

Lumbalgia de un año de evolución

Eva Pérez Pampín^a, Joaquín Campos Franco^b, Justo Villalón Blanco^c y Juan José Díaz Garel^a

^aServicio de Reumatología. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

^bServicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

^cServicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

Caso clínico

Varón de 30 años sin antecedentes de interés que acudió a nuestra consulta por una lumbalgia de un año de evolución de intensidad creciente y con mala respuesta a tratamiento con antiinflamatorios. La exploración física era anodina. La analítica completa, proteinograma y hormonas tiroideas no presentaron alteraciones relevantes. La radiografía simple de columna lumbo-sacra (fig. 1) mostró una lesión con componente predominantemente lítico en zona sacrococcígea y con evidente efecto masa a nivel presacro. Se decidió su ingreso hospitalario para completar el estudio que incluyó una resonancia magnética de pelvis (fig. 2), que confirmó una tumoración de apariencia lobulada en la zona sacrococcígea, de 14 × 9 cm, asociada a una voluminosa masa de partes blandas. Se realizó una biopsia de la masa guiada por tomografía computarizada, en la que se visualizaron pequeñas calcificaciones amorfas intratumorales.

Diagnóstico y evolución

En la biopsia de la masa sacra destacó material mixoide y células multivacuoladas (células fisalíferas) (fig. 3), con positividad en el estudio inmunohistoquímico para proteína S-100 y citoqueratinas, hallazgos diagnósticos de cordoma sacro. Tras ser informado del diagnóstico y de las opciones terapéuticas que incluían sacrectomía y radioterapia, el paciente decidió trasladarse a un centro de Estados Unidos para ser intervenido.



Figura 1. Radiografía simple de columna lumbo-sacra. Proyección lateral. Lesión con efecto masa en la zona posterior de la pelvis menor (flechas) y alteración de la textura ósea sacrococcígea con algún componente lítico.



Figura 2. Resonancia magnética de pelvis. Secuencia STIR. Masa multilobulada en la zona sacrococcígea con extensión preferentemente presacro asociada a desplazamiento anterior del recto.

Correspondencia: Dra. E. Pérez Pampín.
Servicio de Reumatología. Hospital Clínico Universitario.
Travesía da Choupana, s/n. 15706 Santiago de Compostela. A Coruña.
España.
Correo electrónico: evappampin@terra.es

Manuscrito recibido el 12-1-2007 y aceptado el 29-6-2007.

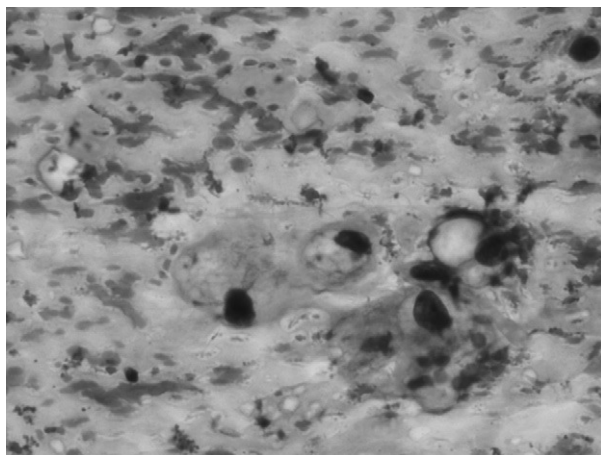


Figura 3. Biopsia de masa sacra. Destaca la presencia de elementos celulares multivacuolados que forman placas (células físalíferas) sobre un fondo de material mixoide metacromático.

Discusión

El cordoma es el tumor sacro maligno más frecuente¹, representa alrededor del 4% de los tumores óseos, con una incidencia anual aproximada de 0,5 casos/1.000.000 habitantes/año². Puede aparecer a cualquier edad, aunque generalmente se presenta entre la cuarta y la séptima décadas de la vida, y es más frecuente en varones (2:1)¹. Se cree que se origina a partir de restos de la notocorda. Afecta al esqueleto axial, con predilección por el sacro (50%) y la base del cráneo, y es excepcional en otras localizaciones. Las manifestaciones clínicas dependen de la localización del tumor, pero en general son inespecíficas, lo que justifica el retraso entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico, que se ha estimado en unos 12 meses de media³. Entre sus características histopatológicas destaca la presencia de células físalíferas, así como la inmunorreactividad frente a la proteína S-100 y diversas citoqueratinas⁴.

Algunos estudios de cariotipificación indican que en los cordomas se producen complejos reordenamientos cromosómicos⁵ e incluso se han descrito casos familiares⁶. Recientemente⁷, se ha vinculado su patogenia a modificaciones en el cromosoma 7.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica en bloque, pero esto no es posible en muchos casos⁸. Así, los tumores situados en la base del cráneo suelen ser de pequeño tamaño, pero son difíciles de reseccionar dada su vecindad a estructuras neurológicas vitales. Por otro lado, los cordomas sacrococcígeos suelen alcanzar gran tamaño y se adhieren a los tejidos próximos, lo que impide su resección completa⁹. Este hecho es fundamental, ya que si los márgenes de resección no están libres de enfermedad, la recidiva es segura². Por ello, la tasa de recurrencia local y metástasis alcanza hasta el 60% en los cordomas sacrovertebrales. Las recidivas se producen en los tejidos blandos situados alrededor del sacro, el recto, los glúteos y la región perianal². En los estadios avanzados con gran enfermedad local pueden producirse metástasis a distancia². La supervivencia media a los 5 años se estima en un 50-80%⁹. Aunque teóricamente los cordomas son radiorresistentes, en las series publicadas la radioterapia se ha demostrado efectiva, ya que disminuye las recurrencias locales en los casos de resección incompleta^{2,9,10} y aumenta significativamente la supervivencia⁹.

Bibliografía

- Diel J, Ortiz O, Losada RA, Price DB, Hayt MW, Katz DS. The sacrum: pathologic spectrum, multimodality imaging, and subspecialty approach. *Radiographics*. 2001;21:83-104.
- Baratti D, Gronchi A, Pennacchioli E, Lozza L, Colecchia M, Fiore M, et al. Chordoma: natural history and results in 28 patients treated at a single institution. *Ann Surg Oncol*. 2003;10:291-6.
- Smith J, Ludwig RL, Marcove RC. Sacrococcygeal chordoma. A clinicoradiological study of 60 patients. *Skeletal Radiol*. 1987;16:37-44.
- O'Hara BJ, Paetau A, Miettinen M. Keratin subsets and monoclonal antibody HBME-1 in chordoma: immunohistochemical differential diagnosis between tumors simulating chordoma. *Hum Pathol*. 1998;29:119-26.
- Sandberg AA, Bridge JA. Updates on the cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors: chondrosarcoma and other cartilaginous neoplasms. *Cancer Genet Cytogenet*. 2003;143:1-31.
- Bhadra AK, Casey AT. Familial chordoma. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Br*. 2006;88:634-6.
- Brandal P, Bjerkehagen B, Danielsen H, Heim S. Chromosome 7 abnormalities are common in chordomas. *Cancer Genet Cytogenet*. 2005;160:15-21.
- Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Galanis EC, Savvidou OD, Boscai-nos PJ, Katonis PG, et al. Chordoma of the spine: clinicopathological features, diagnosis, and treatment. *Orthopedics*. 2004;27:1256-65.
- Soo MY. Chordoma: review of clinicoradiological features and factors affecting survival. *Australas Radiol*. 2001;45:427-34.
- Park L, Delaney TF, Liebsch NJ, Homicek FJ, Goldberg S, Mankin H, et al. Sacral chordomas: Impact of high-dose proton/photon-beam radiation therapy combined with or without surgery for primary versus recurrent tumor. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2006;65:1514-21.