

Rectorragia: una presentación clínica infrecuente de cordoma sacro

Rectal bleeding: an uncommon clinical presentation of sacral chordoma

Láinez-Ramos-Bossini, Antonio Jesús¹; García-Roa, María Dolores¹, Garrido-Sanz, Francisco¹; Gálvez-López, Regina²

¹Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada (España)

²Centro de Salud Almanjáyar, Distrito Sanitario de Granada Norte (España)

Resumen

Los cordomas constituyen los tumores primarios malignos más frecuentes del sacro. Suelen producir una clínica inespecífica e insidiosa, lo que puede conllevar un retraso diagnóstico de años. La compresión de estructuras locales produce dolor lumbar y de cadera, estreñimiento y retención urinaria. La infiltración del recto es infrecuente, suele ser tardía e implica enfermedad avanzada. Las pruebas de imagen del área sacra resultan esenciales en el estudio de estos tumores, aunque la biopsia es necesaria para confirmar el diagnóstico. Presentamos el caso clínico de un paciente que acude a Urgencias refiriendo rectorragia de larga data junto con estreñimiento, dolor lumbar y de cadera, con diagnóstico final de cordoma sacro.

Palabras clave: Cordoma sacro; infiltración rectal; rectorragia; diagnóstico radiológico.

Abstract

Chordomas constitute the most common primary malignant tumours of the sacrum. They usually produce insidious and non-specific symptoms, which may lead to diagnostic delay of years. Compression of local structures produces back and hip pain, constipation and urinary retention. Rectal infiltration is an infrequent, late event that normally implies advanced disease. Sacral imaging is essential to characterize these tumours, although biopsy is required for histological confirmation. We present the case of a male patient who presented to the emergency department reporting long-term rectal bleeding, constipation, and lower back and hip pain. The patient was eventually diagnosed with chordoma of the sacrum.

Keywords: Sacral chordoma; rectal infiltration; rectal bleeding; radiologic diagnosis.

INTRODUCCIÓN

El sacro está compuesto por tejido óseo, cartílago, médula ósea y restos notocordales. Los tumores sacros malignos pueden originarse en cualquiera de dichos tejidos (1), siendo más frecuentes las metástasis que las neoplasias primarias. Dentro de estas últimas, destaca el cordoma, un tumor derivado de restos notocordales, de crecimiento local e insidioso que ocasiona síntomas poco específicos, conllevando un retraso diagnóstico de hasta 2 años (2, 3). Uno de los signos de presentación más tardíos e infrecuente es la rectorragia, ya que la fascia presacra y el periostio del sacro actúan como barreras limitantes a la infiltración de los órganos pélvicos.

Presentamos el caso de un paciente que acude al Servicio de Urgencias en tres ocasiones por rectorragia como motivo principal de consulta, con diagnóstico final de cordoma sacro tras hallarse una masa presacra en la TC y completarse el estudio de la lesión con RM, colonoscopia y biopsia.

CASO CLÍNICO

Varón de 66 años con antecedentes personales de cirrosis enólica con hipertensión portal, varices esofágicas, EPOC GOLD III y trastorno psicótico no tratado, que acude al Servicio de Urgencias por rectorragia, estreñimiento y dolor lumbar y de cadera derecha.

Seis meses antes del episodio actual, el paciente acudió a Urgencias refiriendo la misma clínica y fue estudiado en el Servicio de Digestivo, donde se evidenció la presencia de una úlcera duodenal Forrest III y varices esofágicas. La hemorragia digestiva baja quedó justificada por dichos hallazgos y fue dado de alta. En dicho episodio se realizó una radiografía abdominal (figura 1a), en la cual no se apreciaron hallazgos patológicos.

Un mes antes del episodio actual volvió a Urgencias por una clínica similar. La exploración física resultó normal. Se realizó una nueva radiografía en la que solo se identificaron discretos signos artrósicos en ambas caderas (figura 1b). El paciente

fue dado de alta con diagnóstico de estreñimiento y artrosis de cadera tras mejorar clínicamente con tratamiento laxante y analgesia.

En la anamnesis actual, el paciente refiere dolor lumbar y de cadera derecha, así como estreñimiento con episodios de rectorragia y melenas frecuentes desde hace más de un año. No vómitos ni sensación distérmica. Solo toma lactulosa como tratamiento habitual. Última deposición el día anterior, con heces de aspecto normal.

Figura 1. Radiografías simples de abdomen en proyección AP que muestran una lesión osteolítica, bien delimitada, en región sacrococcígea derecha (flechas) que apenas modifica su tamaño a lo largo del tiempo. **(a)** Seis meses antes del episodio actual; **(b)** un mes antes del episodio actual; **(c)** en el episodio actual; **(d)** modificación de ventana de (c). La lesión no fue detectada en ninguno de los episodios.

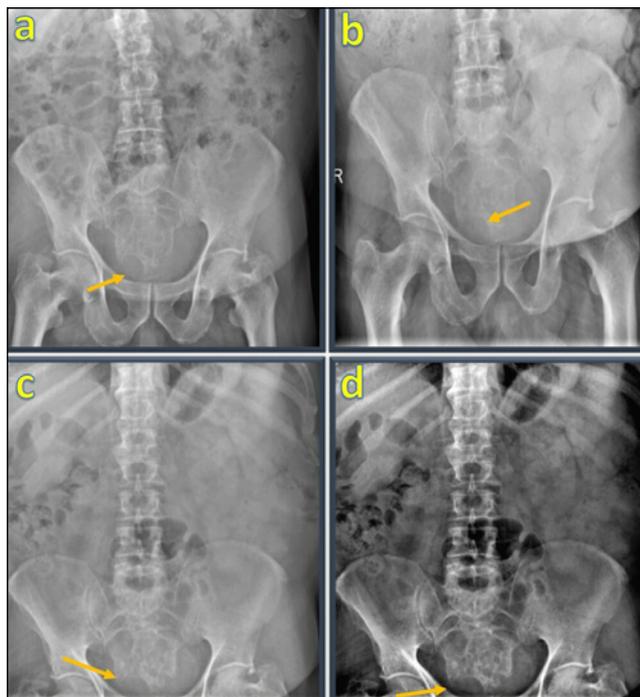


Figura 1. Radiografías simples de abdomen en proyección PA.

A la exploración física, el paciente presenta estado general conservado y estabilidad hemodinámica. Muestra un abdomen globuloso, blando, doloroso a la palpación profunda en hemiabdomen izquierdo, con ruidos hidroaéreos conservados, sin peritonismo. A la inspección anal se observa región perianal manchada de sangre roja fresca. Al tacto rectal: ampolla vacía, dedil manchado de sangre roja y en pared rectal posterior se palpa una gran masa. El resto de la exploración no muestra alteraciones significativas.

Se realiza radiografía simple de abdomen (figuras 1c-d) en la que no se detectan hallazgos patológicos significativos. En la analítica destacan: hemoglobina 12,2 g/dL, urea 67 mg/dL y PCR 22 mg/L. El hemograma muestra una cifra de 13590 leucocitos/mm³ (85% neutrófilos). Seis horas después, se observa un descenso de la hemoglobina hasta 10,5 mg/dL, por lo que se realiza interconsulta con Medicina Interna y se decide realizar TC urgente, con las sospechas principales de diverticulitis, angiodisplasia o neoplasia digestiva o prostática.

Figura 2. TC con contraste intravenoso en planos axial **(a)** y sagital **(b)** que muestra gran masa presacra, heterogénea y bien delimitada, que infiltra el sacro (flechas amarillas) y comprime el recto, sin apreciarse plano de separación evidente con el mismo (flecha roja).

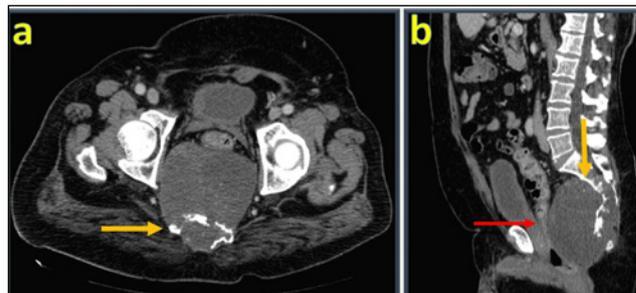


Figura 2. TC con contraste intravenoso en planos axial y sagital.

En el estudio de TC, el Servicio de Radiodiagnóstico informa de una voluminosa masa pélvica presacra de densidad heterogénea y contornos moderadamente delimitados que infiltra las últimas vértebras sacras y coccígeas, y comprime el colon descendente, sigma y recto (sin poder descartar invasión de su pared), e infiltra los músculos piriforme y erector de la columna derechos. La primera posibilidad diagnóstica es la de cordoma sacro.

El paciente es ingresado en el Servicio de Medicina Interna, desde donde se completa el estudio de la masa mediante RM, corroborándose la compatibilidad de la masa con un cordoma sacro y la infiltración de los músculos anteriormente citados así como del colon y recto (figura 3). Se hace una colonoscopia, que evidencia la infiltración del recto. Tras la realización de biopsia guiada por TC, se confirma que se trata de un cordoma sacro. Tras ser valorado en el Comité Multidisciplinar de Tumores del sistema musculoesquelético, se descarta tratamiento curativo debido a la irrecesibilidad del tumor, iniciándose radioterapia paliativa.

Figura 3. RM en plano axial. Se observa una gran masa presacra sólida, de intensidad de señal heterogénea y bordes bien definidos, que muestra hipointensidad de señal en secuencia T1 FSE **(a)** e hiperintensidad de señal en secuencia T2 FSE **(b)**.

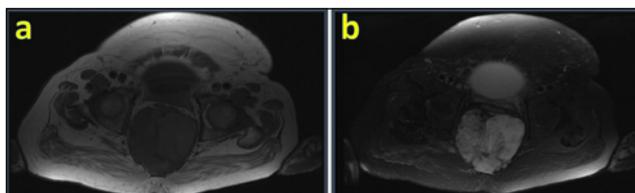


Figura 3. RM en planos axiales.

DISCUSIÓN

Los cordomas constituyen las neoplasias malignas primarias más frecuentes del sacro (50%) (2, 4, 6, 8), representando un bajo porcentaje del total de tumores óseos malignos (1-8%) (5, 6). La incidencia estimada es de 0,08-5 por 100.000 habitantes y es el doble de frecuente en varones que en mujeres, entre la 4ª y 7ª décadas de la vida, con una edad media de presentación a los 50 años (1-3, 5-8). La supervivencia media de 6 años, aproximadamente (6).

El diagnóstico clínico de los cordomas y otros tumores de la región sacrococcígea es complejo. Aunque localmente son de comportamiento agresivo, crecen lentamente, haciéndose sintomáticos cuando alcanzan gran tamaño (2). El síntoma más frecuente es el dolor localizado (57%) o radicular (17%) (7), que es característicamente progresivo y persistente, pudiendo simular patología osteomuscular. Otras manifestaciones son el estreñimiento (22%), la incontinencia urinaria y la sensación de anestesia. En el caso de infiltración de los músculos glúteo mayor o piriforme, se produce dolor y limitación a la extensión y rotación externa de la cadera (4), produciendo dificultad para caminar (9%) (7). La infiltración del recto puede ocasionar hemorragia digestiva baja, si bien esta forma de presentación es rara (1%) (3, 7) y apenas ha sido descrita en la literatura.

Respecto a las pruebas complementarias, los estudios de laboratorio suelen ser inespecíficos, mientras que la evaluación radiológica resulta útil, pues permite objetivar alteraciones óseas, habitualmente en línea media (3, 5-7). Aunque la radiografía simple presenta una baja sensibilidad para la detección de lesiones sacras (3, 8), puede ser esencial inicialmente para detectar los cordomas (4), que aparecen como lesiones osteolíticas aisladas, con calcificaciones hasta en un 70% de los casos (3, 5). No obstante, los cambios radiológicos pueden no ser detectables hasta que exista una destrucción importante del hueso.

Las técnicas de imagen más complejas permiten evaluar en detalle las masas sacras. La TC de Urgencias resulta útil, además, para descartar otros procesos, por lo que resulta muy rentable. La RM es la técnica de imagen de elección para caracterizar la masa, delimitar su extensión y preparar el abordaje quirúrgico (4). Pese a la gran utilidad de la imagen, el diagnóstico definitivo requiere biopsia (3, 9), preferiblemente radioguiada (10).

El tratamiento principal es la resección en bloque, usualmente mediante abordaje posterior (2, 3, 6, 7). Por ello, el diagnóstico precoz es de gran utilidad, pues facilita la realización de resecciones completas. Aunque se consideran poco radiosensibles (1, 2, 6, 10), la radioterapia puede ser de utilidad en pacientes no candidatos a cirugía o para evitar la recurrencia tras la misma (1, 3, 5), pero no es un tratamiento curativo. La embolización arterial puede emplearse como tratamiento primario, paliativo o como terapia preoperatoria para reducir el tamaño tumoral (9).

En el caso presentado, la sintomatología predominante fue digestiva, en forma de estreñimiento hasta producir rectorragia de intensidad creciente. Por ser esta una manifestación muy infrecuente de cordoma, se presta fácilmente a errores diagnósticos, dada la mayor plausibilidad de causas digestivas. Análogamente, el dolor lumbar y de cadera suele obedecer a causas osteomusculares (artrosis, lumbociatalgias compresivas, etc.). Es probable que la lesión no fuese detectada debido a que la orientación clínica sugería patología digestiva y de cadera, por lo que, en la interpretación de la placa simple, los médicos se centraron en las asas intestinales y caderas, obviando el sacro.

El interés principal de este caso radica en tener presentes los tumores sacros como posible etiología de cuadros en los que se combinan el estreñimiento y dolor lumbosacro, debido a que son síntomas de alta prevalencia en la población, sobre todo en pacientes de edad avanzada. Ante esta sintomatología, la radiografía simple es probablemente la prueba complementaria más eficiente en Urgencias, siendo necesaria una interpretación sistemática para no pasar por alto lesiones líticas. Por otro lado, la presencia de rectorragia justifica pruebas complementarias de menor disponibilidad como la colonoscopia o la TC, constituyendo esta última una excelente técnica de imagen para descartar tumores sacros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thornton E, Krajewski KM, O'Regan KN, Giardino AA, Jagannathan, JP, Ramaiya N. Imaging features of primary and secondary malignant tumours of the sacrum. *Br J Radiol.* 2012; 85(1011): 279-284. DOI: <http://doi.org/10.1259/bjr/25247602>
2. McCormick M, Schroeder T, Benham S. Sacral chordoma: a case report with radiographic and histologic correlation and review of the literature. *WMJ.* 2006; 105(5):53-56.
3. Fourny DR, Gokaslan ZL. Current management of sacral chordoma. *Neurosurg Focus.* 2003;15:E9. DOI: 10.3171/foc.2003.15.2.9
4. Gangi A, Gonzalez R. Clinical and neurological manifestations of sacral tumors. En: Ruggieri P, Angelini A, Vanel D, Picci P, editores. *Tumors of the Sacrum: Diagnosis and Treatment of Benign and Malignant Tumors.* Springer, Cham; 2017. p. 21-23.
5. Martínez FJ, Conde E, Manjón P, Ricoy JR, Pérez A. Cordoma. Sus variantes y diagnóstico diferencial. *Rev Esp Patol.* 2007; 40(3): 135-145. DOI: 10.1016/S1699-8855(07)70071-5
6. Pendharkar AV, Ho AL, Sussman ES, Desai A. Surgical Management of Sacral Chordomas: Illustrative Cases and Current Management Paradigms. *Cureus.* 2015; 7(8): e301. DOI: 10.7759/cureus.301
7. Sierra-Montenegro E, Sierra-Luzuriaga G, Carrilo-Védova C, Leone-Stay G. Exteriorización del cordoma sacro a partes blandas. Informe de un caso. *Cir Cir.* 2010; 78(6): 546-549.
8. Alcántara R, Navallas M, Ares J, Salmeron J, Zapata JA, Solano A. El sacro: un solo hueso implicado en muchas patologías diferentes. En: XXXI Congreso Nacional de la SERAM: 24-28 de Mayo de 2012, Granada, España. [citado 27 de enero de 2018]. p. S-1082. Recuperado a partir de: 10.1594/seram2012/S-1082
9. Gangi A, Gonzalez R. Overview on Bone Sacral Tumors. En: Ruggieri P, Angelini A, Vanel D, Picci P, editores. *Tumors of the Sacrum: Diagnosis and Treatment of Benign and Malignant Tumors.* Springer, Cham; 2017. p. 9-20.
10. Moojen WA, Vleggeert-Lankamp CL, Krol AD, Dijkstra SP. Long-term results: adjuvant radiotherapy in en bloc resection of sacrococcygeal chordoma is advisable. *Spine (Phila Pa 1976).* 2011; 36(10):E656-61. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181f8d1f3