



P-733 - ABORDAJE DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO DEL CORDOMA SACRO, UN GRAN DESCONOCIDO. CASO CLÍNICO

Cidón Palacio, Marta Pilar; Qian Zhang, Siyuan; Martín Sánchez, Mario; González Soares, Sara María; Guijo Castellano, Ismael; Jiménez Fuertes, Montiel; Villarejo Campos, Pedro; Herreros Marcos, María Dolores

Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Resumen

Introducción: El cordoma es un tumor primario derivado de la notocorda, cuyas localizaciones más frecuentes son el sacro y la base del cráneo, aunque puede afectar a cualquier segmento de la columna vertebral. Su incidencia se estima en 1 caso por millón de personas/año, siendo más frecuente en el sexo masculino y en la raza blanca, con una mediana de edad de 55 años al diagnóstico. Se trata de un tumor de crecimiento lento, que en la mayoría de los casos se presenta confinado al diagnóstico. La mediana de supervivencia ronda los 102 meses, estando muy influida por la localización anatómica (peor pronóstico los de localización sacra) y su elevada tendencia a la recidiva local. El diagnóstico suele realizarse de forma tardía, dado el carácter inespecífico de los síntomas (dolor glúteo, molestias perianales, cialgia atípica...) y se basa en la RMN y la confirmación histopatológica mediante biopsia. El tratamiento *gold standard* comprende la resección quirúrgica con márgenes negativos (que en el caso del cordoma sacro incluye la sacrectomía), mediante abordaje anterior (preferiblemente laparoscópico o robótico) y posterior (a las 24-48h), cobrando cada vez mayor importancia la radioterapia para el control local de la enfermedad. La quimioterapia ha tenido y sigue teniendo un papel residual en el tratamiento del cordoma, aunque numerosos ensayos clínicos investigan su potencial utilidad para disminuir la tasa de recidiva local, así como de la inmunoterapia.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 46 años sin antecedentes de interés, con dolor coccígeo crónico, diagnosticado en otro centro en 2015 mediante RMN y biopsia trucut de un cordoma sacro. Se realizó resección del mismo con márgenes libres, a pesar de lo cual en 2018 experimenta múltiples recidivas lesionales. Estas fueron abordadas mediante combinación de cirugía, radioterapia y múltiples intentos de terapia sistémica con imatinib, nivolumab y palbociclib; a pesar de lo cual se constata aumento de tamaño de las lesiones. Es remitido a nuestro centro para valorar exéresis paliativa sintomática de la lesión de mayor tamaño, situada en pliegue interglúteo. Bajo anestesia epidural y sedación se realiza exéresis en bloque de la lesión descrita interglútea, de un tamaño de 9 × 6 cm, así como de lesión inguinal de 3 × 1,5 cm sospechosa de adenopatía. Las piezas quirúrgicas se remiten a Anatomía Patológica para estudio, que confirma histología de cordoma en ambas lesiones.



Discusión: El cordoma es un tumor extremadamente infrecuente, por lo que la evidencia disponible acerca del manejo diagnóstico y terapéutico del mismo es todavía insuficiente. Su pronóstico a largo plazo es pobre, estando marcado fundamentalmente por su importante y característica tendencia a la recidiva local. El estándar recomendado de tratamiento combina la radioterapia neoadyuvante \pm adyuvante intratumoral a altas dosis (por encima de los 60 Gy) con una resección quirúrgica R0. Las líneas de investigación abiertas se dirigen hacia la búsqueda de nuevas terapias sistémicas, fundamentalmente basadas en quimio/inmunoterapia, que puedan mejorar la tasa de recurrencia local de estos tumores y por tanto, su supervivencia.