



P-355 - CORDOMA SACROCOCCÍGEO: UN TUMOR INFRECUENTE DE LOCALIZACIÓN RETRORRECTAL

Barquín Yagüez, José; Abadía, Pedro; Ballester, Araceli; Tobaruela, Estela; Die, Javier; García Pérez, Juan Carlos; Rey, Antonio; Lobo, Eduardo

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción: El cordoma es el tumor retrorrectal maligno más frecuente aunque su incidencia es muy baja, hasta tal punto que un cirujano colorrectal puede ver solo un caso a lo largo de toda su carrera. El tratamiento fundamental es quirúrgico, necesitando en la mayor parte de los casos un manejo multidisciplinar.

Caso clínico: Varón de 59 años, sin antecedentes personales de interés, con dolor lumbosacro irradiado hacia región glútea derecha de meses de evolución. Ante la falta de mejoría al tratamiento analgésico se realiza RMN apreciándose colección hiperintensa en T2 e hipointensa en T1, polilobulada, con trayecto que se dirige cranealmente hacia plano cutáneo sacro en íntima relación con coxis e infiltración del músculo puborrectal. En biopsia parasacra a cielo abierto realizada por el servicio de traumatología se confirma el diagnóstico de cordoma. Se realiza cirugía por un equipo multidisciplinar (Cirugía Colorrectal, Traumatología y Cirugía Plástica) por vía transacra con resección en bloque desde S4 a cóccix con la tumoración, preservando el recto y raíces nerviosas proximales desde S3 y posterior reconstrucción con colgajo glúteo. Histológicamente se confirma el diagnóstico y que presenta márgenes libres de resección. El paciente se recupera en el postoperatorio sin incidencias destacables.

Discusión: El cordoma sacrococcígeo tiene una incidencia de 5 casos-año/1.000.000 habitantes. Se origina de restos de la notocorda, siendo la localización más frecuente a nivel sacrococcígeo (50-60%). Es más frecuente en hombres entre la 4ª y 7ª década de la vida. Suelen ser asintomáticos. La clínica aparece tardíamente difiriendo el diagnóstico, presentando al mismo tumoraciones de gran tamaño. Cuando son sintomáticos pueden presentar dolor perineal irradiado o no a glúteos o extremidades, infección con o sin fístula cutánea, estreñimiento, tenesmo o incontinencia. El diagnóstico se realiza mediante tacto rectal, positivo en el 90% de los casos; RMN, imprescindible por su gran especificidad y elevado valor predictivo positivo para diferenciar de otros tumores retrorrectales; la ecografía endorrectal, colonoscopia o el TC que pueden ser de utilidad. Al diagnóstico un 10-20% de los casos presenta invasión de estructuras vecinas y/o metástasis. El diagnóstico definitivo requiere confirmación histológica con inmunohistoquímica positiva para citoqueratina y, ocasionalmente, para proteína S-100, vimentina y antígeno de membrana epitelial. Existe controversia sobre la biopsia preoperatoria en tumores resecables por el riesgo de infección y diseminación tumoral. Debe evitarse la biopsia transrectal y hacerse parasacra con resección en la

cirugía del trayecto de la biopsia. El tratamiento quirúrgico es de elección ya que se trata de un tumor quimio y radiorresistente. La embolización arteriográfica preoperatoria puede reducir el tamaño y el sangrado. En caso de irsecabilidad se puede valorar la radioterapia a altas dosis. Presenta elevada tasa de recidiva (42-100%). La supervivencia global está entre el 69 y el 75% a los 5 años. Es el tumor retrorrectal maligno más frecuente. La RMN es imprescindible para el diagnóstico. Existe controversia sobre la necesidad de biopsia preoperatoria. La cirugía es el pilar fundamental en el tratamiento debido a la radiorresistencia. Presenta una elevada tasa de recidiva.