

PRESENTACION DE CASO**Cordoma sacrococcigeo. Presentacion de un caso**

MSc. Dra. Odalys Urquiaga León ^I, Dr. Israel Lincoln Benitez Hechavarria ^{II}, Dra. Zenny Wara Nattes Chambi ^{III}

^I Especialista de 1er Grado en Imagenología, Profesor Asistente, Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria

^{II} Especialista de 1er Grado en Imagenología, Profesor Asistente

^{III} Residente de 1er año de Imagenología

Recibido: 19-05-2017

Aprobado: 01-07-2017

PALABRAS CLAVE

Notocorda;
cordoma
sacrococcigeo

Resumen

El cordoma sacrococcigeo, es un tumor raro, maligno, de inicio insidioso, que se origina de los restos de la notocorda primitiva¹. Presentamos el caso de una paciente femenina de 71 años, de la raza negra, que acude por dolor intenso de varios meses de evolución, en región lumbosacra y articulación de cadera derecha que se irradiaba a región anal, que aumentaba con el movimiento y el decúbito supino que se aliviaba ligeramente al decúbito prono. Se le realizó Tomografía y Resonancia Magnética por Imágenes de columna lumbosacra donde se observó una gran masa tumoral retro rectal con destrucción sacrococcigea y del iliaco derecho que se extendía hasta las partes blandas. Se realizó biopsia, concluyente de cordoma sacro.

*Autor para correspondencia: Dr. Israel Lincoln Benitez Hechavarria

Correo electrónico: isralinc@infomed.sld.cu

PRESENTACION DE CASO**KEY WORDS**

nothocorda ;
 Sacrococcygeal
 chordoma

Sacroccocygeal chordoma: A medical Case Report
Abstract

The sacrococcygeal chordoma is a malignant rare tumor of insidious beginning. It is originated from the rests of primitive notochord¹. Here it is presented a female patient's case that is 71 years old, black. She came complaining of an intensive pain of several months' evolution in right hip's joint and lumbosacral region. This pain is irradiated to anus region that increases with movement and decubitus supine, it is slightly relieved on decubitus prone.

The patient's condition didn't get better and it was ordered the tomography and magnetic resonance imaging (MRI), this test showed a great retro rectal tumor mass with sacrococcygeal and right iliac destruction extensively up to soft parts. The biopsy revealed the diagnosis of sacrococcygeal chordoma.

Introducción

El cordoma sacrococcygeo, es un tumor maligno, que está limitado al esqueleto axial porque nace de la notocorda, de crecimiento lento y evolución desfavorable, solo se da en sitios donde los remanentes notocordales están, anormalmente presentes ^{1, 2}. Más común en el género masculino, entre los 40 y 60 años de edad, sin embargo la mayoría de los casos descritos en la literatura reportan pacientes mayores de 60 años. Los síntomas iniciales dependen de la localización y progresivamente se le asocian síntomas dependientes de la compresión nerviosa, vascular o de estructuras vecinas, tales como el recto o el ano, vejiga, trastornos perineales específicos, infección urinaria, alteración de la evacuación o anestesia perineal. ³⁻⁵

Descripción del caso

Presentamos una paciente femenina de 71 años de edad, color de la piel negra, con antecedentes de hipertensión; natural y procedente del municipio Cerro, La Habana quien refiere el inicio de la enfermedad actual desde diciembre del año 2014, dado por: dolor lumbosacro y en articulación de cadera derecha que se irradiaba a región anal y peri anal vespertino, de inicio insidioso, que se exacerbaba con la bipedestación y la posición de sentada sin me-

orar con analgésicos, acompañado de tenesmo rectal, cambios en el hábito evacuatorio y pérdida de peso de 15 libras. En febrero del 2015 acudió a consulta de su área de salud donde solicitaron radiografías de Rx columna lumbosacra (CLS) y de pelvis y, al no evidenciar lesiones indicaron tratamiento sintomático. Fue a consulta de coloproctología, donde se le indicó y realizó una rectosigmoidoscopia no detectándose ninguna lesión que justificara el cuadro, interpretándolo como un episodio de Colitis. Al no mejorar los síntomas acude a nuestro hospital en noviembre del 2015 donde se le realizó una tomografía de CLS (fig.1) en la cual se observó una lesión ocupativa con lisis de gran parte del sacro que comprometía también la articulación sacro ilíaca y parte del ilíaco derecho con invasión a tejidos blandos y una resonancia magnética nuclear (RMI) de CLS (fig. 2) donde se comprobó gran masa tumoral retro rectal con destrucción sacro coccygea y del iliaco derecho que se extendía hasta las partes blandas, hipo intensa en T1 e hiper intensa en T2, de contornos lobulados, bien delimitados sugestiva de cordoma, posteriormente se realizó biopsia concluyente de cordoma sacro. La paciente se negó a tratamiento quirúrgico, se puso tratamiento paliativo y seguimiento por oncología.

PRESENTACION DE CASO

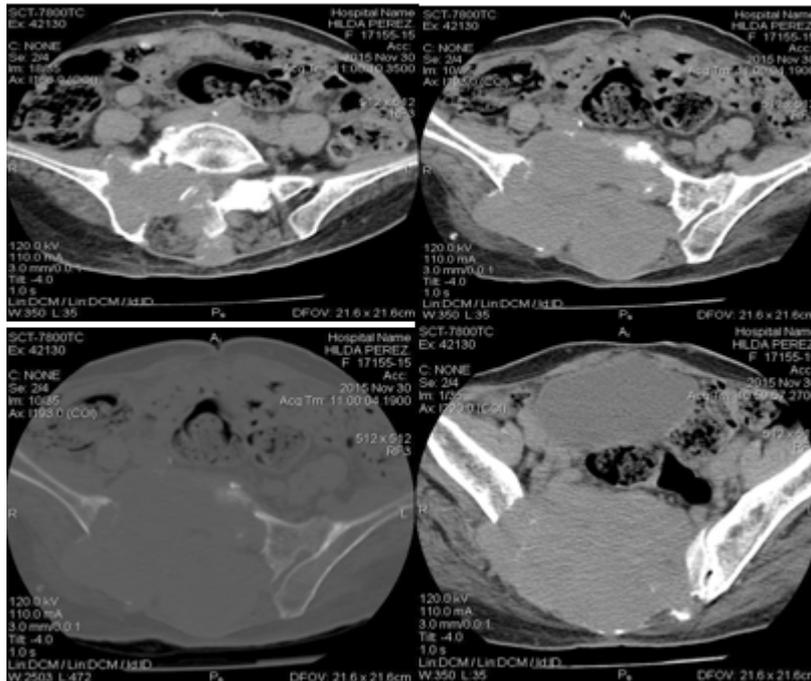


Figura 1. TAC de CLS.



Figura 2. RMI de CLS.

Discusión

El cordoma es un tumor raro, que fue descrito por Virchow en 1857, con la denominación de "encondrosis fisalífera" por el gran parecido con los tumores cartilagosos¹. Sin embargo, fue Ribbert, en 1895, quien le asignó un origen notocordal tras compararlo con el núcleo pulposo del disco intervertebral². Se forma en la vida embrionaria a partir de la notocorda, estructura en torno a la cual se forma la columna vertebral, ella degenera, desaparece envuelta por los cuerpos vertebrales, persistiendo como núcleo pulposo de cada disco intervertebral^{2,3}. Cuando la degeneración no ocurre adecuadamente y se produce crecimiento celular, se originan los cordomas^{3,4}.

Representa 1 - 4 % de todos los tumores óseos y es el tumor óseo primario más frecuente de la región sacra⁵. Si bien puede aparecer a cualquier edad, es más frecuente en la 5ta. y 7ma. década de la vida, rara vez antes de la tercera y es más frecuente en el sexo masculino⁴⁻⁶. El 50 % de los casos ocurre en la región sacro coccígea, un 35 % en la región eseno occipital y otros 15 % en el resto de la columna, sobre todo en la 2da. vértebra cervical a nivel de apófisis transversa y en los senos paranasales⁵. Los síntomas clínicos están relacionados con su localización, siendo tempranos en los intracra-neales. En el caso del cordoma sacro coccígea puede manifestarse con dolor a nivel del tumor, en un 82 % que es inespecífico y disfunción autonómica, arreflexia del detrusor, constipación y en algunos, disuria e infecciones del tracto urinario

PRESENTACION DE CASO

recurrentes.⁶ Las manifestaciones clínicas se encuentran en estrecha relación con la ubicación del tumor. La causa más frecuente de consulta al médico es por dolor. 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 lumbo sacro, recto y ambas piernas, simulando en ocasiones una hernia discal⁶⁻⁸. 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. 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 anal⁵⁻⁹. En cuanto a su diagnóstico, aparece radiológicamente como lesiones osteolíticas expansivas a nivel sacro coccígeo y eseno occipital. La TAC y la RMI son esenciales para mostrar los componentes de tejidos blandos con calcificaciones focales y su extensión epidural⁷⁻⁹. La biopsia transcutánea es el procedimiento recomendado, mientras que la biopsia transrectal no es preferible debido a su potencial contaminación. Para confirmar el diagnóstico de cordoma, es necesario el estudio anatomopatológico de la lesión⁴⁻⁶. Los diagnósticos diferenciales de cordoma sacro coccígeo incluyen sarcoma, condrosarcoma, mieloma múltiple, tumores metastásicos y tumores de células gigantes. En caso de mujeres, siempre hay que considerar el cáncer de cuello cervical⁷⁻¹⁰. El objetivo del tratamiento es la extirpación total del tumor, respetando las márgenes oncológicos¹⁰⁻¹². Los cordomas son tumores de crecimiento lento con una alta tasa de recidivas locales a largo plazo y también metástasis a distancia por vía hematógena en un porcentaje muy variable siendo los más frecuentes en orden decreciente pulmones, hígado, ganglios linfáticos loco regionales y distantes, huesos, cerebro y piel^{6, 8, 13}. La curación es rara, pero los pacientes sobreviven 10-15 años después del diagnóstico, siendo la tasa de supervivencia a los 5 años del 84 %¹⁰⁻¹³.

Conclusiones

Al realizar un análisis del caso podemos apreciar que desde el comienzo de los síntomas hasta el diagnóstico inicial, distaron 11 meses aproximadamente y ya presentaba infiltración y destrucción ósea. Debemos señalar que es una entidad con escasos síntomas en su fase temprana, y que el dolor es el primero en aparecer, el crecimiento tumoral afecta los nervios y órganos de la cavidad pélvica, lo que justifica los síntomas. La evolución clínica del proceso morboso varía y es muy dolorosa, el tratamiento electivo en estos casos consiste en una amplia resección quirúrgica debido a elevadas radio resistencia y quimiorresistencia; al ser estas neoplasias malignas, localmente invasivas y relativamente raras debemos pensar en ellas ante cualquier paciente que presente una masa tumoral en la región sacro coccígea e indicar los exámenes al respecto con vistas a realizar un diagnóstico oportuno y proporcionar una mejor calidad de vida a los afectados.

Referencias Bibliográficas

1. Schajowicz F. Chordoma. En: Schajowicz F, editor. Tumors and tumorlike lesions of bone and joints. New York: Springer Verlag; 1981: 377-83.
2. Francisco José Martínez Tello, Esther Conde Gallego, Palmira Manjón Luengo, José Ramón Ricoy Campo, Andrés Pérez Barrios, Cordoma. Sus variantes y diagnóstico diferencial, Revista Española de Patología vol. 40, no.3 ,2007
3. Mirra JM, Nelson SD, De la Roca C, Mertens F. Cordoma. En: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editores. Tumors of soft tissue and bone. Pathology and Genetics. World Health Organization. Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2002: 316-7.

PRESENTACION DE CASO

4. Moore KL. Embriología Básica. Tercera edición. Rio de Janeiro: Editorial Guanabara Koogan S.A 1991:33-39.
5. Langman. Embriología Médica. 7ma edición. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana 1996:46-61.
6. Torres Gómez FJ, Torres Olivera FJ, Torres Gómez A. Cordoma sacrococcígeo. Correlación citohistológica. Rev Esp Patol. 2008; 41(4): 293-96.
7. Sacral chordoma; 40 year experience at a major cancer center. Neurosurgery 1999 Jan 44(1):74-9; Discussion 79-80 - The University of Texas M.D. Anderson Cancer Center - Houston – USA
8. York JE, Kaczaraj A, Abi-Said D, Fuller GN, Skibber JM, Janjan NA, et al. Sacral chordoma: 40 year experience at a major cancer center. Neurosurgery. 1999;44(1): 74-9.
9. Sierra Montenegro E, Sierra Luzuriaga G, Carrilo Védova C, Leone Stay G. Exteriorización del cordoma sacro a partes blandas. Informe de un caso. Cir.2010; 78: 546-9.
10. Baratti D., Gronchi A., Pennaechioli E.. Chordoma: natural history and results in 28 patients treated at a single institution. Ann Surg Oncol. 2003; 10: 291-296.
11. Cruz García O, González Cabrera E, Dinza Zamora L, Noriega Oliva PA, Caballero García J, Hernández Díaz Z. Cordoma sacrococcígeo: presentación de un caso. Rev Cubana Neurol Neurocir. 2014; 4(2): 161-5. MEDISAN 2014; 18(10):1410
12. Hanna SA, Aston WJ, Briggs TWR, Cannon SR, Saifuddin A. Sacral chordoma: can local recurrence after sacrectomy be predicted? Clin Orthop Relat Res. 2008; 466(9): 2217-23.
13. Guan JY, He XF, Chen Y, Zeng QL, Mei QL, Li YH. Percutaneous intratumoral injection with pingyangmycin lipiodol emulsion for the treatment of recurrent sacrococcygeal chordomas. J Vasc Interv Radiol. 2011; 22(8): 1216–20.
14. Fernández Salazar L, Guantes de Vigo B, Calabia del Campo J, Abril Vega C, Herreros Rodríguez J, del Valle Rivero ML, et al. Presacral mass as a cause of constipation. Rev Esp Enferm Dig. 2009; 101(11): 803-5.
15. Sacrococcygeal chordoma; review of 50 consecutive patients. World J Surg 1996 Jul-Aug; 20(6):717-9.