. Pelvic neoplasm. Neurosurgery. Notochord. Radiotherapy. Magnetic resonance.

Recibido: 24.11.2012. **Aceptado:** 24.11.2013.

Cómo citar este artículo (Estilo NLM): Dinza Zamora L, González Cabrera E, Cruz García O, Noriega Oliva P, Caballero García J, Hernández Díaz Z. Cordoma sacrococcigeo: presentación de un caso. *Rev Cubana Neurol Neurocir*. [Internet] 2014 [citado día, mes y año];4(2):161–5. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu>

© 2014 Sociedad Cubana de Neurología y Neurocirugía – Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía

www.sld.cu/sitios/neurocuba – www.revneuro.sld.cu

ISSN 2225–4676

Editores: Dr. P. L. Rodríguez García y Dr. N. Quintanal Cordero