

CORDOMA SACROCOCCÍGEO - RELATO DE UM CASO*

Sacrococcygeal chordoma - report of a case

MARCIO RIBEIRO S. DA FONSECA¹ SANDRA REGINA MORINI² ADEMAR LOPES³
ELCIO LANDIM⁴ VALTER PENNA⁵

Os autores descrevem um caso de cordoma sacrococcígeo em paciente de 63 anos que teve como primeiros sintomas a dor e a disúria. O diagnóstico foi feito pelo exame clínico, ressonância nuclear magnética, biópsia e anatomopatológico. Foi tratada com ressecção do cóccix e sacro, preservando-se S1. Usou-se na ressecção via de acesso combinada (incisão mediana transperitoneal e incisão posterior mediana sobre a região sacrococcígea). A paciente evoluiu bem no pós-operatório. Está com funções esfincterianas urinária e anal normais e fazendo radioterapia por tratar-se de tumor de moderado grau de malignidade e cirurgia com margens livres, porém não adequadas.

Unitermos: Cordoma sacrococcígeo - tratamento cirúrgico.
Keywords: Sacrococcygeal chordoma - surgical treatment.

* Trabalho realizado na divisão de Tumores Ósseos do Departamento de Cirurgia Pélvica do Hospital A. C. Camargo da Fundação Antonio Prudente, São Paulo.

- 1 - Residente de Cirurgia Oncológica.
- 2 - Titular do Departamento de Anatomia Patológica.
- 3 - Diretor do Departamento.
- 4 - Consultor de Ortopedia (Setor de Coluna).
- 5 - Ortopedista Responsável pela Divisão de Tumores Ósseos.

Introdução

O cordoma origina-se de restos embrionários da notocorda e localiza-se quase que exclusivamente no esqueleto axial. Corresponde de 1% a 4% de todos os tumores malignos primários dos ossos (4). A frequência para o sacro, região dos clivos e restante da coluna é respectivamente de 60%, 25% e 15% (6). É o tumor maligno primário mais comum do sacro. Como regra geral é um tumor bem diferenciado, de crescimento lento e baixo índice de metástases. A cirurgia é a principal forma de tratamento, porém devido à localização axial e o frequente envolvimento de raízes nervosas, estruturas e/ou órgãos adjacentes na ocasião do diagnóstico, a cirurgia adequada, muitas vezes, torna-se impossível ou, quando realizada, apresenta grandes repercussões funcionais após ressecção.

O objetivo deste relato é mostrar um cordoma sacrococcígeo ressecado, por via abdominossacra com preservação de raízes nervosas e bom resultado funcional.

Endereço para correspondência: Dr. Ademar Lopes - Rua Prof. Antonio Prudente, 211 - CEP 01509-010 - São Paulo - SP.

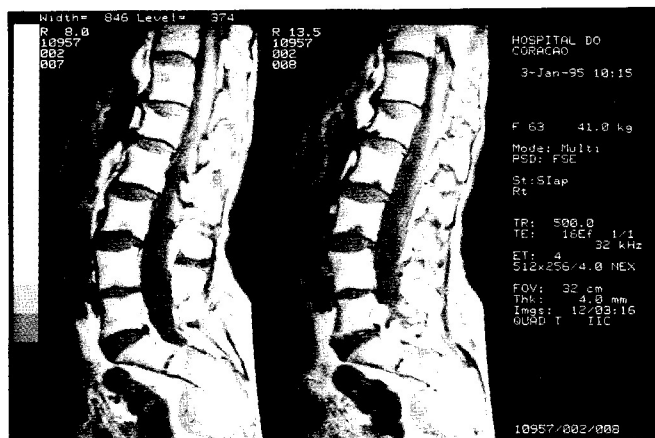


Figura 1 - Cordoma sacrococcígeo com destruição óssea até o nível S2 e compressão do canal medular.

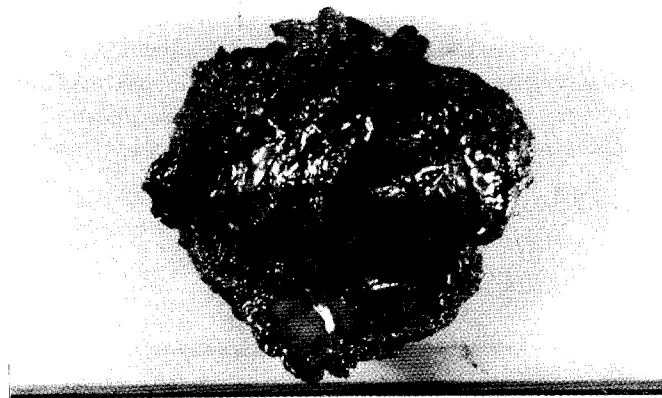


Figura 2 - Peça operatória mostrando a ressecção óssea e de partes moles que envolviam o tumor.

Relato do caso

Mulher de 63 anos, branca, referindo dor na região sacrococcígea há seis meses e disúria há um mês. Após realizar rX da coluna lombo-sacra e bacia, dados como normais, fez ressonância nuclear magnética (RNM) que mostrou tumor no sacro, tendo sido encaminhada ao hospital para tratamento. O exame físico apresentava como dados positivos dor de média intensidade à dígito-pressão do sacro e ao toque retal, extensa massa tumoral de consistência dura, abaulando a parede posterior do reto e fazendo corpo com o sacro. Mobilidade e sensibilidade dos membros inferiores preservadas. A RNM mostrou tumoração destruindo o sacro até o nível de S2, envolvendo o canal medular a este nível e projetando-se anteriormente (figura 1). No dia 24/1/95 foi submetida a biópsia com agulha por via transsacral, cujo exame anatomopatológico mostrou tratar-se de cordoma. No dia 3/2/95 foi submetida a ressecção do cóccix e sacro, por via combinada (laparotomia mediana transperitoneal e incisão posterior longitudinal mediana na região sacrococcígea). A osteotomia foi realizada na transição de S1-S2, tendo sido

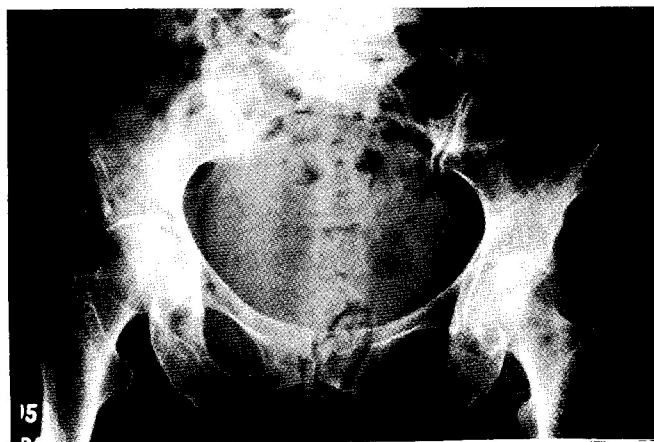


Figura 3 - Microfotografia mostrando células fialíferas e células poligonais com núcleos bizarros envoltas por estroma mixóide (HE - 400x).

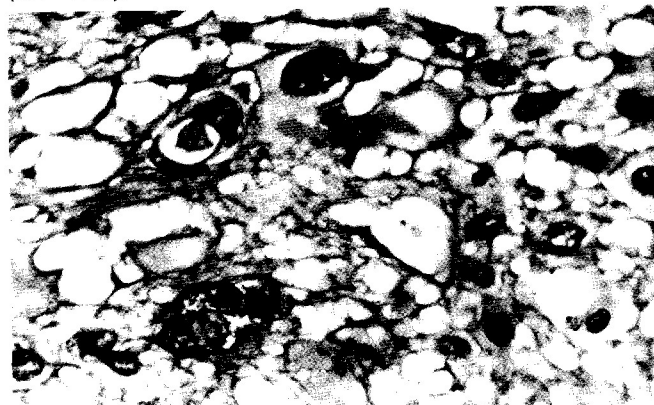


Figura 4 - Radiografia mostrando a perda de substância óssea sacrococcígea com preservação de S1.

preservadas as raízes sacrais de S1 e S2 à direita e S2 à esquerda. A macroscopia mostrou peça operatória constituída pelo sacro e cóccix medindo 10x9, 5x6cm, com tumor medindo 7x6x4cm. As margens cirúrgicas estavam livres porém escassas (figura 2). A microscopia mostrou neoplasia maligna do tipo cordoma, constituída por células fialíferas poligonais com núcleos e células bizarras envoltas por estroma mixóide (figura 3). A paciente evolui bem no pós-operatório, tendo tido alta hospitalar no sétimo dia com discreta incontinência urinária e sem incontinência fecal. A radiografia da figura 4 mostra a perda de substância resultante da ressecção sacrococcígea com preservação de S1.

Discussão

A dor crônica é a apresentação mais comum desses tumores e, em geral, o diagnóstico é tardio (1). Os sintomas neurológicos predizem doença avançada. O toque retal é indispensável no diagnóstico e na avaliação do volume tumoral e invasão do reto. A avaliação por exames de imagem foi fundamental para o planejamento cirúrgico, especialmente nas informações obtidas pela RNM. O achado radiográfico mais

comum é a destruição óssea central associado à imagem de partes moles pré-sacral. Infelizmente, as radiografias de rotina não demonstram com nitidez o sacro (8) e, portanto, muitas lesões dessa localização não são diagnosticadas, como no caso descrito. A RNM tem sido considerada o melhor exame na avaliação pré-operatória, mesmo quando comparada à tomografia computadorizada (2, 9). Stephens e cols. demonstraram uma correlação precisa entre os achados da RNM e anatomopatológicos, especialmente na definição da extensão cefálica do tumor no osso e no canal medular (9). A confirmação histopatológica foi realizada através de biópsia transacral com agulha, por ser pouco traumática e a que menos se associa à disseminação da doença (2, 5, 8). O diagnóstico histopatológico diferencial com tumores de células gigantes, adenocarcinoma metastático e condrossarcoma deve ser lembrado (5). Um dos achados característicos do cordoma é a presença de células fisalíferas, como pode ser verificado neste caso (figura 3). O tratamento realizado, ressecção ampla com sacrifício das raízes sacrais comprometidas, é o ideal. O cirurgião deve ter em mente que invariavelmente o déficit neurológico é pior na evolução natural da doença e na recidiva do que aquele causado pela cirurgia (2, 5). A abordagem por dupla via foi utilizada no caso descrito, sendo recomendada para lesões grandes e para tumores com extensão proximal à vértebra S3 (5, 8). A ligadura das artérias

hipogástricas advogada por alguns autores (2, 9) não foi utilizada, sendo a nosso ver desnecessária, exceção feita em tumores maiores. A radioterapia deve ser empregada de maneira paliativa em tumores irresssecáveis, ou sob forma adjuvante em caso de ressecções marginais ou violação da pseudocápsula tumoral (1, 2, 5, 8). Foi empregada no presente caso por ser tumor de moderado grau de malignidade e as margens livres, porém pouco extensas. A recidiva local após ressecção adequada é considerada baixa (5), porém ainda não há tempo suficiente para conclusões sobre esse aspecto, no caso relatado. Recidivas locais ocorrem na zona de osteotomia sacral, embora aconteçam em partes moles perirretais ou mesmo no subcutâneo. Metástases à distância acometem menos de 20% dos pacientes (3, 6), em geral na fase tardia da doença, sendo os sítios comumente envolvidos os ossos, os linfonodos e os pulmões. No caso relatado a apresentação clínica foi usual, tendo sido o diagnóstico retardado em pelo menos seis meses, inclusive com estudos radiográficos falsos-negativos como a literatura chama atenção. O toque retal poderia ter dado o diagnóstico em fase muito precoce da doença. A RNM facilitou o planejamento cirúrgico apontando para a necessidade de dupla via de abordagem e indicando o melhor nível para a osteotomia. O sacrifício das raízes sacrais envolvidas foi compatível com boa qualidade de vida, estando a paciente com continência esfincteriana, anal e urinária.

Summary

A case of a 63 years old woman with sacrococcygeal chordoma is reported. Dysuria and pain were the only symptoms with 6 months duration. Diagnosis was done through clinical examination, magnetic resonance image and by biopsy. The surgical treatment included the removal of the coccyx and sacrum with preservation of S1. The surgical approach consisted of an abdominal midline incision transperitoneal joined with a median incision on sacrococcygeal region. Patient is in good conditions with preservation of the urinary and anal esfincterian functions and under radiotherapy.

Referências bibliográficas

- 1 - AZZARELLI, A. - *Chordoma: natural history and treatment results in 33 cases*. J Surg Oncol., 37:185-91, 1988.
- 2 - BETKE, K. P.; NEIFELD, J. P. - *Diagnosis and management of sacrococcygeal chordoma*. J Surg Oncol., 48:232-8, 1991.
- 3 - CHETTY, R.; LEVIN, C. V.; KALAN, M. R. - *Chordoma: a 20 years clinicopathologic review of the experience at Groote Schuur Hospital, Cape Town*. J Surg Oncol., 46:261-4, 1991.
- 4 - DAHLIN, D. H. - *Chordoma*. In: Bone tumors. Barcelona, Toray, p. 312-25.
- 5 - ENNEKING, W. F. - *Lesions of uncertain origin originating in bone: chordoma*. In: Musculoskeletal tumor surgery. New York, Churchill Livingstone, p.1.476-88, 1983.
- 6 - MIRRA, J. M. - *Chordoma*. In: Mirra, J. M., Picci, P., Gold, R. H.: Bone tumors. Philadelphia, Lea & Febiger, p. 648-72, 1989.
- 7 - RICH, T. A. - *Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma*. Cancer, 56:182-7, 1985.
- 8 - SANSON, I. R. - *Operative treatment of sacrococcygeal chordoma: a review of twenty one cases*. J Bone Joint Surg., 75 A: 1.476-84, 1993.
- 9 - STEPHENS, G. C.; SCHWARTZ, H. S. - *Lumbosacral chordoma resection: image integration and surgical planning*. J Surg Oncol., 54:226-32, 1993.