

Cordoma Sacrococcígeo Gigante - Relato de Caso

Giant Sacrococcygeal Chordoma - Case Report

TIAGO LEAL GHEZZI¹; GUSTAVO PEREIRA FILHO²; GIULIANO CHEMALE CIGERZA²; OLY CAMPOS CORLETA³

¹ Coloproctologista. Mestrando em Medicina: Ciências Cirúrgicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul. ² Residente de Cirurgia Geral do Hospital Clínicas de Porto Alegre. ³ Médico Residente de Anatomia Patológica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. ⁴ Médica Patologista do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. ⁵ Professor Substituto Doutor do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

GHEZZI TL; PEREIRA FILHO G; CIGERZA GC; CRUZ DB; PÊGAS KL; CORLETA OC. Cordoma Sacrococcígeo Gigante - Relato de Caso. *Rev bras Coloproct*, 2009;29(2): 233-236.

RESUMO: Cordoma sacrococcígeo é uma neoplasia maligna rara que se origina de remanescentes da notocorda. A localização crítica, comportamento localmente agressivo, reconhecida resistência à radioterapia, significativa morbimortalidade cirúrgica e elevada taxa de recidiva tornam seu tratamento um desafio. Descrevemos um caso de cordoma sacrococcígeo gigante.

Descritores: Cordoma; Região sacrococcígea; Radioterapia; Neoplasias; Diagnóstico.

INTRODUÇÃO

Cordoma é uma neoplasia epitelial maligna rara que se origina de remanescentes embriológicos da notocorda primitiva⁽¹⁾. Aproximadamente 50% se originam na região sacrococcígea⁽¹⁻⁸⁾. Apesar do crescimento lento e baixo potencial de disseminação, caracterizam-se pela localização crítica, comportamento localmente agressivo e elevada taxa de recidiva cirúrgica^(5,6). Há, portanto, consenso quanto à dificuldade no tratamento⁽⁶⁾. Relatamos um caso de cordoma sacrococcígeo gigante com invasão coxo-femoral.

RELATO DO CASO

C.M.S., 65 anos, masculino, solteiro, natural e procedente de São Gabriel (RS), consultou-se no ambulatório de cirurgia oncológica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) dia 22/09/2008. Relatava história de tumoração lombossacra dolorosa com crescimento progressivo nos últimos 2 anos. Atribuía seu

surgimento a um traumatismo prévio no local. Queixava-se de irradiação da dor para o joelho esquerdo e claudicação com necessidade de uso de órtese. Relatava exacerbação da dor em posição supina ou sentada, e alívio em ortostatismo. Negava comorbidades, uso de medicamentos ou histórico cirúrgico prévio. Desconhecia histórico médico familiar para neoplasias malignas. Negava vícios.

Ao exame físico apresentava-se em regular estado geral, corado e emagrecido. Na região lombossacra identificava-se tumoração endurecida, de limites imprecisos, com cerca de 15 cm de diâmetro, estendendo-se ao glúteo esquerdo (Figura 1). O membro inferior esquerdo apresentava atrofia muscular significativa e paresia com força grau 4+/5. Exames abdominal e inguinal eram normais. O exame proctológico demonstrava abaulamento da parede retal posterior, com preservação da mucosa, e indefinição do ângulo anorretal.

Imagens de tomografia computadorizada sem contraste endovenoso demonstraram lesão heterogênea de contornos irregulares, medindo 20 X 17 cm, com

Trabalho realizado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Universidade Federal do Rio Grande do Sul – Brasil.

Recebido em 28/01/2009

Aceito para publicação em 02/03/2009

deslocamento anterior do reto e bexiga, comprometimento bilateral da musculatura glútea e extensa destruição das últimas peças sacrais, ramo ísquio-púbico, acetábulo e íliaco esquerdo. A ressonância nuclear magnética (figura 2) antes e após uso de gadolínio endovenoso demonstrou extensa lesão infiltrativa com invasão e destruição do sacro, cóccix e parte do íliaco esquerdo, em especial da articulação coxo-femoral. Nas partes moles observaram-se lesões nodulares confluentes, medindo 20 X 19 X 18 cm, e comprometimento extenso dos glúteos bilateralmente, bem como dos músculos adutores, obturador, quadrado femoral e piriforme esquerdos. A lesão determinava acometimento do nervo ciático esquerdo, contato com as paredes pélvica e retal, e invasão do forame sacral de S2 e canal sacral distal a S2.



Figura 1 - Tumoração sacral com atrofia da musculatura da coxa esquerda.



Figura 2 (corte coronal) - Invasão da musculatura pélvica esquerda e contato com o reto.

Diante da suspeita clínica – imaginológica de cordoma sacral foi optado pela realização de biópsia incisional por via percutânea sacral. Exame anatomopatológico pela coloração de hematoxilina-eosina (Figura 3) demonstrou-se tratar de neoplasia epitelíóide lobulada com áreas extensas de necrose, compatível com cordoma. Confirmação através de estudo imunoistoquímico (Figura 4) pela técnica da imunoperoxidase (sistema ABC) apresentou positividade para AE1+AE3, EMA, vimentina, S100, HMBE1 e Ki67 (cerca de 5%) e negatividade para GFAP. O perfil imunoistoquímico confirmou o diagnóstico de cordoma.

Devido à irressecabilidade da lesão, o paciente foi encaminhado para radioterapia paliativa (48 Gy) com intuito de alívio da dor e controle do crescimento da lesão.

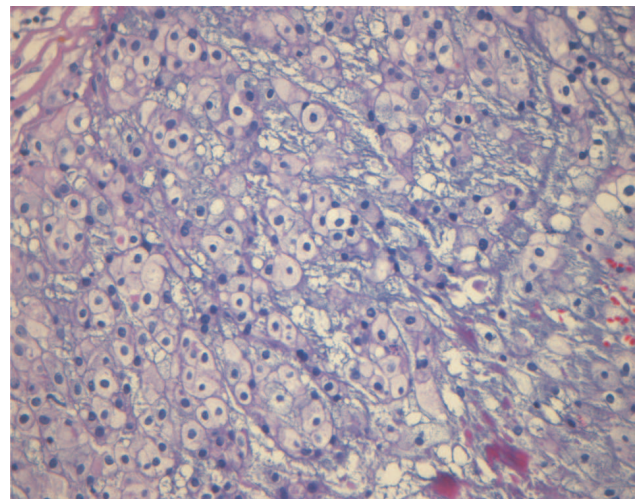


Figura 3 - Hematoxilina-eosina 400X.

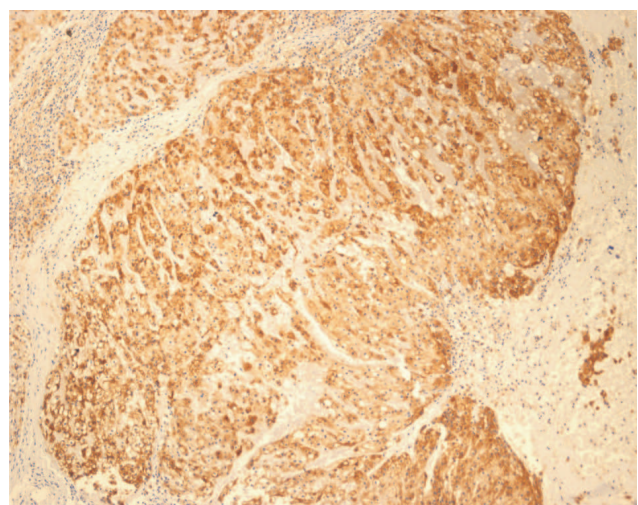


Figura 4 - Imunoistoquímica EMA 100X.

DISCUSSÃO

Neoplasias malignas primárias do sacro apresentam incidência de 0,5 para cada 1 milhão de indivíduos⁽⁹⁾. Cordomas são o tipo mais frequente destes tumores (54%) e representam de 1 a 4% de todas as neoplasias ósseas primárias^(3,10-12). Cerca de 25 a 35% dos cordomas originam-se na base do crânio, 50 a 60% na região sacrococcígea e 15% nos corpos vertebrais⁽¹⁻⁸⁾. Observa-se predominância no sexo masculino (2 homens: 1 mulher) e pico de incidência entre a quinta e sexta décadas de vida^(1,5,7,8,13). Trata-se de neoplasia de baixo-grau que se caracteriza pelo crescimento lento, invasão dos forames sacrais, destruição óssea, comprometimentos dos tecidos moles adjacentes e deslocamento anterior do reto. Disseminação metastática ocorre em 10 a 40% dos casos, geralmente para pulmões, fígado e ossos^(2,5,8,14). A maioria dos cordomas apresenta-se como tumoração associada à dor lombossacra e perineal persistentes. Cerca de 30% dos pacientes associam o seu surgimento com algum evento traumático prévio. Alguns pacientes referem também sintomas neurológicos como radiculopatia e disfunção vesical ou intestinal^(10,15). Radiografia simples caracteriza-se usualmente pela visualização imprecisa do sacro⁽³⁾. Tomografia computadorizada e, principalmente, ressonância nuclear magnética demonstram tumoração sacral com destruição óssea, comprometimento dos tecidos moles adjacentes, deslocamento anterior do reto e ocasionais calcificações intratumorais^(11,15,16). Macroscopicamente, o cordoma se apresenta como uma massa bem delimitada, de tamanho variável (3 a 20

cm), consistência macia e aspecto mucóide e hemorrágico. Microscopicamente, caracteriza-se pela mescla de células epitelióides e filasíferas (células com citoplasma vacuolado)^(7,15). Cordomas tipicamente apresentam positividade imunoistoquímica para citoqueratinas, EMA, vimentina e, em grau variável, para proteína S100⁽¹⁵⁾. Tendo em vista que são pouco sensíveis à radio e quimioterapia, o tratamento de escolha consiste na ressecção radical complementada ou não com radioterapia adjuvante⁽⁷⁾. Cordomas com limite cranial acima e abaixo de S3 são abordados respectivamente por acesso posterior (sacral) ou antero-posterior (abdomino-sacral)⁽¹⁷⁾. A cirurgia compreende a ressecção em bloco do sacro (parcial ou total) com outras estruturas envolvidas. A violação da cápsula tumoral acompanha-se de taxa de recidiva local de 64% e sobrevida de 8 meses. Mesmo em pacientes submetidos à ressecção em bloco a recorrência local não é incomum^(3,17). Não obstante à dificuldade técnica, tempo cirúrgico prolongado (média de 9 horas), elevada taxa de recorrência local (17 a 81%), considerável sangramento trans-operatório (média de 5 litros), significativa mortalidade perioperatória (média de 10%), a cirurgia, dependendo do nível de secção do sacro, pode se acompanhar de sequelas neurológicas e ortopédicas definitivas como retenção urinária, incontinência fecal, impotência sexual, anestesia em sela, claudicação e instabilidade lombar^(3,10,13,15,16,18). Ressecção incompleta, ruptura da cápsula tumoral, extensão acima de S3 e comprometimento glúteo e/ou piriforme são preditores de recorrência local^(7,17).

ABSTRACT: Sacrococcygeal chordoma is a rare malignant neoplasm arised from the remnants of the notochord. The critical localization, locally aggressive behavior, well-known resistance to radiation therapy, meaningful surgical morbimortality and increased recurrence rate become its treatment a challenge. We describe a case of a giant unresectable sacrococcygeal chordoma.

Key words: Chordoma; Sacrococcygeal region; Radiotherapy; Neoplasms; Diagnosis.

REFERÊNCIAS

1. Bhadra AK, Casey ATH. Familial chordoma: a report of two cases. *J Bone and Joint Surg* 2006; 88-B (5): 634-636.
2. Steenberghs J, Kiekens C. Intradural chordoma without bone involvement: case report and review of the literature. *J Neurosurg: Spine* 2002; 97: 94-97
3. Samson IR, Springfield DS, Suit HD, et al. Operative treatment of sacrococcygeal chordoma: a review of twenty-one cases. *J Bone and Joint Surg* 1993; 75-A (10): 1476-1484.
4. Sena KA, Queiroz FL, Ferreira LS, et al. Ressecção de cordoma sacral com abaixamento de cólon: relato de caso. *Rev bras Coloproct* 2006; 26 (3): 321-324.

5. York JE, Kaczaraj A, Abi-Said D, et al. Sacral chordoma: 40-year experience at a major cancer center. *Neurosurgery* 1999; 44 (1): 74-80.
6. Vries J, Oldhoff J, Hadders HN. Cryosurgical treatment of sacrococcygeal chordoma: report of four cases. *Cancer* 1986; 58: 2348-2354.
7. Yonemoto T, Tatezaki S, Takenouchi T, et al. The surgical management of sacrococcygeal chordoma. *Cancer* 1999; 85 (4): 878-883.
8. Naka T, Fukuda T, Chuman H, et al. Proliferative activities in conventional chordoma: a clinicopathologic, DNA flow cytometric, and immunohistochemical analysis of 17 specimens with special reference to anaplastic chordoma showing a diffuse proliferation and nuclear atypia. *H Pathol* 1996; 27 (4): 381-388.
9. Huth JF, Dawson EG, Eilber FR. Abdominosacral resection for malignant tumors of the sacrum. *Am J Surg* 1984; 148: 157-161.
10. Gennari L, Azzarelli A, Quagliuolo V. A posterior approach for the excision of sacral chordoma. *J Bone and Joint Surg* 1987; 69-B (4): 565-569.
11. Anson KM, Byrne PO, Robertson ID, et al. Radical excision of sacrococcygeal tumours. *Br J Surg* 1994; 81: 460-461.
12. Rossleigh MA, Smith J, Yeh SDJ. Scintigraphic features of primary sacral tumors. *J Nucl Med* 1986; 27 (5): 627 - 630.
13. Localio SA, Francis KC, Rossano PG. Abdominosacral resection of sacrococcygeal chordoma. *Ann Surg* 1967; 166 (3): 394-400.
14. Yarom R, Horn Y. Sacrococcygeal chordoma with unusual metastases. *Cancer* 1970; 25 (3): 659-662.
15. Bergh P, Kindblom L, Gunterberg B, et al. Prognostic factors in chordoma of the sacrum and mobile spine. *Cancer* 2000; 88 (9): 2122-2134.
16. Simpson AHR, Porter A, Davis A, et al. Cephalad sacral resection with a combined extended ilioinguinal and posterior approach. *J. Bone and Joint Surg* 1995; 77-A (3): 405-411.
17. Ishii K, Chiba K, Watanabe M, et al. Local recurrence after S2-3 sacrectomy in sacral chordoma: report of four cases. *J Neurosurg: Spine* 2002; 97: 98-101.
18. Wuisman P, Lieshout O, Sugihara S, et al. Total sacrectomy and reconstruction: oncologic and functional outcome. *Clin Orthop* 2000; 181: 192-201.

Endereço para Correspondência:

TIAGO LEAL GHEZZI
Rua Ramiro Barcelos 910 / 601
Floresta - Porto Alegre - RS
CEP 90035-001
Telefone: (51) 3311-8915 / Fax: (51) 3311-8151
E-mail: tlghezzi@terra.com.br