

**HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE CLÍNICO QUIRÚRGICO
"MANUEL ASCUNCE DOMENECH"
CAMAGÜEY****Cordoma sacrococcígeo****Sacroccocygeal chordoma**

Pedro Rosales Torres^I, Rafael Pila Pérez^{II}, Rafael Pila Peláez^{III}

RESUMEN

Introducción: los cordomas son tumores raros, cuyo grado de malignidad oscila de bajo a intermedio. Se derivan de la notocorda y crecen lentamente. Su incidencia es de 0,1 % casos por millón de habitantes y representan 1-4% de los tumores óseos malignos primarios.

Objetivo: informar sobre el primer caso de una paciente con cordoma sacrococcígeo, diagnosticado en el Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico "Manuel Ascunce Domenech" de Camagüey.

Presentación del caso: paciente femenina de 60 años. Un año antes manifestó dolor en la región sacra, intenso y punzante, localizado al inicio e irradiado posteriormente a la región ciática derecha. Debido a ello experimentó impedimentos para la marcha. Otros síntomas fueron retención urinaria, rectorragia y síndrome constitucional. Durante el tacto rectal se detectó un tumor presacro, de consistencia dura, doloroso, de aproximadamente 10 x 7 cm. La paciente fue sometida a intervención quirúrgica y radioterapia.

Discusión: las manifestaciones clínicas se relacionan estrechamente con la ubicación del tumor y son, principalmente, gastrointestinales y nerviosas. No obstante, la causa más frecuente de consulta médica es el dolor. Desde el punto de vista histológico, el tumor está formado por tejido notocordal, cuyas células características son las fisalíferas. Por ello se deben tener en cuenta como diagnósticos diferenciales otras neoplasias.

Conclusiones: el cordoma sacrococcígeo es un tumor raro y poco estudiado. Sus síntomas son comunes a otros trastornos, lo que dificulta el diagnóstico precoz. Sin embargo su curso tiene buen pronóstico, con alto grado de curación, debido a la combinación de tratamiento quirúrgico y radioterapia.

Palabras clave: CORDOMA/diagnóstico, CORDOMA/cirugía, REGIÓN SACROCOCCÍGEA/patología, INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Introduction: chordomas are rare tumors, whose degree of malignancy ranges from low to intermediate. They are derived from the notochord and grow slowly. Its incidence is 0,1 % cases per million inhabitants and represent 1-4% of the primary malignant bone tumors.

Objective: to report on the first case of a patient with sacroccocygeal chordoma, diagnosed in the Provincial Teaching Clinical Surgical Hospital "Manuel Ascunce Domenech" of Camagüey.

Case presentation: 60 years old female patient. A year before, she manifested pain in the sacral region, intense and sharp, located at the beginning and subsequently irradiated to the right sciatic region. Due to this she experienced impediments to the march. Other symptoms were urinary retention, rectal bleeding and constitutional syndrome. During rectal examination, a presacral tumor was detected, with a hard, painful consistency of approximately 10 x 7 cm. The patient underwent surgery and radiotherapy.

Discussion: the clinical manifestations are closely related to the location of the tumor and are, mainly, gastrointestinal and nervous. However, the most frequent cause of medical consultation is pain. Histologically, the tumor is formed by notochordal tissue, which is formed by physaliferous cells. Therefore, other neoplasms must be taken into account as differential diagnoses.

Conclusions: sacroccocygeal chordoma is a rare and poorly studied tumor. Its symptoms are common to other disorders, which makes early diagnosis difficult. However, its course has a good prognosis, with a high degree of cure, due to the combination of surgical treatment and radiotherapy.

Keywords: CHORDOMA/diagnosis, CHORDOMA/surgery, SACROCOCCYGEAL REGION/pathology, CASE REPORTS.

- I. Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Profesor Instructor. Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, Cuba.
- II. Especialista de Segundo Grado en Medicina Interna. Profesor Titular. Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, Cuba.
- III. Especialista de Segundo Grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, Cuba.

INTRODUCCIÓN

Los cordomas son tumores raros, cuyo grado de malignidad oscila de bajo a intermedio. Se derivan de la notocorda y crecen lentamente. Su incidencia es de 0,1 % casos por millón de habitantes y representan 1-4% de los tumores óseos malignos primarios.^(1,2)

Por lo general estos tumores se asientan en cualquier sitio a lo largo del esqueleto axial. Es muy raro encontrarlos en otra ubicación.⁽³⁾ En la región sacrococcígea se localizan 53% de ellos, en el clivus 35 % y en la columna vertebral 12 %.⁽¹⁾ Su incidencia en la región sacrococcígea en hombres y mujeres es de 2:1 respectivamente.^(1,4)

El objetivo de este trabajo es informar sobre el primer caso de una paciente con cordoma sacrococcígeo, diagnosticado en el Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico "Manuel Ascunce Domenech" Camagüey.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 60 años, de profesión maestra, sin antecedentes patológicos familiares o personales de interés. Un año antes comenzó a sentir dolor en la región sacra, intenso y punzante, localizado al inicio e irradiado posteriormente a la región del nervio ciático derecho. Como consecuencia de ello la paciente experimentó impedimentos para la marcha por impotencia funcional y debilidad en ambos miembros inferiores. Acudió a un facultativo que le diagnosticó sacrolumbalgia por exceso de esfuerzo físico y le indicó antiinflamatorios, con lo cual mejoró la sintomatología.

Dos meses antes comenzó con estreñimiento, tratado con laxantes y enema evacuante para defecar. Aproximadamente dos semanas antes de acudir a la consulta, presentó retención urinaria, rectorragia y síndrome constitucional (astenia, adelgazamiento y anorexia), por lo que fue ingresada.

En el examen físico se constató afectación del estado general de la paciente y pérdida de peso de 6 kg. La revisión del aparato genitourinario resultó normal. Durante el tacto rectal se detectó un tumor presacro, de consistencia dura, doloroso, de aproximadamente 10 x 7 cm, que impidió ejecutar el examen de forma adecuada.

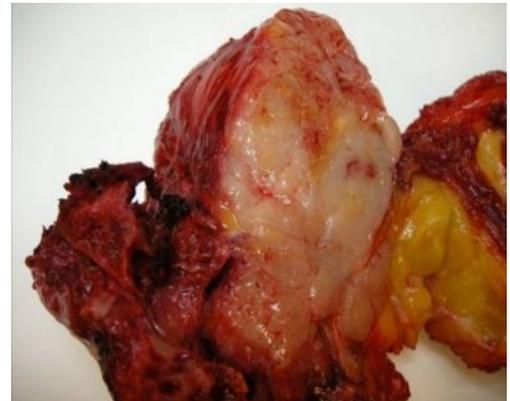
El hemograma, los análisis de química sanguínea, coagulación, enzimas hepáticas y pancreáticas, ácido úrico, iones, VIH y la prueba de laboratorio para la investigación de enfermedades venéreas (VDRL por su sigla en inglés) mostraron valores normales. El análisis del sedimento urinario y el conteo de Addis (dos horas) evidenciaron hematuria moderada y leucocituria. El urocultivo resultó positivo a *E. coli*.

En las radiografías de huesos largos y tórax no se observaron alteraciones. El electrocardiograma resultó normal. En los ultrasonidos abdominal y ginecológico se observó aumento difuso del útero. La tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN) mostraron una lesión tumoral de 9 x 7 x 5 cm, con bordes irregulares, que ocupaba la línea media y destruía los cuerpos sacrococcígeos (figura 1)



Figura 1. Obsérvese la lesión tumoral de bordes irregulares.

Se indicó punción aspirativa con aguja fina (PAAF) dirigida por TAC. Ante la negativa de la paciente a ese procedimiento, se obtuvo su consentimiento para la intervención quirúrgica. En el informe del estudio histológico macroscópico se describió un tumor ovoideo, de consistencia dura, de 10 × 8 × 8 cm y superficie gris violácea ligeramente lobulada. El área seccionada tenía apariencia heterogénea y multinodular con zonas blanquecinas, amarillo claro, grisáceas-rosáceas y rojizas con contornos irregulares, delimitadas por una cápsula de aspecto fibroso al microscopio (figuras 2 y 3).



Figuras 2 y 3. Aspecto macroscópico del tumor extraído.

Se trató de una tumoración formada por múltiples nódulos de células poligonales, de citoplasma amplio y vacuolado, aspecto fisalífero, compatible con un cordoma (figura 4).

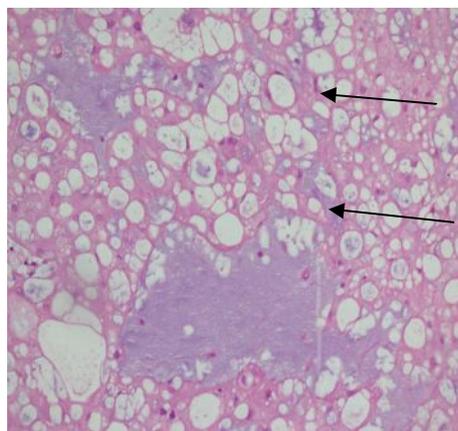


Figura 4. Aspecto microscópico de la tumoración.

El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para el antígeno epitelial de membrana (EMA por su sigla en inglés), citoqueratinas (CK por su sigla en inglés) y la proteína S100 (figura 5).

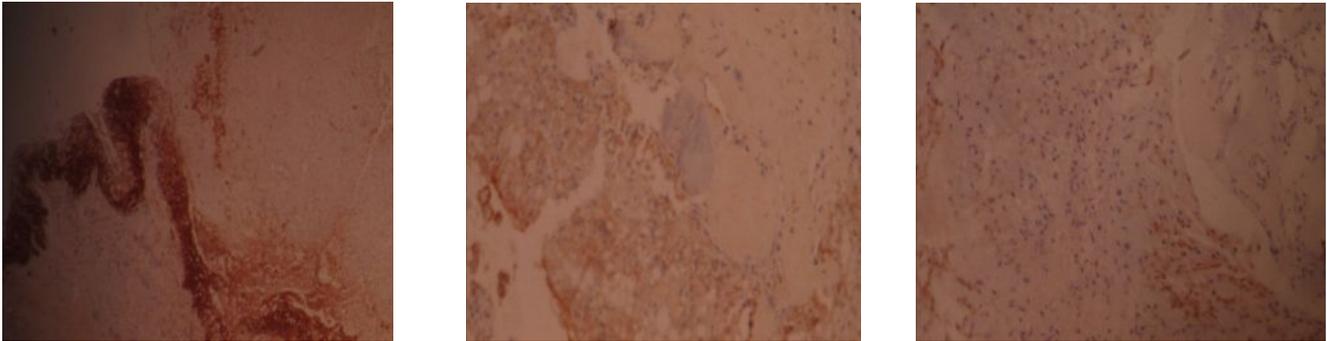


Figura 5. Aspecto de las muestras para examen inmunohistoquímico.

Con posterioridad al egreso la paciente acudió a la consulta de oncología e inició un ciclo de radioterapia. La última revisión, que incluyó RMN de columna lumbosacra, resultó normal.

DISCUSIÓN

Teóricamente, la notocorda en los cuerpos vertebrales no se degenera completamente y el resto del tejido persiste para luego producir cordomas.⁽²⁾ Resulta enigmático que estos pequeños restos de notocorda puedan originar cordomas y no ocurran en los núcleos pulposos. Estos tumores pueden aparecer a cualquier edad pero su mayor incidencia ocurre entre la tercera y la sexta décadas de la vida, como en el presente caso.⁽⁵⁾

Las manifestaciones clínicas se relacionan estrechamente con la ubicación del tumor y son, principalmente, gastrointestinales y nerviosas. En un estudio de 222 pacientes los síntomas registrados fueron dolor local (57 %), estreñimiento (22 %), ciática (17 %), dificultad o retención urinaria (12 %), dificultad al caminar o debilidad en las piernas (9 %), incontinencia urinaria (8 %), incontinencia fecal (7 %), sensación de anestesia (7 %), dificultad para defecar (4 %) y sangrado rectal (1 %).⁽⁵⁾ No obstante, la causa más frecuente de consulta médica es el dolor (82 % de los casos), tal como ocurrió con esta paciente que, además, presentó muchas de las alteraciones descritas. A este respecto, un estudio en una serie de 44 pacientes registró como síntomas que motivaron las consultas dolor al sentarse, en la espalda y en la región sacrococcígea durante las noches.⁽⁶⁾

En sus comienzos, esta dolencia recuerda a una hernia discal. Por ello se han reportado demoras de hasta 14 meses entre el inicio del dolor y el momento del diagnóstico,⁽⁵⁾ como sucedió en este caso. Para diagnosticar el cordoma se requiere el empleo de técnicas imagenológicas. Mediante radiografía de la región lumbosacra se puede observar la destrucción o desplazamiento de la vértebra. Con la TAC se aprecian tanto el tejido blando alrededor del tumor como las calcificaciones o la destrucción ósea. Por su parte, la RMN es el recurso más certero en la actualidad porque permite identificar el cordoma como iso o hipotenso en secuencia T1 y moderadamente hipertenso en secuencia T2.⁽¹⁾ En la radiografía lumbosacra de la paciente no se observaron anomalías.

Después de la exéresis tumoral y la radioterapia, en la RMN se observó la columna lumbosacra dentro de los límites normales. No se debe practicar la biopsia en tumores sacros debido al riesgo de infección y a que la fascia presacra actúa como barrera de contención contra la extensión del tumor.⁽¹⁾ Sin embargo, algunos autores la recomiendan.⁽³⁾ En este caso no se realizó porque la paciente no dio su consentimiento.

Desde el punto de vista histológico, el tumor está formado por tejido notocordal, cuyas células características son las fisalíferas.^(3,5,6) Por ello se deben tener en cuenta como diagnósticos diferenciales otras neoplasias: condrosarcoma, parasarcoma, adenocarcinoma rectal con células en anillo de sello, ependimoma mixopapilar, tumor de células gigantes y condroma condroide.⁽⁵⁾ Las células del cordoma son típicamente positivas al EMA, la CK y la proteína S100.^(1,6) El tratamiento de elección es quirúrgico. La exéresis debe ser amplia y, en la medida de lo posible,

respetar los márgenes oncológicos.⁽⁷⁾ La sacrococcipectomía se puede realizar por vía abdominal o sacra.⁽⁷⁾

Los cordomas son quimiorresistentes. Es posible eliminar los tumores sacrococcipectos localizados por debajo del segundo cuerpo vertebral sacro mediante una intervención quirúrgica radical.⁽⁶⁾ Transcurrido un año la paciente no ha tenido recurrencia tumoral. Esto puede estar determinado, de acuerdo con otros autores,^(8,9) por la influencia de la radioterapia sobre el pronóstico del curso de la enfermedad.

CONCLUSIONES

El cordoma sacrococcipecto es un tumor raro y poco estudiado. Por ello es poco conocido por los facultativos cubanos. Sus síntomas son comunes a otros trastornos, lo que dificulta el diagnóstico precoz. Sin embargo su curso tiene buen pronóstico, con alto grado de curación, debido a la combinación de tratamiento quirúrgico y radioterapia.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sierra Montenegro E, Sierra Luzuria G, Carrillo Védova C, Leone Stay G. Exteriorización del cordoma sacro a partes blandas. Informe de un caso. Cir Cir [Internet]. Dic 2010 [citado 13 Ene 2015];78(6):546-9. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2010/cc106n.pdf>
2. Díez González L, Brañanova López P, Pomar Blanco P, Martín Millares C, Valérdiz Casasola S, San Román Carbajo J. Cordoma de columna cervical. Rev. Soc. Otorrinolaringol. Castilla Leon Cantab. La Rioja [Internet]. 2012 [citado 13 Ene 2015];3(6):60-9. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/descarga/articulo/3880271.pdf>
3. Alfonso Núñez R, Díaz Blancofombona I, Sierra Mileo JC. Cordoma sacrococcipecto. A propósito de un caso. Rev Mex Coloproctol [Internet]. Ago 2007 [citado 13 Ene 2015];13(2):53-8. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/proctologia/c-2007/c072d.pdf>
4. Siegel R, Naishadham D, Jemal A. Cancer statistics 2012. CA Cancer J Clin [Internet]. Feb 2012 [citado 13 Ene 2015];62(1):10-29. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/store/10.3322/caac.20138/asset/20138 ftp.pdf?v=1&t=jaljxg72&s=b721a8107aad0aea955ee6f9593f3fb44e1c395e>
5. Martínez Tello FJ, Conde Gallego E, Manjón Luengo P, Ricoy Campo JR, Pérez Barrios A. Cordoma. Sus variantes y diagnóstico diferencial. Rev Esp Patol [Internet]. Sep 2007 [citado 13 Ene 2015];40(3):135-45. Disponible en: <https://patologia.es/volumen40/vol40-num3/pdf%20patologia%2040-3/40-03-02.pdf>
6. Ferrarezi V, Nuzzo C, Zocalli C, Marandino F, Vidiri A, Salducca N, et al. Chordoma: clinical characteristics, management and prognosis of a case of 25 patients. BMC Cancer [Internet]. Ene 2010 [citado 13 Ene 2015];10(22):[aprox. 10 p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2828414/pdf/1471-2407-10-22.pdf>
7. Canelles E, Roig JV, Cantos M, García Armengol J, Barreiro E, Villalba FL, et al. Tumores presacros. Análisis de nuestra experiencia en 20 casos tratados quirúrgicamente. Cir Esp [Internet]. Jun 2009 [citado 13 Ene 2015];85(6):371-7. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S0009739X09001572.pdf?locale=es_ES
8. Thieblemont C, Biron P, Rocher F, Bouhuor D, Bobin JY, Gérard JP, et al. Prognostic factors in chordoma: role of postoperative radiotherapy. Europ J Cancer. Dic 1995;31A(13-14):2255-9.
9. Llorente JL, Obeso S, Rial JC, Sánchez Fernández R, Suárez C. Tratamiento de los cordomas de clivus. Acta Otorrinolaringol Esp Internet]. Abr 2010 [citado 13 Ene 2015];61(2):135-44. Disponible en:

<http://appswl.elsevier.es/publicaciones/item/pdf?idApp=UINPBA00004N&pii=S0001651909001502&origen=zonadelectura&web=zonadelectura&urlApp=http://www.elsevier.es&estadoItem=S300&idiomaItem=es>

Recibido: 21 de febrero de 2017

Aprobado: 10 de noviembre de 2017

Dr. Pedro León Acosta
Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico "Manuel Ascunce Domenech"
Carretera Central (Oeste), Km 4½. Camagüey, Cuba. CP.70100
Correo electrónico: leo@mad.cmw.sld.cu