CHORDOMES SACRO-COCCYGIENS

ROC 2010

Généralités

Définition

Epidémiologie

Définition

Notochorde

localisation axiale

brachyury

Epidémiologie

Incidence: 0,08/100 000

Sex Ratio: Prédominance masculine

1 à 4 % des TOMP

50% des chordomes

Diagnostic

Clinique

Signes révélateurs tardifs

Aspécifiques

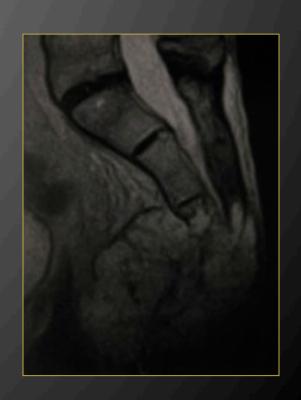
Diagnostic

Imagerie

Standard

Tomodensitométrie

Résonance magnétique nucléaire



Diagnostic

Anatomopathologie

Type de description : cellules physaliphores lobulées dans un stroma myxoïde séparé par des bandes fibreuses. Marqueurs épithéliaux +.

Formes particulières
Dédifférenciation
Chondroïde

Diagnostic différentiel: TBN

Pronostic

Survie globale : 6,3 ans

à 5 ans : 67,6%

à 10 ans : 39,9%

Survie sans maladie à 10 ans : 26%

Métastases : foie, poumon, os : 20 à 30%

Modalités thérapeutiques

Chirurgie

Résection chirurgicale large

Réduction/curetage

Seuil S2: complications, sacrifice fonctionnel

Modalités thérapeutiques

Radiothérapie

Adjuvante : > 65-70 Gys

Exclusive

Photonique Particules chargées

Modalités thérapeutiques

Chimiothérapies

Classiques

Thérapies ciblées : imatinib mesylate/Glivec®

Analyse rétrospective 1987/2010

Objectifs

Radiothérapie

Réduction/curetage+ radiothérapie

Photons/neutrons

Formes anatomopathologiques

Matériel et méthodes

28 cas

Age moyen: 60 ans

Sex Ratio H/F: 1,3

Suivi moyen : 56,7 mois (11-112, médiane : 55,4 mois)

Critères d'exclusion

Résultats

Récidives locales:

57,1%, délai moyen 27,5 mois

Métastases:

17,9%, délai moyen 50 mois

Complications chirurgicales 30% (cicatricielles)

Traitement initial

Radiothérapie

résection large : 37,5% vs 87,5%, délais similaires

réduction/curetage: 40% vs 66,7%, délai supérieur

résection vs réduction : 37,5% vs 40%,

Traitement des récidives

Radiothérapie

résection : délai augmenté avant deuxième récidive 23 vs 34 mois)

moins de localisation secondaire

Formes anatomopathologiques

chondroïde: pas de récidive à 31 et 50 mois

dédifférencié: pas d'évolution défavorable

Formes métastatiques

non précipitées après récidive locale

Modalités de la radiothérapie

avantage conféré dans les groupes

réduction/curetage: 8,9 vs 30,1 mois

radiothérapie isolée : 10 vs 46,3 mois

Conclusion

Radiothérapie

Neutronthérapie et protonthérapie

Néoadjuvante

Thérapies ciblées