

Cordoma sacral metastático

Rafael Everton Assunção Ribeiro da Costa¹, Ana Raquel Lopes Visgueira¹,
Eugênio de Sá Coutinho Neto², Carlos Eduardo Coelho de Sá²

RESUMO

Os cordomas sacrais (CS) são tumores ósseos malignos primários da coluna vertebral de ocorrência rara, com incidência entre 0,000005-0,000027%. O objetivo deste estudo é relatar um caso de CS metastático. Homem de 41 anos, sem comorbidades, chega ao serviço de referência apresentando lesão sacral. Ressonância magnética mostrou tratar-se de tumor com 9,3 cm sugestivo de mieloma ou cordoma. Realizou-se biópsia e histopatológico, confirmando o diagnóstico de CS. O paciente submeteu-se à excisão cirúrgica do tumor. Seis meses após a cirurgia, evoluiu com recidiva e implantes metastáticos em coluna vertebral, partes moles da parede torácica, fígado e espaço pleural, evoluindo com paraplegia. Não havia indicação de radioterapia e/ou quimioterapia adjuvante. Não havia também possibilidade de liberação de imatinibe pelo Sistema Único de Saúde. Em cerca de 28 meses de seguimento clínico mensal, o paciente foi a óbito. O caso apresentado mostrou um CS sem sucesso cirúrgico, o que é associado a pior prognóstico. O paciente apresentou disseminação sistêmica do tumor e paraplegia poucos meses após a cirurgia, indo a óbito em 28 meses de seguimento.

Palavras-chave: Cordoma, Sacro, Metástase neoplásica, Relatos de caso.

INTRODUÇÃO

Primeiramente descritos em 1857 por Virchow, os cordomas são os tumores ósseos malignos primários da coluna vertebral mais comuns. Os cordomas são originários de remanescentes da notocorda, sendo sua incidência de 0,18-0,84 casos/milhão de pessoas ao ano, com acometimento sacral (CS) em cerca de 29-32% dos casos¹⁻³.

O tratamento de escolha dos cordomas é excisão cirúrgica. Não existem atualmente estratégias de terapia adjuvante eficazes nestes casos, uma vez que os cordomas são resistentes aos esquemas de quimioterapia e radioterapia disponíveis^{3,4}.

O objetivo deste estudo é relatar um caso de cordoma sacral com metástases para coluna vertebral, partes moles da parede torácica, fígado e espaço pleural.

RELATO DE CASO

Homem de 41 anos, sem comorbidades, chega encaminhado ao serviço de referência para investigação diagnóstica de lesão sacral com

quadro de dor e desconforto na região há cerca de dois meses. Foi realizada ressonância magnética (RM), que mostrou tratar-se de uma volumosa formação expansiva lobulada de 9,3 cm com características de mieloma ou cordoma, comprometendo sacro com extensão de S2 a S5, com invasão do canal e forames sacrais e com grande componente exofítico anterior ocupando espaço pré-sacral. Outras pequenas lesões semelhantes no íliaco junto à articulação sacroilíaca foram detectadas.

Realizou-se biópsia por curetagem e estudo histopatológico da lesão com coloração hematoxilina-eosina (H&E). Os resultados indicaram tratar-se de um cordoma moderadamente diferenciado (G2), com índice mitótico de 1 mitose/10 campos microscópicos de grande aumento; necrose e invasão angiolinfática negativas.

Foi realizado ressecção marginal do tumor por via posterior, sem sucesso. Não se realizou análise histopatológica e imunohistoquímica da peça cirúrgica, uma vez que estes tumores são não-responsivos às possibilidades de tratamento adjuvante com radioterapia e/ou quimioterapia disponíveis atualmente. Cerca de seis meses

¹ Universidade Estadual do Piauí. Centro de Ciências da Saúde, Teresina (PI), Brasil.

² Hospital Macrorregional de Caxias Dr. Everardo Aragão. Unidade de Alta Complexidade em Oncologia, Caxias (MA), Brasil.



depois da cirurgia a doença recidivou com ocorrência de lesões na parede torácica (Figuras 1A e 1B) e o paciente ficou paraplégico. Em tomo-

grafia computadorizada (TC) da coluna realizada, pôde-se observar múltiplos implantes metastáticos na região.



Figura 1: (A e B): Lesões torácicas apresentadas pelo paciente.

TC de tórax (Figura 2A) mostrou lesões expansivas com grande componente de partes moles, comprometendo vários arcos costais bilateralmente, associado à lise óssea extensa, com algumas lesões projetando-se para espaço pleural, bem como para partes moles da parede torácica, as maiores medindo 8,4 cm no terço médio do hemitórax direito e 9,2 cm na região anterossuperior deste mesmo hemitórax. Fratura compressiva em T8 com volumosa massa de tecidos moles na região que apresentava extensão para-vertebral, bem como para o interior do canal vertebral. Na RM (Figura 2B), observou-se volumosa formação expansiva heterogênea com áreas císticas e hemorrágicas de permeio, limites imprecisos e contornos lobulados com realce heterogêneo pós-contraste, medindo 28 cm na região posterior da pelve, maior componente localizado à direita, caracterizando-se por comprometimento extenso do sacro, do íliaco

e ramos isquiopúbicos à direita. Houve grande componente na região glútea direita e extensão até a raiz da coxa. À direita, a lesão ocupava ainda forames obturatórios e isquiáticos, bem como forames isquiáticos à esquerda, com extensão para planos musculares glúteos deste lado. Múltiplas lesões focais de aspecto secundário no íliaco esquerdo, região proximal dos fêmures e ísqiuo esquerdo. Lesão nodular com realce heterogêneo pós-contraste na musculatura da parede abdominal anterior compatível com implante secundário. Fígado com nódulo de 2,3 cm no segmento VII podendo representar lesão secundária. Múltiplas lesões ósseas em corpos vertebrais dorsais e lombares, grande componente de partes moles para-vertebrais e para interior do canal raquiano, com estenose do canal e compressão medular em T8, L2 e L3. Ocorreram outras lesões em arcos costais inferiores compatíveis com implantes secundários.

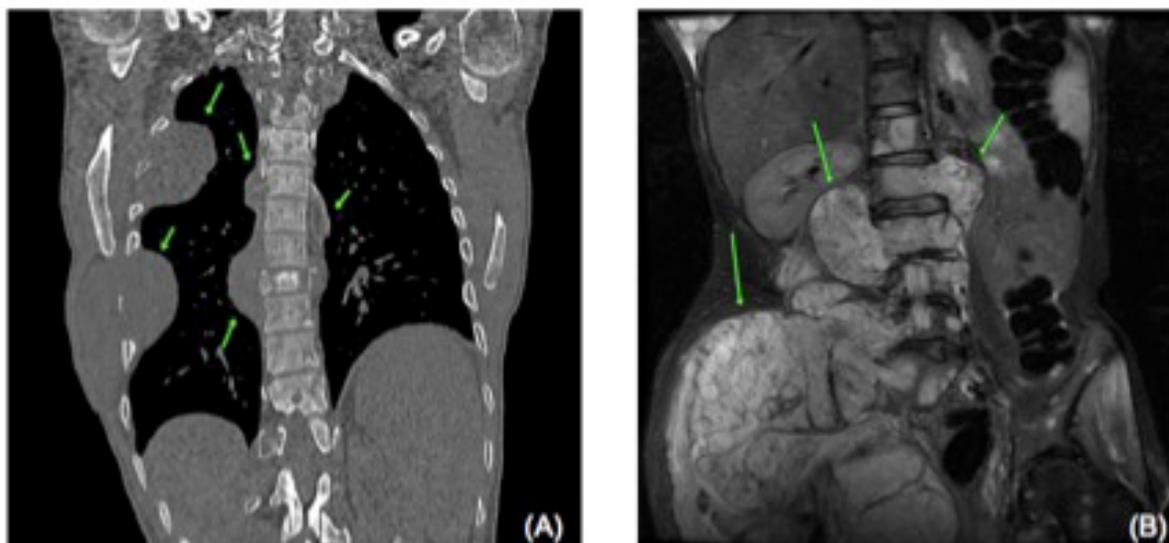


Figura 2: Metástases apresentadas pelo paciente em coluna vertebral, partes moles da parede torácica, fígado e espaço pleural. (A): Tomografia computadorizada de tórax. (B): Ressonância magnética.

Foi conversado com a família sobre a não possibilidade terapêutica do paciente, uma vez que a doença apresentou grande disseminação sistêmica e o tumor não tem possibilidades clássicas de terapia adjuvante. Não havia também condições de aprovação do uso de terapia-alvo molecular com imatinibe no contexto do Sistema Único de Saúde. Foi iniciado protocolo para controle sintomático. Em cerca de 28 meses de seguimento clínico mensal (31/08/2019 – 20/12/2021), o paciente foi a óbito.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual do Piauí, Teresina (PI), Brasil (número do parecer: 5.209.669; CAAE: 52368921.5.0000.5209; data de aprovação: 24/01/2022). O familiar responsável pelo paciente assinou o termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE).

DISCUSSÃO

Os CS são raros, apresentando uma incidência de cerca de 0,000005-0,000027%. Portanto, é importante considerar os possíveis diagnósticos diferenciais frente à suspeição de um CS, uma vez que várias condições podem mimetizá-lo.

O condrossarcoma é semelhante aos CS tanto radiologicamente como histologicamente, sendo um dos principais diagnósticos diferenciais. Tumores de células gigantes e plasmocitomas também podem apresentar semelhanças radiológicas com os CS. Além disso, não é incomum a ocorrência de lesões metastáticas no sacro derivadas de tumores na próstata, mama, tireoide, pulmões e cólon, especialmente em idosos^{2,3,5}.

Os CS entram como hipótese diagnóstica após a realização de RM sugestiva. O diagnóstico definitivo é usualmente realizado histopatologicamente após biópsia em coloração H&E. Contudo, em algumas situações de diagnóstico mais desafiador, pode ser estudado a possibilidade de uso de imunohistoquímica, na qual os cordomas mostram positividade para antígeno epitelial de membrana (EMA) e pancitoqueratina (panCK)^{3,6}. No presente caso, o diagnóstico definitivo de cordoma foi alcançado apenas com a realização do histopatológico em H&E, não tendo sido necessário a realização de imunohistoquímica.

Os CS são mais comuns de ocorrer entre a quinta e a sexta décadas de vida, apresentando taxa de recidiva após cirurgia de 40-50%. Os cordomas são não-responsivos aos esquemas de radioterapia

e quimioterapia disponíveis atualmente, não havendo ainda possibilidades clássicas de tratamento adjuvante nestas modalidades^{3,4,6}. Contudo, em casos de cordomas recidivantes ou avançados, o imatinibe pode ser usado como um agente de primeira linha, partindo do princípio de que este inibe o receptor do fator de crescimento derivado de plaquetas beta, expresso em cordomas. Alguns estudos vêm mostrando também a possibilidade de uso de erlotinibe (inibidor do receptor do fator de crescimento epidérmico) em casos de cordomas avançados não-responsivos ao imatinibe⁷.

Geralmente, os cordomas são tumores pouco agressivos com baixa tendência à ocorrência de metástases à distância, que ocorrem principalmente em pulmões, ossos, tecidos moles, linfonodos, fígado e pele. Apesar disto, tem sido relatado que cerca de 40-60% dos pacientes com cordoma desenvolvem metástases à distância ao longo da doença. Até o presente, a obtenção de margens negativas na cirurgia ainda é o principal marcador de melhor prognóstico, sendo associada a menor taxa de recidiva local e melhor sobrevida. Em pacientes com margens positivas ou com tumores não-operáveis, pode-se lançar mão de radioterapia paliativa. No entanto, as evidências mostram que os benefícios são bastante limitados. Ferraresi et al. mostrou em uma série de 25 pacientes com cordoma sobrevida global em 5 e 10 anos de 76,7% e 59,7%, respectivamente, e sobrevida livre de progressão em 5 anos de 78,3%⁸.

No caso apresentado neste estudo, o paciente evoluiu com recidiva do tumor em um período de seis meses após a cirurgia, havendo extenso acometimento metastático posterior da coluna vertebral, partes moles da parede torácica, fígado e espaço pleural, o que o levou a ficar paraplégico. Nota-se que este caso mostra uma típica evolução de CS com cirurgia sem sucesso, uma vez que estes tumores, nestas condições, apresentam pior evolução e não há possibilidade de uso de estratégias clássicas de tratamento adjuvante. Este caso é interessante por abordar um tumor raro com poucas possibilidades terapêuticas, acrescentando na literatura dados que podem ser

úteis para a avaliação dos fatores prognósticos e sobrevida relativos à doença.

CONCLUSÃO

O caso apresentado mostra a evolução de um cordoma sacral no qual não se obteve sucesso cirúrgico. Como estes tumores são não-responsivos aos esquemas de radioterapia e quimioterapia adjuvantes disponíveis atualmente, o prognóstico costuma ser pior nestes casos. De fato, o paciente evoluiu com disseminação sistêmica do tumor e paraplegia poucos meses após a cirurgia, indo a óbito 28 meses após o encaminhamento ao serviço.

REFERÊNCIAS

1. Tenny S, Varacallo M. Chordoma. 2022 Feb 12. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-.
2. Bakker SH, Jacobs WCH, Pondaag W, Gelderblom H, Nout RA, Dijkstra PDS, et al. Chordoma: a systematic review of the epidemiology and clinical prognostic factors predicting progression-free and overall survival. *Eur Spine J*. 2018;27(12):3043-58.
3. Pillai S, Govender S. Sacral chordoma : A review of literature. *J Orthop*. 2018;15(2):679-84.
4. Yolcu Y, Wahood W, Alvi MA, Kerezoudis P, Okuno SH, Foote RL, et al. Evaluating the Role of Adjuvant Radiotherapy in the Management of Sacral and Vertebral Chordoma: Results from a National Database. *World Neurosurg*. 2019;127:e1137-44.
5. Kennamer BT, Gridley DG, Rhines LD, Nair GR, Lettieri SC, Davis KM, et al. Natural History of a Patient with Sacral Chordoma: Case Report and Literature Review. *World Neurosurg*. 2020;139:132-5.
6. Whelan JS, Davis LE. Osteosarcoma, Chondrosarcoma, and Chordoma. *J Clin Oncol*. 2018;36(2):188-93.
7. Verma S, Vadlamani SP, Shamim SA, Barwad A, Rastogi S, Raj STA. Partial response to erlotinib in a patient with imatinib-refractory sacral chordoma. *Clin Sarcoma Res*. 2020;10(1):28.
8. Ferraresi V, Nuzzo C, Zoccali C, Marandino F, Vidiri A, Salducca N, et al. Chordoma: clinical characteristics, management and prognosis of a case series of 25 patients. *BMC Cancer*. 2010;10:22.

Authors' contributions:

REARC, ARLV: Study concept, data curation, formal analysis, project management, and writing (original draft, review and editing). ESCN, CECS: Study concept, data curation, formal analysis, project management, and writing (review and editing). All authors have read and approved the final draft.

Acknowledgements

We thank the Macroregional Hospital Dr. Everardo Aragão in Caxias for the institutional support.

Conflicts of interest

We deny having any conflicts of interest in the performance and/or publication of the study.

Funding

This study did not receive any external funding, either from the public or private sectors or nonprofit organizations.

Autor correspondente
Rafael Everton Assunção Ribeiro da Costa
rafalearcosta@gmail.com

Editor:
Prof. Dr Felipe Villela Gomes

Recebido em: 11/03/2022
Aprovado em: 30/05/2022
