

Cordoma Sacro: Informe de una Rara Neoplasia Maligna

doi: <https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2023v69n1.3519>

Sacral Chordoma: Report of a Rare Malignant Neoplasm

Cordoma Sacral: Relato de uma Rara Neoplasia Maligna

Rafael Gonçalves Zimmer¹; Isadora Lyrio Stáville²; Francine Ribeiro Potros³; Adriana Batista Alves Martins⁴

RESUMEN

Introducción: El cordoma es un tipo de sarcoma, una malignidad ósea primaria que se origina en la notocorda y se localiza en el eje espinal entre el clivus y el sacro. La primera descripción de esta patología fue en 1857. En la epidemiología de la enfermedad, los pacientes entre 40 y 60 años son los más afectados, siendo el principal sitio de afectación la región sacrococcígea. El cuadro clínico es variable según el sitio afectado, con síntomas generalmente inespecíficos, lo que provoca retrasos en el diagnóstico realizado mediante biopsia. Entre las opciones de tratamiento, la resección quirúrgica con márgenes es actualmente el principal método, pudiendo asociarse a radioterapia o radiocirugía cuando sea necesario; los sitios más comunes de metástasis son los pulmones, los huesos, el hígado y los ganglios linfáticos locales. **Informe del caso:** Paciente, sexo femenino, de 62 años inició con dolor en la región coccígea, empeorando al sentarse y aparición de una lesión nodular con crecimiento progresivo, recibiendo diagnóstico de cordoma, luego de biopsia de la lesión, después de tres años. Debido a la extensión de la lesión optó inicialmente por tratamiento con quimio y radioterapia para citorreducción, por la poca reactividad fue sometida con éxito al tratamiento de sacralectomía, pero presentó como complicación dehiscencia de la herida quirúrgica y necesidad de un replanteamiento. Desde entonces sin recurrencia en el seguimiento clínico. **Conclusión:** Por lo tanto, es evidente la necesidad de seguir investigando sobre el cordoma, un tumor poco frecuente con escasa respuesta a los tratamientos no quirúrgicos, con el fin de mejorar la terapia de quimioterapia para esa neoplasia potencialmente deformante.

Palabras clave: neoplasias óseas; cordoma; región sacrococcígea; informes de casos.

ABSTRACT

Introduction: Chordoma is a type of sarcoma, a primary bone malignancy that originates from the notochord and is located on the spinal axis between the clivus and the sacrum. The first description of this pathology occurred in 1857. Patients between 40 and 60 years old are the most affected according to the disease's epidemiology, the main site involved is the sacral/coccygeal region. The clinical condition is variable depending on the site affected, with generally nonspecific symptoms, delaying the diagnosis made by biopsy. Among the treatment options, surgical resection with margins is currently the main method, and may be associated with radiotherapy or radiosurgery when necessary; the most common metastatic sites are lungs, bones, liver and local lymph nodes. **Case report:** A 62-year-old female patient had pain in the coccygeal region, worsening while sitting and the appearance of a nodular lesion with progressive growth, diagnosed as a chordoma three years later, after biopsy of the lesion. Due to the extensive lesion, initially she was submitted to chemotherapy and radiotherapy for cytoreduction, but because of the poor response, she was successfully submitted to sacralectomy, however, dehiscence of the surgical wound was detected, and the patient underwent a new approach; since then, no recurrence in the clinical follow-up. **Conclusion:** Apparently, it is clear the necessity for further investigations on chordoma, a rare tumor with poor response to non-surgical treatments, in order to improve the chemotherapy for this potentially deforming neoplasm.

Key words: bone neoplasms; chordoma; sacrococcygeal region; case reports.

RESUMO

Introdução: O cordoma é um tipo de sarcoma cuja malignidade ósea primária se origina da notocorda e se localiza no eixo espinhal entre o clivus e o sacro. A primeira descrição dessa patologia foi em 1857. Na epidemiologia da doença, são mais afetados pacientes entre 40 e 60 anos, sendo o principal sítio de acometimento a região sacrococcígea. O quadro clínico é variável conforme o local acometido com sintomas geralmente inespecíficos, gerando atrasos no diagnóstico feito por biópsia. Entre as opções de tratamento, o principal método é a ressecção cirúrgica com margens, que pode ser associada à radioterapia ou à radiocirurgia quando necessário; os sítios de metástases mais comuns são pulmões, ossos, fígado e linfonodos locais. **Relato do caso:** Paciente, sexo feminino, 62 anos, iniciou com quadro de dor em região coccígea com piora ao sentar-se e surgimento de lesão nodular com crescimento progressivo recebendo diagnóstico de cordoma, após biópsia da lesão, depois de três anos. Em razão da lesão extensa, optou-se inicialmente por tratamento com quimio e radioterapia para citorredução. Pela pouca responsividade, foi submetida ao tratamento de sacralectomia com sucesso, porém apresentou como complicação deiscência de ferida operatória e necessidade de reabordagem, desde então sem recorrência no seguimento clínico. **Conclusão:** Assim, evidencia-se a necessidade de novas pesquisas sobre o cordoma, um tumor raro e de baixa responsividade aos tratamentos não cirúrgicos, visando a melhorar a terapêutica quimioterápica dessa neoplasia potencialmente deformante.

Palavras-chave: neoplasias ósseas; cordoma; região sacrococcígea; relatos de casos.

¹⁻⁴Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Hospital de Clínicas. Uberaba (MG), Brasil.

E-mail: rgzimmer91@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-4042-2975>

E-mail: isadora.lyrio@hotmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0003-4976-7897>

E-mail: franpotros@hotmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0001-5686-9985>

E-mail: dri_amartins@hotmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-0936-5474>

Dirección para correspondencia: Rafael Gonçalves Zimmer. Rua João Álvares Correia, 111 – apto. 91 – Vila Mariana/Chácara Klabin. São Paulo (SP), Brasil. CEP 04115-030. E-mail: rgzimmer91@gmail.com



INTRODUCCIÓN

El cordoma es un tipo de sarcoma cuya malignidad ósea primaria se origina desde la notocorda y se localiza en el eje espinal entre el clivus y el sacro¹⁻⁶. La primera descripción de esta patología fue en 1857, cuando fueron observadas células vacuoladas al microscopio y se instituyó el término *physaliphorous* (derivado de la palabra griega para burbujas). En 1890, se le pasó a llamar cordoma, asociado a la hipótesis del origen de la notocorda². En la epidemiología de esta enfermedad, los más afectados son pacientes entre 40 y 60 años. El principal sitio de acometimiento (50%) es la región sacrococcígea con el resto acometiendo cráneo y cuerpos vertebrales^{1,6,7}.

El cuadro clínico varía según el lugar acometido. Los síntomas iniciales son generalmente inespecíficos, lo que contribuye para el atraso en el diagnóstico². Este se hace con la aspiración por aguja fina o biopsia por aguja gruesa. En vista de que hay riesgo de diseminación tumoral, se debe proceder con cautela y hacer la escisión del tumor completamente². La braquiuria es un factor de transcripción considerado marcador diagnóstico sensible y específico para este tumor⁶. Esta afección oncológica tiene diagnóstico diferencial con múltiples entidades benignas y malignas, por eso su importancia.

Entre las opciones de tratamiento, la principal es la resección quirúrgica con márgenes, que puede asociarse a la radioterapia o a la radiocirugía si se considera necesario². Los lugares de acometimiento metastásico más comunes son los pulmones, huesos, hígado y ganglios linfáticos locales⁶, no identificados en el caso relatado. Se sabe, además, que existen cuatro subtipos histológicos de acuerdo con la clasificación de cordomas de la Organización Mundial de la Salud (OMS): el clásico/convencional, condroide, indiferenciado y el poco diferenciado^{6,8}. Entre ellos, el cordoma clásico es el más común⁶.

Este artículo se propone reafirmar la necesidad de más investigaciones sobre la patología, así como de nuevas terapias o alternativas adicionales de tratamiento buscando mejorar la respuesta terapéutica y reducir medidas invasivas y sus complicaciones.

El presente informe fue aprobado por el Comité de Ética en Pesquisa (CEP) del Hospital de Clínicas de la Universidad Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), con número de parecer 5.399.200 (CAEE: 55707222.3.0000.8667), en conformidad con las directrices de la Resolución del Consejo Nacional de Salud (CNS) n.º 466, del 12 de diciembre de 2012⁹.

INFORME DEL CASO

Paciente, sexo femenino, 62 años, divorciada y educadora física jubilada. Presentó un cuadro progresivo de dolor en región coccígea con peoría al momento de

sentarse, iniciada a mediados de 2018. Previamente sin comorbilidades, excepto seguimiento por osteoartritis y clip colocado en aneurisma cerebral; exfumadora (15 años-cajetilla) sin historia de etilismo.

En 2021, buscó atención ortopédica al sentir empeoramiento acentuado del dolor sacrococcígeo sin irradiación y crecimiento de la lesión en el último año asociado a la pérdida ponderal de cuatro kilos en seis meses, presentando tumoración de aproximadamente 10 cm en el sacro con lesión ulcerada (Figura 1). Se hizo la solicitud de exámenes para estadificación (tomografías y cintilografía), contraindicando la resonancia magnética en función del clip metálico en el sistema nervioso central (SNC), llegándose a la hipótesis de cordoma.



Figura 1. Lesión tumoral ulcerada con 10 cm aproximadamente. Uberaba (2020)

La paciente pasó por evaluación de coloproctología referente al caso, aunque, debido a que la masa no presentaba acometimiento gastrointestinal en tomografía de abdomen total (voluminosa masa con realce heterogéneo y contornos lobulados, de límites definidos, centrada en el coxis, promoviendo su destrucción, midiendo cerca de 11,2 x 10,5 x 7,8 (Figura 2), extendiéndose hacia la región presacra, sin plano de clivaje con el recto bajo y hacia la región posterior, sin plano de clivaje con la piel, quedando restringida a la parte ósea), se indicó solamente rastreo oncológico para neoplasia colorrectal en el momento oportuno.



Figura 2. Tomografía computarizada del sacro revelando la lesión tumoral 11,2 x 10,5 x 7,8 cm

Posteriormente, se realizó la biopsia de la lesión (neoplasia maligna con células con citoplasma “en burbujas”/células fisalíferas dispuestas en lóbulos y en medio de la abundante matriz mixoide), confirmando el diagnóstico de cordoma. La cintilografía mostró hipercaptación de L3/L4/L5; tomografías de tórax y abdomen sin evidencias de linfadenomegalias o metástasis para estos lugares. Por tratarse de una lesión extensa e inicialmente inoperable, la paciente fue enviada a quimio y radioterapia.

Inició el esquema quimioterápico con imatinib 800 mg/día (Glivec), además de radioterapia externa conformacional en dosis de 50Gy/25 fracciones sobre la región sacra, en marzo de 2021. Luego de dos meses de tratamiento, se hizo una nueva tomografía de la región pélvica, ahora con una discreta reducción de las dimensiones previamente presentadas. Durante el tratamiento, presentó los siguientes efectos colaterales: edema palpebral, diarrea e incontinencia fecal.

Debido a la pequeña respuesta al tratamiento, a pesar de los riesgos, se optó por un enfoque quirúrgico conjunto en el campo operatorio – ortopedia y cirugía del aparato digestivo (CAD) – para la sacrectomía que sería realizada por el área de ortopedia, aunque con el auxilio del equipo de CAD debido al tamaño de la resección y del riesgo de lesión del rectosigmoide. La cirugía fue realizada el 28/6/21, tras la suspensión del imatinib. Después del procedimiento, hubo evolución con dehiscencia de herida operatoria con necesidad de desbridamiento, resutura y posterior realización de colgajo miocutáneo (Figura 3).

Presentando una buena evolución en la cicatrización de la herida quirúrgica, fue reevaluada ante la posibilidad de recidiva local y, hasta el momento, se encuentra sin señales de nuevos crecimientos. Fue hecho un nuevo rastreo



Figura 3. Resultado postresección y colgajo miocutáneo. Uberaba (2021)

radiológico y mantenido desde entonces el seguimiento oncológico.

DISCUSIÓN

Los cordomas son tumores con carácter insidioso y crecimiento lento que surgen en el cuerpo vertebral, pudiendo acometer la medula espinal o nervios y tejidos blandos paraespinales^{3,6,7}. La paciente inició con síntomas hace aproximadamente cuatro años desde el momento del diagnóstico. Hubo peoría a lo largo de los años, ratificando las características de su evolución relatadas en este trabajo.

Informes en la literatura muestran que las metástasis son poco frecuentes y corresponden al 30% de los cordomas sacrococcígeos⁵⁻⁷. En este caso, no hubo lesiones secundarias visualizadas en el rastreo.

En relación con los exámenes de imagen, en la tomografía computarizada puede observarse destrucción ósea lítica y/o una masa de tejido blando. A veces, entre el 30% y 70% de los casos evidencia calcificación⁷. En la resonancia magnética, las imágenes ponderadas en T1 muestran los cordomas isotensos o levemente hipointensos en comparación con el músculo y, en las imágenes en

T2, hiperintensos al músculo. En la cintilografía ósea, los cordomas pueden presentar absorción reducida o distribución normal del isótopo⁷. En el presente caso, hubo hipercaptación de L3/L4/L5 a la cintilografía; las resecciones radicales en bloque son aún el tratamiento de elección, asociado a fotones de alta energía o radiación de haz de protones para enfermedad recurrente o residual⁷. Sin embargo, por el tamaño de la lesión tumoral de la paciente y los riesgos de complicaciones inherentes al procedimiento, inicialmente se optó por ciclos de quimioterapia y radioterapia para la reducción del volumen tumoral con el objetivo de facilitar la resección. Terapias sistémicas son indicadas en el cordoma en el caso de evidencia de enfermedad progresiva avanzada incontrolable con cirugía o radioterapia asociada a síntomas clínicos⁸.

En los tumores sacros, hay una compleja anatomía de la región haciendo técnicamente difíciles las resecciones. Enfoques unidireccionales son frecuentemente combinados para obtener una exposición adecuada. No obstante, puede haber complicaciones como pérdida de las funciones intestinales, vesicales y sexuales como consecuencia de la cirugía^{4,7}. La paciente del informe manifestó síntomas de incontinencia urinaria, fecal y liberación de flatulencias con necesidad de fisioterapia para rehabilitación.

La quimioterapia citotóxica que presenta respuesta satisfactoria al tratamiento de sarcomas avanzados de tejidos blandos y óseos es poco relevante en el cordoma^{5,8}. Actualmente, se ha utilizado el inhibidor de tirosina-quinasa imatinib, debido a la creciente identificación de objetivos moleculares potencialmente farmacológicos, como el receptor beta del factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF), el fosfoinosítido 3-quinasa (PI3K/mTOR), el receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), el factor de crecimiento endotelial vascular (VEFG) y la tirosina-proteína quinasa Met (PTKs-MET). Sin embargo, la respuesta a todos estos agentes es muy baja en el cordoma⁸. En este caso, fue utilizado el imatinib (Glivec), con el doble de la dosis habitual durante dos meses, sin alcanzar respuesta satisfactoria, siendo interrumpido el uso para la programación quirúrgica.

Estos tumores son considerados resistentes a la radiación, mientras que algunos estudios relatan que la escisión subtotal junto a la radioterapia fue superior a la escisión subtotal sola en el prolongamiento de la sobrevida libre de enfermedad. La dosis mínima eficiente varía entre 60 y 65 Gy⁷. Se considera una respuesta clínica satisfactoria la reducción de al menos un 30% en el diámetro máximo del tumor³. En el presente caso, luego de dos meses del tratamiento clínico, hubo una reducción discreta relatada, lo que demuestra ineficiencia, a pesar de que la dosis aplicada en la terapéutica fue inferior a las experiencias

previamente relatadas en la literatura. Se optó por una dosis por debajo de lo convencional por el recelo de generar daño locorregional intestinal por la extensión/proximidad al intestino.

La resección quirúrgica en bloques es considerada el patrón oro en el tratamiento de esa patología⁶. En el presente caso, no había comprometimiento del tubo digestivo, siendo la presencia de márgenes libres en la resección quirúrgica un importante predictor pronóstico y tasa de recurrencia local y a distancia^{3,4,6,10}. Complicaciones postoperatorias no son raras, variando del 40% al 60% de los casos, e incluyen infección del sitio quirúrgico, dehiscencia de la herida operatoria y presencia de hernias sacras^{4,10}. En el postoperatorio, la paciente en cuestión presentó dehiscencia de herida operatoria con necesidad de desbridamiento, resutura y posterior realización de colgajo miocutáneo. Eso demostró la gran morbilidad relacionada al cuadro y a las múltiples complicaciones que pueden surgir luego del procedimiento quirúrgico. De esta forma, pacientes con esa neoplasia y con necesidad de enfoques quirúrgicos frecuentemente necesitan de largos internamientos hospitalarios y múltiples reintervenciones para resolverlas¹⁰.

CONCLUSIÓN

Frente a este caso, el cordoma muestra ser un tumor raro sin muchas informaciones adicionales en la literatura. Las opciones de tratamiento disponibles y realizadas en la paciente y su baja respuesta a los tratamientos no quirúrgicos hacen evidente la importancia de nuevas investigaciones con el objetivo de mejorar la propuesta terapéutica quimioterápica de esta neoplasia potencialmente deformante, con el fin de evitar que nuevos pacientes pasen por complicaciones muy comunes que surgen del enfoque quirúrgico. De esta forma, el presente informe sirve para reafirmar la necesidad de más investigaciones, posibilitando a futuros pacientes menos morbilidad y reduciendo internamientos y costos.

AGRADECIMIENTOS

Al Prof. Dr. Adriano Jander Ferreira, médico ortopedista en el Hospital de Clínicas de la UFTM, por haber cedido las imágenes del procedimiento quirúrgico que enriquecieron este informe.

APORTES

Rafael Gonçalves Zimmer e Isadora Lyrio Stábille contribuyeron substancialmente en la concepción y/o en el planeamiento del estudio; en el análisis y/o

interpretación de los datos; en la redacción y/o revisión crítica. Francine Ribeiro Potros y Adriana Batista Alves Martins contribuyeron en la redacción y/o revisión crítica. Todos los autores aprobaron la versión final a publicarse.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Nada a declarar.

Recebido em 7/12/2022
Aprovado em 1/2/2023

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

No hay.

REFERENCIAS

1. Tenny S, Varacallo M. Chordoma. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
2. Williams BJ, Raper DM, Godbout E, et al. Diagnosis and treatment of chordoma. *J Natl Compr Canc Netw*. 2013;11(6):726-31. doi: <https://doi.org/10.6004/jnccn.2013.0089>
3. Atalar H, Selek H, Yildiz Y, et al. Management of sacrococcygeal chordomas. *Int Orthop*. 2006;30(6):514-8. doi: <https://doi.org/10.1007/s00264-006-0095-x>
4. Aguiar Junior S, Andrade WP, Baiocchi G, et al. Natural history and surgical treatment of chordoma: a retrospective cohort study. *São Paulo Med J*. 2014;132(5):297-302. doi: <https://doi.org/10.1590/1516-3180.2014.1325628>
5. Hindi N, Casali PG, Morosi C, et al. Imatinib in advanced chordoma: a retrospective case series analysis. *Eur J Cancer*. 2015;51(17):2609-14. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2015.07.038>
6. Scheipl S, Igric J, Leithner A, et al. [Chordoma: is there a molecular basis for diagnosis and treatment?] *Pathologe*. 2020;41(2):153-62. German. doi: <https://doi.org/10.1007/s00292-020-00761-4>
7. Sciubba DM, Chi JH, Rhines LD, et al. Chordoma of the spinal column. *Neurosurg Clin N Am*. 2008;19(1):5-15. doi: <https://doi.org/10.1016/j.nec.2007.09.006>
8. Frezza AN, Botta L, Trama A, et al. Chordoma: update on disease, epidemiology, biology and medical therapies. *Curr Opin Oncol*. 2019;31(2):114-20. doi: <https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000000502>
9. Conselho Nacional de Saúde (BR). Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. *Diário Oficial da União, Brasília, DF*. 2013 jun 13; Seção 1:59.
10. García-Ortega DY, Clara-Altamirano MA, Gómez-Pedraza A, et al. Tumores primarios de sacro: análisis de resultados y complicaciones. *Acta ortop. Mex*. 2018;32(6):354-7. doi: <https://doi.org/10.35366/85433>