



P-302 - CORDOMA SACRO CON METÁSTASIS EN LA PARED ABDOMINAL: UN CASO ÚNICO

R. Santos Rancaño, P. Talavera, N. Cervantes, K. Antonio, J. Cabeza, D. Jiménez-Valladolid, I. Delgado, P. Rodríguez, O. Cano, C. Cerdán y J. Cerdán

Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Resumen

Introducción: Un cordoma es una neoplasia ectodérmica rara, maligna y de crecimiento lento, que deriva de remanentes de la notocorda. Ocurre generalmente en la región sacrococcígea (60% de los casos), clivus (30-35%) y columna cervical (10%). Su incidencia es inferior a 0,5/100.000 habitantes/año. Éste es el único caso descrito en la literatura de metástasis de un cordoma en la pared abdominal.

Caso clínico: Varón de 42 años que presenta dolor lumbar irradiado a ambos miembros inferiores de un año de evolución que no cede con analgesia. La resonancia magnética (RM) describe una masa presacra de $8,7 \times 10 \times 8,8$ cm, sin infiltrar recto, que destruye las vértebras sacras y raíces S3, S4 y S5, infiltrando la musculatura glútea mayor, sin signos de enfermedad a distancia. Con el diagnóstico de cordoma sacro el paciente es intervenido y se realiza resección de la tumoración y sacrectomía parcial a nivel de S2 extirpándose también coxis y glúteo mayor bilateral infiltrado con conservación de raíces S2 y reconstrucción del suelo pélvico con colgajo del recto anterior izquierdo cerrando el abdomen con una malla de prolene. Se administra radioterapia posteriormente (54 Gy en 27 sesiones). Trece meses después en el escáner y resonancia abdominales de control se observan dos nódulos sólidos en el espesor del músculo oblicuo externo a nivel del flanco izquierdo (13 x 19 mm y 12 mm respectivamente) que se extirpan laparoscópicamente con bordes libres. El estudio anatomo-patológico lo informa como metástasis de cordoma en la pared abdominal. El paciente a día de hoy se encuentra sin signos de recidiva.

Discusión: Estos tumores presentan un crecimiento lento pero localmente agresivo con un potencial metastásico bajo (30%) y una alta tasa de recurrencias (17-35%). Las metástasis ocurren sobretodo en pacientes con cordomas sacrococcígeos o vertebrales y en aquellos con recidiva local. Los lugares más comunes son el pulmón, ganglios linfáticos, hígado y las óseas, pero otras localizaciones como la órbita o la piel también han sido descritas. El pico de mayor incidencia es en la sexta década de vida. La razón hombre-mujer es de 2-3. Es un tumor con un pronóstico malo, con una supervivencia a los 10 años inferior al 30%. La escisión quirúrgica en bloque con márgenes libres y radioterapia adyuvante a altas dosis es el mejor tratamiento de estos tumores para el control de la enfermedad a largo plazo. El logro de márgenes libres se correlaciona con la tasa de recidiva local y supervivencia. Su sensibilidad a la quimioterapia es muy baja. 1) Los cordomas son neoplasias malignas extremadamente raras que derivan de la notocorda. 2) Se suele desarrollar en la región sacrococcígea (60%), clivus (30-35%) y columna cervical (10%). 3) Presentan gran agresividad local, crecimiento lento y recurrencias frecuentes, pero son raras las metástasis a distancia, siendo los lugares más frecuentes el pulmón, ganglios linfáticos, hígado y óseas. Nuestro caso es el primero descrito en la literatura de metástasis en la pared abdominal. 4) La escisión quirúrgica en bloque con

márgenes libres y radioterapia adyuvante a altas dosis es el mejor tratamiento de estos tumores.