Cordoma sacral

Sacral chordomas

Viviane Weiller Dallagasperina[1], Luis Alberto Schlittler[2], Rodrigo Ughini Vilarroel[3], Nícolas Silva Lazaretti[4], Gustavo Ravanello Suertegaray[5]

RESUMO

Cordomas são neoplasias raras que se originam dos remanescentes da notocorda primitiva 50% dos casos têm localização sacral, sendo mais frequente ao nível de S4/S5. Nós descrevemos um caso de cordoma sacral ao nível de S1 e discutimos a apresentação clínica, achados de imagem, tratamento cirúrgico e evolução.

UNITERMOS: Cordoma, Tumor Sacral, Tomografia Computadorizada, Ressonância Magnética Nuclear.

ABSTRACT

Chordomas are rare neoplasias originating from the remaining primitive notochord. 50% of the cases have sacral localization, being more frequent at levels S4/S5. Here we report a case of sacral chordoma at level S1 and discuss its clinical presentation, imaging findings, surgical treatment, and progress.

KEYWORDS: *Chordoma, Sacral Tumor, Computed Tomography, Magnetic Resonance Imaging.*

INTRODUÇÃO

O cordoma foi descrito pela primeira vez por Virchow, em 1857; em 1894, Ribbert descreveu sua origem nos remanescentes da notocorda. Trata-se de um raro tumor maligno ósseo que se restringe ao esqueleto axial, tendo predileção pelo sacro (50% dos casos), coluna cervical (35%) e segmentos móveis da coluna vertebral (15%). Ocorrem no espaço extradural (1, 2).

Representa 1 a 4% dos tumores ósseos malignos (2). Ocorre tipicamente na terceira e quarta décadas de vida nas lesões espino-occipitais e na quinta e sexta décadas nos sacrococcígeos (2). Existe predomínio no sexo masculino (1,7:1), que é mais marcante (3:1) entre os pacientes com doença sacral. Em sua maioria, são bem diferenciados e de crescimento lento, porém 5% dos casos possuem alto grau de malignidade, com evolução agressiva, podendo metastatizar (3).

Aproximadamente um terço dos pacientes tem radiculopatia por irritação do nervo ciático ou do canal iliolombar no momento do diagnóstico (4). A queixa mais frequente é a dor na região lombar ou na nádega (2); a duração média dos sintomas em uma revisão recente variou de 4 a 24 meses (média de 14 meses) (4). Infelizmente, na maioria dos casos o diagnóstico não é realizado antes que a função vesical ou intestinal esteja comprometida, ou que a massa seja palpável ao toque retal ou vaginal.

O presente estudo tem como finalidade descrever os achados clínicos e de imagem de um caso de cordoma sacro, em associação com uma breve revisão de literatura.

RELATO DE CASO

Paciente feminina, 67 anos, procedente de Passo Fundo, diabética, veio à emergência com queixa de dor lombar de início insidioso há dez anos, intermitente, bilateral, de maior intensidade à direita, irradiada para a região posterior da coxa, acompanhada de incontinência urinária e fecal, além de emagrecimento.

História pregressa de 13 gestações com partos normais, duas perineoplastias para correção de cistocele.

Os achados do exame físico foram: escoliose lombar, sem sinais de irritação meníngea, massa palpável na região sacra, cistocele e toque retal, com ausência de tônus esfincteriano.

[1] Acadêmica da Faculdade de Medicina da Universidade de Passo Fundo.
[2] Médico Oncologista do Hospital da Cidade de Passo Fundo – RS.
[3] Médico Oncologista do Hospital da Cidade de Passo Fundo – RS.
[4] Médico Oncologista do Hospital da Cidade de Passo Fundo – RS.
[5] Médico Residente do Serviço de Radiologia da Clínica Kosma – Passo Fundo – RS.

18-289_cordoma-sacral.pmd 277 29/9/2009, 10:26

O exame radiográfico (Figura 1) evidenciou lesão osteolítica sacral de limites mal definidos e apresentando focos osteoescleróticos de permeio.

Para estadiamento local e avaliação pré-operatória, a paciente foi submetida a tomografia contrastada e ressonância magnética nuclear de abdome e pelve (Figuras 3 e 4), que evidenciaram lesão sacral osteolítica heterogênea, com componente de partes moles e focos osteoescleróticos de permeio, medindo cerca de 10,6×8,2×7,3 cm, apresentando realce intrínseco; pelo meio de contraste endovenoso, a lesão é visualizada de S1 a S4, determinando destruição dos corpos vertebrais e asas sacrais, comprometendo o canal

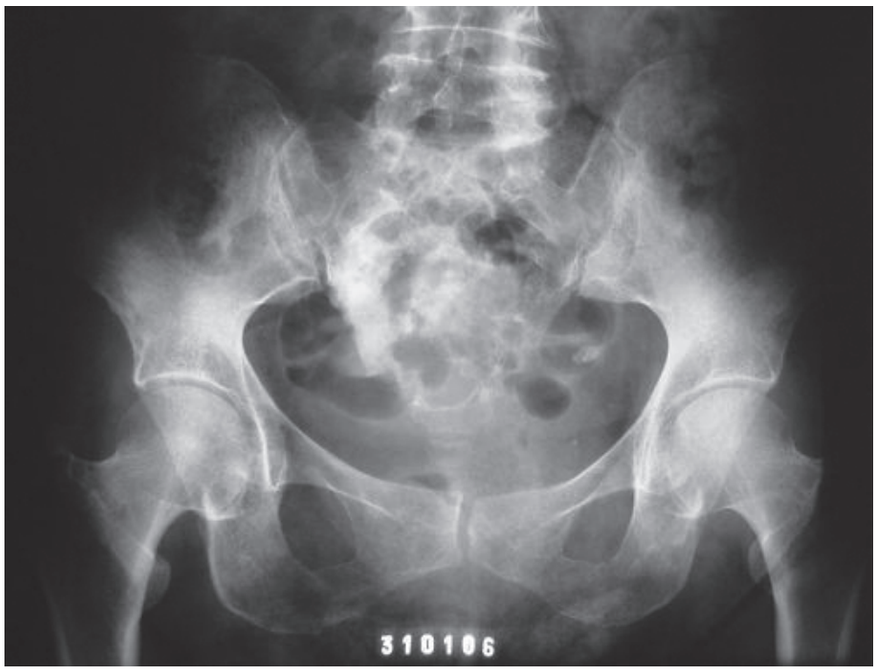


FIGURA 1 – Radiograma ântero-posterior da bacia e sacro com lesão osteolítica sacral de limites mal definidos e apresentando focos osteoescleróticos de permeio.

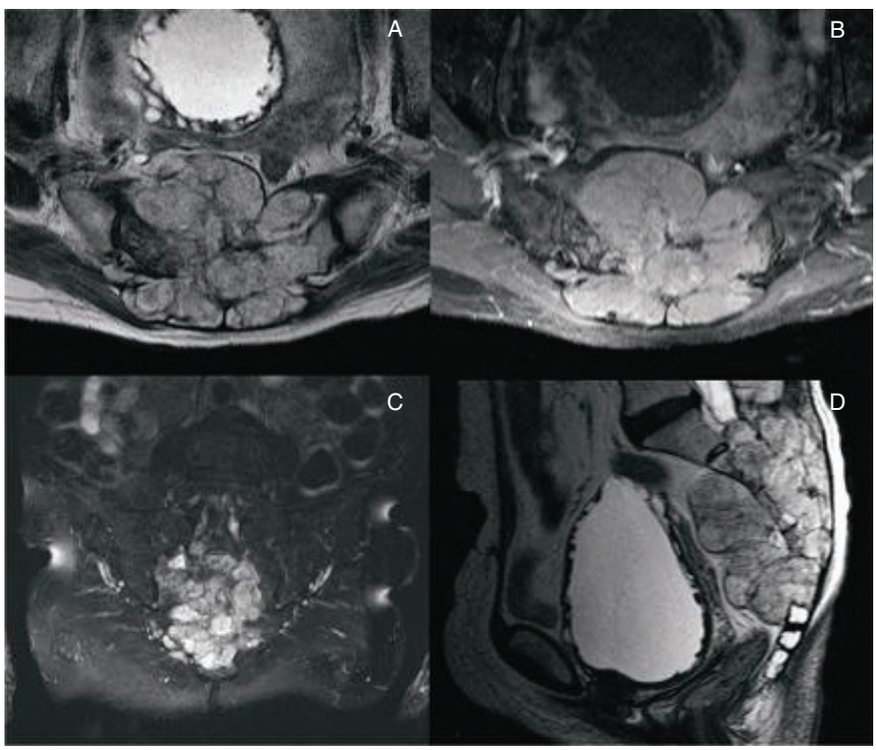


FIGURA 2 – Imagens de ressonância nuclear magnética: A:T1 AXIAL B: T2 AXIAL C:T2 SAGITAL D: T1 CORONAL. Lesão expansiva sacral heterogênea, determinando destruição óssea e invasão do canal raquiano e neuroforames, com extensão inferior a partir do corpo vertebral de S1, apresenta componente extraperitoneal pré-sacral, determinando compressão e deslocamento do reto, canal anal e útero, sem sinais de invasão dos mesmos. Nota-se ainda extensão posterior junto à musculatura eretora espinhal e insercional medial de músculos glúteos.

18-289_cordoma-sacral.pmd 278 29/9/2009, 10:26

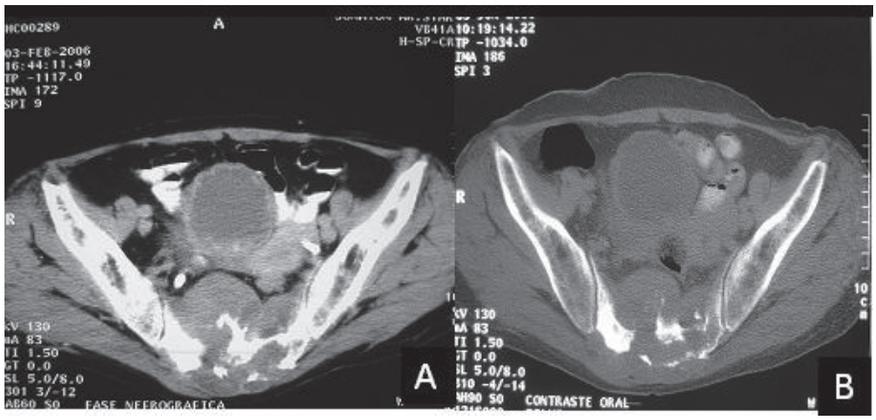


FIGURA 3 – Imagens de tomografia computadorizada: A: Janela partes moles. B: Janela óssea, lesão sacral osteolítica com componente de partes moles e focos osteoescleróticos de permeio, medindo cerca de 10,6 x 8,2 x 7,3 cm, apresentando realce intrínseco por meio de contraste endovenoso, determinando destruição dos corpos vertebrais e asas sacrais, comprometendo o canal raquiano e forames neurais, estendendo-se anteriormente ao espaço pré-sacral.

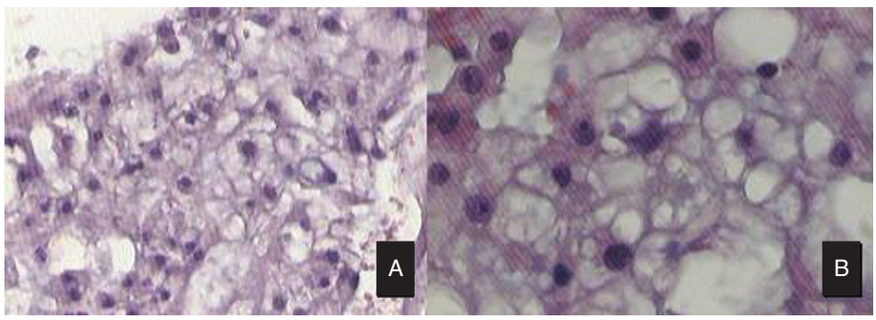


FIGURA 4 – As células têm aspecto epitelial e formam fileiras em meio à matriz mucoide, os núcleos são regulares, com cromatina densa sem atipias. Em aumento maior, fica evidente o aspecto vacuolado (fisalíforo) do citoplasma, comparado a bolhas.

raquiano e forames neurais, estendendo-se anteriormente ao espaço extraperitoneal pré-sacral, deslocando e comprimindo o reto/canal anal e útero, porém sem sinais de invasão dos mesmos. Nota-se ainda extensão posterior junto à musculatura eretora espinhal e insercional medial de músculos glúteos.

A paciente foi encaminhada para biópsia sacral, a qual foi sugestiva de cordoma.

DISCUSSÃO

O cordoma sacral geralmente origina-se na linha média e envolve S-4 e S-5. O diagnóstico diferencial é amplo e inclui: metástases, tumor de células gigantes, condrossarcoma (4), ependinoma e plasmocitoma (5).

As características clássicas do cordoma são: massa hipo ou isodensa (comparada com o tecido muscular) (6), composta de tecido mole, com destruição do osso e invasão de tecidos e estruturas neurovasculares adjacentes (5).

O aspecto na CT usualmente é uma lesão lítica junto a uma grande massa pré-sacral. Calcificações intratumorais são observadas em aproximadamente 90% dos casos (5). Na RMN, a morfologia e a relação com estruturas adjacentes são melhor observadas em T1 (5); em T2, aparece como uma massa hiperintensa (6). Imagens sagitais são úteis ao demonstrarem a origem exata do tumor (5).

Ao contrário da maioria dos tumores ósseos, os cordomas podem mostrar reduzida absorção ou distribuição normal de radioisótopos na cintilografia óssea.

Na classificação patológica, são divididos em convencionais e indiferenciados. Os convencionais são mais comuns, caracterizados pela ausência de cartilagem ou outros componentes mesenquimais. Transformação sarcomatosa ocorre em 2 a 8% dos casos (2).

Macroscopicamente, varia de consistência sólida até mucoide; o tecido que se estende para a área pré-sacral é geralmente coberto pelo periósteo, formando uma pseudocápsula. Áreas de calcificação focal ou mesmo de ossificação podem estar presentes. As células fisalíferas com vacúolos citoplasmáticos contendo muco são comumente encontradas e patognomônicas do cordoma (1).

O tratamento curativo é a ressecção ampla, porém devido à frequente invasão de estruturas neurovasculares na pelve, a completa erradicação cirúrgica do tumor geralmente não é possível (5).

Em uma série de casos, York et al., relatam que a adição de radioterapia prolongou o intervalo livre de doença nos pacientes com ressecção subtotal (12 anos, comparado com 8 meses no grupo-controle), outros têm sugerido que a radioterapia tem valor limitado na maioria dos casos (2, 5, 7).

18-289_cordoma-sacral.pmd 279 29/9/2009, 10:26

São tumores radiorresistentes e requerem doses superiores a 60 Gy, as quais não podem ser emitidas com segurança, pois excedem a tolerância das estruturas neurológicas (2).

A utilização de razoxane como agente radiossensibilizador associado com radioterapia convencional mostrou tendência para controle local superior em uma pequena série. Geralmente não são sensíveis à quimioterapia, porém boa resposta tem sido relatada em pacientes com cordomas de alto grau, os quais representam 5% dos casos (2).

As taxas de sobrevida em 5 e 10 anos pós-tratamento cirúrgico são de 68% e 40%, respectivamente. Pacientes com ressecções distais à S3 geralmente têm déficits limitados, com preservação da função esfincteriana, redução da sensibilidade perineal e atividade sexual inibida (4). Ressecção em S1 resulta em importante déficit motor e em perda quase total do controle esfincteriano e função sexual. É importante salientar que a sintomatologia relacionada à progressão da doença é muito pior que o déficit provocado pelo procedimento (2, 8).

A presença de necrose tumoral microscópica e/ou provas de alta atividade proliferativa (5% de células com coloração positiva para KI67) são fatores prognósticos negativos. O primeiro achado foi correlacionado com recorrência local e o último com metástase (4). Recorrência local é o mais importante preditor de mortalidade e está relacionada com a extensão da ressecção inicial (1).

Neste caso, a paciente já apresentava quadro clínico compatível com doença localmente avançada, o que foi confirmado pelos exames de imagem, os quais evidenciaram tumor de grandes dimensões, com destruição óssea sacral e comprometimento do canal vertebral e forames neurais a esse nível, bem como das raízes nervosas em correspondência. A paciente foi encaminhada para ressecção cirúrgica em um centro de referência na área.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bergh P. Kindblom LG. Gunterberg B et al: Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine: a study of 39 patients. Cancer. 2000; 88:2122-2134.
2. Chugh R. Tawbi H. Lucas DR. et al: Chordoma: The Nonsarcoma Primary Bone Tumor. The Oncologist 2007; 12:1344-1350.
3. Rich TA. Schiller A. Suit HD. et al: Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. Cancer. 1985; 56:182-187.
4. Daryl R. Fourney SC. Gokaslan ZL: Current Managament of Sacral Chordoma; Neurosurg Focus 2003. 15 (2).
5. Soo MYS. Wong L: Sacrococcygeal Chordoma; J HK Coll Radiol 2002; 5:117-125.
6. Llauger J. Palmer J. Amores S. et al: Primary tumors of the sacrum: diagnostic imaging. AJR. 2000; 174:417-424.
7. Chandawarkar RY: Sacrococcygeal chordoma: review of 50 consecutive patients. World J Surg. 1996; 20:717-719.
8. Samson IR. Springfield DS. Suit HD. et al: Operative treatment of sacrococcygeal chordoma. A review of twenty-one cases. J Bone Joint Surg Am. 1993; 75:1476-1484.

Hospital da Cidade – Passo Fundo – RS.
✉ Endereço para correspondência:
Viviane Weiller Dallagasperina
Avenida Aspirante Jenner, 987
99074-360 – Passo Fundo, RS – Brasil
☎ (54) 3315-3463
vividallagasperina@hotmail.com

Recebido: 29/10/2008 – Aprovado: 21/11/2008

18-289_cordoma-sacral.pmd 280 29/9/2009, 10:26