

Il cordoma. Problematiche diagnostiche e terapeutiche



Ann. Ital. Chir., LXXII, 4, 2001

**P. Romana Historio, R. Latino, A. Gaziano,
G. Angirillo, G. Vagnoni**

Università degli Studi di Catania - Dipartimento di
Chirurgia - Divisione di Chirurgia Generale III
Direttore: Prof. Giuliano Vagnoni

Introduzione

Il cordoma è una rara neoplasia mesodermica che deriva dai residui della notocorda all'interno dei corpi vertebrali. Si localizza a livello della regione sacrococcigea nel 50% dei casi, a livello della base cranica nel 35% dei casi, più raramente a livello delle vertebre cervicali, lombari e dorsali (1-2). L'incidenza del cordoma è molto bassa, poiché rappresenta solo l'1-2% delle neoplasie primitive della colonna; si manifesta generalmente in soggetti di età compresa tra i 40 e 60 anni, benché neppure l'età infantile sia risparmiata. Il sesso maschile è più frequentemente interessato da questa patologia con un rapporto di 2 a 1 rispetto al sesso femminile.

Macroscopicamente i cordomi presentano un aspetto plurilobulato ben delimitato da una capsula, hanno generalmente una consistenza molle e gelatinosa, a volte cartilaginea, infiltrano l'osso all'interno del quale si sviluppano determinandone una vasta distruzione e si estendono anteriormente verso i tessuti molli senza in genere infiltrarli. Si distinguono tre tipi di cordoma: classico, condroide e dedifferenziato (3-4). Tale classificazione istologica corrisponde ad un diverso grado di malignità essendo il tipo condroide quello a prognosi migliore per il maggior grado di differenziazione, mentre il cordoma dedifferenziato, con i suoi caratteri sarcomatosi, costituisce l'istotipo a prognosi più rapidamente mortale.

Il cordoma presenta caratteri epitelioidi dimostrate dall'espressione molto frequente di citocheratine quali: CK8, CK19, CK7, CK18 e CK20; altre proteine di membrana espresse dal cordoma sono: l'EMA (antigene epiteliale di membrana), la proteina S-100 ed il CEA (antigene carcino-embriionario) (5-6).

Abstract

THE CARCINOMA. DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC PROBLEMS

The chordoma is a rare mesodermic tumor derived from the notochord which arises and grows inside the vertebral bodies. It is a slow development tumor with late clinical manifestations, rarely metastatic often with local recurrences.

The treatment of choice of this tumor is surgical and the access must be individualized to the single clinical case: anterior, posterior or combined antero-posterior respect to the spine. Recently videolaparoscopy has been proposed when an anterior approach is indicated without increased morbidity or mortality.

Chemotherapy is not indicated because low tumoral response. Radiotherapy is indicated as a palliative procedure when a surgical approach can't be radical. Its application is useful to treat pains and to control the post-operative course increasing the disease-free interval.

The authors report the case of an old symptomatic lady with a chordoma in the sacral region.

The patient underwent subtotal resection an anterior transperitoneal approach.

Because the extension of the tumor, its biological characteristics and the patient's age the authors adopted this less invasive approach.

Key word: Chordoma, tumors of the sacrum.

Il cordoma è un tumore a lenta evoluzione e, pertanto, possono intercorrere anni dalla sua insorgenza alla manifestazione clinica con una sintomatologia che varia in rapporto alla sede e spesso non presenta note di specificità. I cordomi ad insorgenza dalla base cranica si manifestano con segni legati a paralisi dei nervi cranici, ipertensione endocranica, ipopituitarismo, diplopia, perdita della vista; nella localizzazione vertebrale un segno precoce ed aspecifico è il dolore riferito alla colonna anche diversi anni prima della diagnosi; altri segni della localizzazione sacro-coccigea sono le alterazioni dell'alvo, il tenesmo, la rettorragia, l'incontinenza sfinterica, la disuria le frequenti infezioni urinarie; sono possibili inoltre anestesia «a sella» ed impotenza nell'uomo. La diagnosi del cordoma è radiologica e si avvale della

radiografia standard, della TC e della RNM (7). La radiografia della colonna e del cranio evidenzia una lesione osteolitica aspecifica che coinvolge anche i dischi intervertebrali (carattere differenziale nei confronti delle metastasi). L'esame TC è in grado di evidenziare l'estensione della distruzione ossea e di valutare i caratteri morfologici del cordoma che si presenta come una massa ben circoscritta da una pseudocapsula sclerotica rispetto ai piani circostanti; tale massa appare disomogenea e presenta all'interno delle calcificazioni, specie periferiche; la neoplasia, che nasce dalla parte centrale del corpo vertebrale che appare estesamente distrutto, si spinge anteriormente senza, in genere, infiltrare gli organi circostanti; questa presentazione non è tuttavia assoluta, non mancando in letteratura i casi a presentazione ed estensione posteriore rispetto al piano osseo. La RNM presenta immagini isointense in T1 ed iperintense in T2; l'utilità della RNM risiede nel fatto che permette di valutare i rapporti con i tessuti circostanti ed in special modo la distorsione delle strutture nervose.

L'agobiopsia, specie quella trans-rettale, trova scarsa indicazione, in quanto può determinare disseminazione delle cellule neoplastiche. La prognosi di questa neoplasia è fondamentalmente buona, tende a recidivare localmente con periodi di lunga remissione dal primo trattamento e raramente metastatizza a distanza in altri organi (8-9). Il trattamento chirurgico radicale è la terapia di scelta del cordoma, data la scarsa sensibilità di questa neoplasia alla chemioterapia ed alla radioterapia; tuttavia l'intervento chirurgico è reso problematico dalla difficoltà di accesso alla lesione e dalla estensione della distruzione ossea per cui i maggiori problemi che l'operatore deve affrontare sono le frequenti recidive locali e la stabilizzazione ossea post-resettiva (10-11-12).

Le vie di accesso per il cordoma sacro-coccigeo sono tre: anteriore, posteriore e combinata antero-posteriore rispetto alla colonna vertebrale.

La via di accesso anteriore è quella più indicata nei tumori a prevalente sviluppo anteriore, perché consente una migliore visione delle strutture circostanti la neoplasia, specie le radici nervose S2 ed S3 la cui preservazione è necessaria per una successiva corretta funzionalità vescicale e rettale.

Di più recente introduzione è la videolaparochirurgia per l'approccio anteriore, che non sembra correlata ad aumento della morbilità e mortalità (13).

La radioterapia trova indicazione nelle neoplasie non reseccabili e nel trattamento post-chirurgico, in quanto aumenta l'intervallo libero da malattia.

Un residuo macroscopico di neoplasia raramente viene guarito dalla radioterapia convenzionale, tuttavia tale trattamento contribuisce ad una prolungata palliazione del dolore; la radioterapia ha invece maggior significato nel controllo della malattia dopo resezione macroscopicamente completa della neoplasia.

Studi recenti indicano che la LET (linear energy transfert) è una valida alternativa per il trattamento radica-

le nei casi di micro o macroscopici residui tumorali post-chirurgici. La chemioterapia ha ben poche indicazioni nel trattamento del cordoma dedifferenziato nel quale può essere adottata come opzione di seconda scelta nelle ricadute dopo radioterapia.

Caso Clinico

Il nostro caso clinico riguarda una paziente di sesso femminile, di 82 anni, in buone condizioni generali. La storia clinica risale a 5 anni prima della nostra osservazione, quando a causa di un dolore urente continuo in sede lombare eseguiva una radiografia della colonna lombosacrale che evidenziava un'area di osteolisi a livello di S4; un esame TC della pelvi evidenziava una massa, con apparente origine dal sacro, che si estendeva anteriormente nello spazio retro rettale; un'agobiopsia TC guidata della lesione deponeva fin d'allora per un cordoma. In considerazione dell'età e dell'esiguità dei sintomi, i sanitari soprassedevano dal trattamento chirurgico. Tre anni dopo l'inizio della sintomatologia dolorosa che la paziente controllava con terapia medica si cominciarono a verificare iniziali disturbi dell'alvo, con stipsi, e della minzione, con tendenza all'incompleto svuotamento vescicale e ricorrenti cistiti. Quando finalmente la paziente giungeva alla nostra osservazione, si trovava in uno stato di sub-occlusione intestinale.

Confermata con esame TC (Figg. 1a e 2a) la presenza del cordoma in sede presacrale e con una RNM (Figg. 2a e 2b) i rapporti della neoplasia con gli organi circostanti, la paziente è stata sottoposta ad intervento chirurgico di asportazione sub-totale della neoplasia per via anteriore transperitoneale; non è stato possibile asportare completamente la neoplasia perché l'estesa infiltrazione ossea avrebbe comportato un notevole prolungamento dei tempi operatori senza un reale beneficio prognostico per la paziente. Il decorso post-operatorio è stato regolare e non si sono verificate complicanze degne di nota. L'esame istologico ha confermato la diagnosi di cordoma di tipo «classico».

Discussione e conclusioni

Il cordoma una rara neoplasia a partenza dall'osso che colpisce generalmente soggetti adulti o anziani e che si caratterizza per la sua lentezza evolutiva e per l'aspecificità dei sintomi.

La diagnosi del cordoma sacrococcigeo è resa agevole dalle caratteristiche radiologiche abbastanza specifiche di questa neoplasia.

Il trattamento di scelta è sempre chirurgico, preceduto o seguito da una radioterapia, ed esistono varie modalità di approccio in rapporto ai caratteri di espansione della neoplasia. Nel nostro caso il cordoma aveva uno sviluppo prevalentemente anteriore, dislocava il retto e la

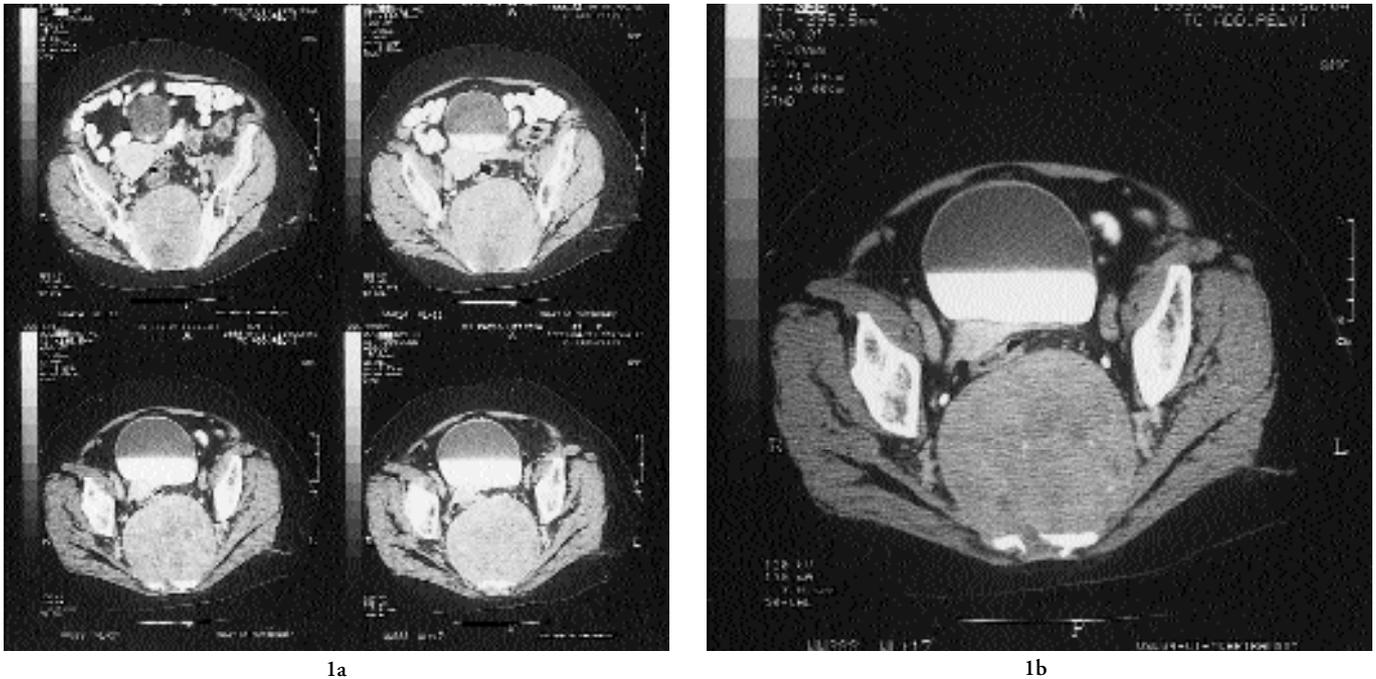


Fig. 1: (TC) Localizzazione pre-sacrale del cordoma con estesa distruzione ossea. Compressione rettale senza infiltrazione.

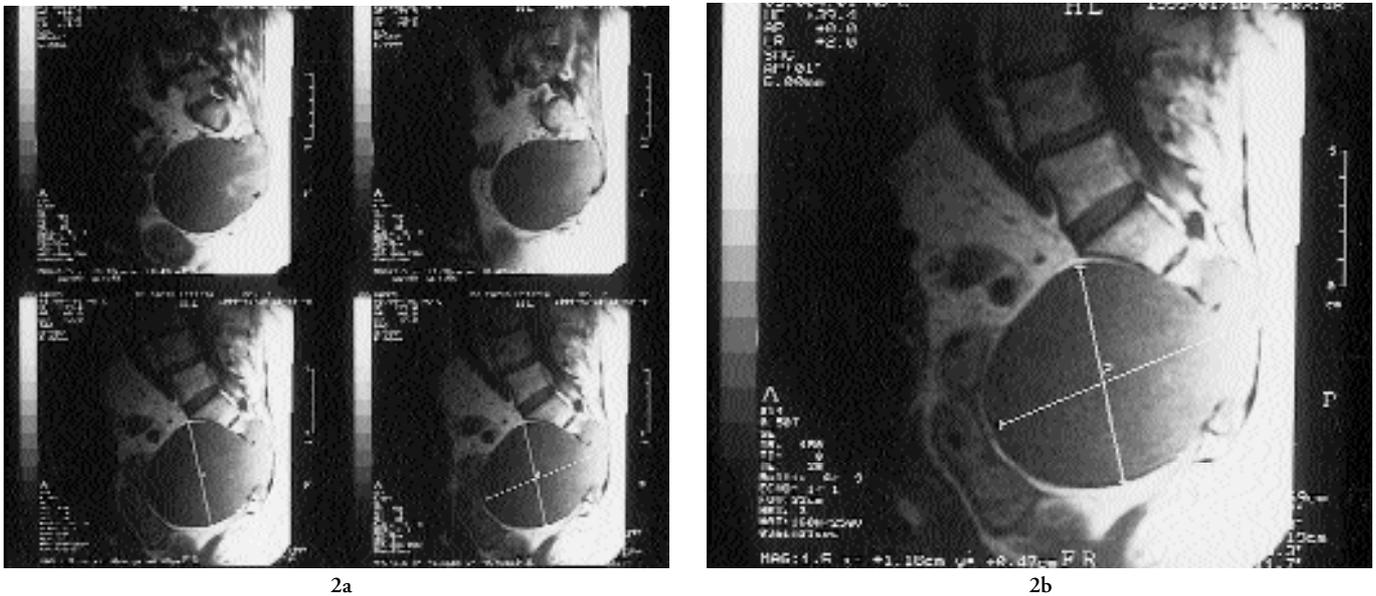


Fig. 2: (RNA) L'inadigne dimostra i rapporti con l'osso e con i tessuti e gli organi antistanti.

vescica e, pertanto, è stata scelta la via di accesso anteriore transperitoneale. La resezione chirurgica è risultata forzosamente incompleta per la vasta distruzione ossea determinata dalla neoplasia. Un'ulteriore prosecuzione della dissezione non avrebbe assicurato la radicalità chirurgica né avrebbe migliorato la prognosi della paziente anche in considerazione dell'età.

Riassunto

Il cordoma è una rara neoplasia mesodermica derivata

dai residui della notocorda che nasce e si sviluppa all'interno dei corpi vertebrali. Si tratta di una neoplasia a lenta evoluzione che da manifestazioni cliniche tardive, metastatizza raramente e presenta frequenti recidive locali. Il trattamento di scelta di questo tumore è l'intervento chirurgico che, in rapporto alla sede e all'estensione può essere condotto con diverse metodiche attraverso una via di accesso posteriore, anteriore o combinata antero-posteriore rispetto alla colonna vertebrale. Di più recente introduzione rispetto alla chirurgia a cielo aperto è la videolaparochirurgia per l'approccio anteriore che non sembra correlata ad aumento della mor-

bilità e mortalità. La chemioterapia trova scarsa indicazione per la ridotta risposta terapeutica, mentre la radioterapia trova indicazione nelle neoplasie non resecabili a scopo palliativo per il dolore e nel trattamento post-operatorio in quanto aumenta l'intervallo libero da malattia. Gli autori presentano il caso clinico di un cordoma della regione sacrale di una paziente anziana giunta alla loro osservazione in fase sintomatica. La paziente è stata sottoposta ad asportazione sub-totale della neoplasia per via anteriore transperitoneale; l'intervento chirurgico è stato forzatamente non radicale in considerazione dell'estensione della neoplasia, delle sue caratteristiche biologiche e dell'età della paziente.

Parole chiave: cordoma, tumori del sacro.

Bibliografia

- 1) Tai P.T., Craighead P., Liem S.K., Jo B.H., Stitt L., Tonita J.: *Management issues chordoma: a case series*. Clin Oncol (Rcoll Radiol), 12(2):80-6, 2000.
- 2) Cheng E.Y., Ozerdemoglu R.A., Transfeldt E.E., Thompson R.C. jr.: *Lumbosacral chordoma. Prognostic factor and treatment*. Spine, 15; 24(16):1639-45, 1999.
- 3) York J.E., Kaczaraj A., Abi-Said D., Fuller G.N., Skibber J.M., Janian N.A., Gokaslan Z.L.: *Sacral chordoma: 40-year experience at a major cancer center*. Neurosurgery, 44(1):74-9 discussion 79-80, 1999.
- 4) Manzone P., Fiore N., Fiorlino D., Alcalá M., Cabrera C.F.: *Chordoma of the lumbar L2 vertebra: case report and review of the literature*. Eur Spine J, 7(3):252-6, 1998.
- 5) Turgut M., Gul B., Taskin Y.: *Sacrocoecygeal chordoma: problems in diagnosis and management*. Arch Orthop Trauma Surg, 117(1-2):100-2, 1998.
- 6) Bethke K.P., Neifeld J.P., Lawrence W. Jr.: *Diagnosis and management of sacrocoecygeal chordoma*. J Surg Oncol, 48 (4):232-8, 1991.
- 7) Hu B., McPhaul L., Comford M., Gaal K., Mirra J., French S.W.: *Expression of tau proteins and tubulin in extraskelatal myxoid chondrosarcoma, chordoma, and other chondroid tumors*. Am J Clin Pathol, 112(2):189-3, 1999.
- 8) Naka T., Ywamoto Y., Shinohara N., Chuman H., Fukui M., Tsuneyoshi M.: *Cytokeratin subtyping in chordomas and the fetal notochord an immunohistochemical analysis of aberrant expression*. Mod, Pathol, 10(6):545-51, 1997.
- 9) Jeffrey P.B., Biava C.G., Davis R.L.: *Chondroid chordoma. A hyalinized chordoma without cartilaginous differentiation*. Am J Clin Pathol, 103(3):271-9, 1995.
- 10) Layfield L.J., Liu K., Dodd L.G., Olatidoye B.A.: *«Dedifferentiated» chordoma: a case report of the cytomorphic findings on fine-needle aspiration*. Diagn, Cytopathol, 19(5):378-81, 1998, Nov.
- 11) Pzdemir M.H., Gurkan I., Yildiz Y., Yilmaz C., Saglik Y.: *Surgical treatment of malignant tumors of the sacrum*. Eur J Surg Oncol, 25(1):44-9, 1999.
- 12) Yonemoto T., Tatzaki S., Takenouchi T., Ishii T., Satoh T., Moriya H.: *The surgical management of sacrocoecygeal chordoma*. Cancer, 15, 85(4):878-83, 1999.
- 13) Conlon K.C., Boland P.J.: *Laparoscopically assisted radical sacrocoecygectomy. A new operative approach to large sacrocoecygeal chordomas*. Surg Endosc, 11(11):1118-22, 1997.
- 14) Logroscin C.A., Astolfi S., Sacchettoni G.: *Chordoma: long-term evaluation of 15 cases treated surgically*. Chir Organi Mov, 83(1-2):87-103, 1998.

Commento

Commentary

Prof. Ercole CIRINO
Dipartimento di Chirurgia
Università di Catania

Gli autori presentano un interessante caso clinico di cordoma, una rara neoplasia di origine mesodermica localizzata a livello sacrale e di difficile approccio diagnostico e terapeutico. Sull base di una dettagliata analisi eziopatogenetica ed immunostochimica della neoplasia unita ad una attenta revisione della letteratura sull'argomento, gli autori descrivono la loro scelta terapeutica che è stata correttamente subordinata alle condizioni cliniche della paziente oltre che all'estensione della neoplasia essendo la prognosi legata a molteplici fattori come ampiamente descritto su un articolo di Bergh pubblicato su Cancer (2000 May 1; 88(9):2122-34).

The authors presented an interesting clinical case of chordoma, a rare neoplasm with a mesodermic origin, localised at the sacral level, to difficult diagnostic and therapeutic approach. On the base of the etiopathogenic and immuno-histochemical analysis of the tumor, and the revision of the literature, the authors describe their choice of therapy been dependant to the clinical condition of the patients and the extension of the neoplastic event. The prognosis of the neoplasm is connected to multiple factors, as described by Bergh in his article published in Cancer recently.

Autore corrispondente:

Dott.ssa Pietra Romana PISTORIO
Via San Francesco La Rena, 37/A
95121 CATANIA