



Recomendaciones de expertos para el diagnóstico y el tratamiento del cordoma

La “Chordoma Foundation” (Fundación para el Cordoma) desarrolló este folleto basándose en el artículo “Building a global consensus approach to chordoma: a position paper from the medical and patient community” (creación de un enfoque de consenso global para el cordoma: un documento sobre la postura de la comunidad médica y de pacientes) que fue escrito por un grupo internacional de expertos en cordoma y de defensores de pacientes. El artículo se publicó en la revista médica *The Lancet Oncology* en febrero de 2015.

PUBLICACIÓN DE REFERENCIA

Stacchiotti S, Sommer J, Chordoma Global Consensus Group. Building a global consensus approach to chordoma: a position paper from the medical and patient community. *Lancet Oncol.* 2015;16:e71-83.

Hans Keulen

28 DE JULIO DE 1957 - 29 DE OCTUBRE DE 2015



Este folleto para pacientes está dedicado a la memoria de Hans Keulen, miembro de la Junta de la Chordoma Foundation y enlace europeo de la misma. Hans trabajó incansablemente para la comunidad del cordoma, promoviendo la investigación y atendiendo a muchísimos pacientes europeos. Agradecemos a Hans por haber organizado a la comunidad de médicos especialistas en cordoma y por liderar el desarrollo de estas pautas. Nos inspiró con su optimismo, su buen ánimo y su pasión para mejorar la atención del paciente. Lo echamos mucho de menos y seguiremos perseverando en su honor para encontrar tratamientos eficaces para esta enfermedad, para educar a los pacientes respecto a sus opciones y para apoyarlos al tomar las mejores decisiones posibles en cuanto a su atención.

Los miembros del grupo de consenso se enumeran a continuación, junto con su ubicación geográfica y su especialidad médica:

CIRUGÍA

Stefano Boriani, I
 Rodolfo Capanna, I
 Francesco Doglietto, I
 Sebastien Froelich, F
 Robert Grimer, UK
 Alessandro Gronchi, I
 Francis Hornicek, US
 Peter Hohenberger, D
 Lee Jeys, UK
 Andreas Leithner, AT
 Piero Nicolai, I
 Ole-Jacob Norum, N
 Wilco Peul, NL
 Stefano Radaelli, I
 Piotr Rutkowski, PL
 Susanne Scheipl, AT
 Carmen Vleggeert-Lankamp, NL

ONCOLOGÍA RADIOTERÁPICA

Carmen Ares, CH
 Stephanie Bollé, F
 Jürgen Debus, D
 Thomas DeLaney, US
 Piero Fossati, I
 Rick Haas, NL
 Marco Krengli, I
 Matthias Uhl, D
 Damien C. Weber, CH

ONCOLOGÍA MÉDICA

Jean-Yves Blay, F
 Javier Martin Broto, E
 Paolo G. Casali, I
 Hans Gelderblom, NL
 Bernd Kasper, D
 Silvia Stacchiotti, I

PATOLOGÍA

Adrienne Flanagan, UK
 Silvana Pilotti, I
 Elena Tamborini, I

RADIOLOGÍA

Carlo Morosi, I
 Daniel Vanel, I

EPIDEMIOLOGÍA

Valter Torri, I

DEFENSORÍA DEL PACIENTE

Hans Keulen, NL
 Josh Sommer, US

AT = Austria; CH = Suiza; D = Alemania; E = España; F = Francia; I = Italia; N = Noruega; NL = Países Bajos; PL = Polonia; UK = Reino Unido; US = Estados Unidos

Para obtener más información sobre el cordoma y la Chordoma Foundation visite www.chordoma.org.

Índice

Introducción.....	5
Cómo usar este folleto.....	6
Cómo encontrar el equipo médico correcto.....	7
Comprender el cordoma.....	8
Lo básico.....	8
Localizaciones del cordoma.....	9
Causas del cordoma.....	9
Tipos de cordoma.....	9
Diagnóstico de cordoma.....	10
Imagenología.....	10
Biopsia.....	11
Patología.....	12
Tratamiento inicial.....	13
Pruebas a hacer antes del tratamiento.....	14
Cirugía.....	14
Tumores cervicales y de la base del cráneo.....	15
Tumores sacros.....	18
Tumores lumbares y torácicos.....	20
Radioterapia.....	22
Función de la radiación.....	22
Dosis de radiación.....	22
Tipos de radiación.....	23
Pruebas a realizar después del tratamiento.....	24
Tratamiento de recidiva local.....	25
Tratamiento de enfermedad avanzada.....	25
Terapia farmacológica para cordoma metastásico o avanzado.....	26
Investigación y nuevos tratamientos.....	27
Glosario de términos.....	28

Introducción

¿Qué debo hacer? Si usted o alguna persona que conozca tiene cordoma, probablemente se ha encontrado haciéndose esta pregunta. Y es una pregunta importante para hacer, porque cuando se refiere a la forma de tratar el cordoma, lo que haga, o deje de hacer, puede tener un impacto importante en su vida. Esta publicación tiene el propósito de ayudarlo a encontrar esa respuesta para que pueda tomar decisiones informadas y obtener la mejor atención posible para usted o sus seres queridos.

Este folleto contiene recomendaciones desarrolladas por un grupo de más de 40 médicos de vanguardia que se especializan en la atención de pacientes con cordoma. La Chordoma Foundation, junto con la European Society for Medical Oncology (Sociedad europea de oncología médica), reunieron este grupo para llegar a un acuerdo sobre las mejores maneras de tratar el cordoma sobre la base de toda la evidencia disponible. Sin este acuerdo entre expertos, muchos pacientes de cordoma no estaban recibiendo el tratamiento más actual y adecuado, y por lo tanto no se les estaba dando la mejor oportunidad de combatir su enfermedad. Por lo tanto, el objetivo del grupo fue desarrollar una referencia que pudiera ayudar a los médicos de todo el mundo a proporcionar una atención mejor y más uniforme a sus pacientes de cordoma. Las recomendaciones resultantes de los expertos se publicaron en 2015 en la prestigiosa revista médica *The Lancet Oncology*.

Pero crear recomendaciones para los médicos no es suficiente. La Chordoma Foundation considera que también es muy importante que estas recomendaciones estén a disposición de los pacientes y cuidadores en un formato que sea comprensible y fácil de usar. Es por eso que creamos este folleto. Nuestra esperanza es que le proporcione la información y los conceptos que lo ayuden a ganar su batalla contra el cordoma. Si tiene alguna pregunta mientras lee esta información, comuníquese con support@chordoma.org y un asistente para pacientes con gusto lo ayudará.



Cómo usar este folleto

Las páginas siguientes son un fiel resumen de la información y las recomendaciones presentadas en el documento *The Lancet Oncology*. El texto sombreado en un cuadro celeste o marcado con el logotipo de la Chordoma Foundation contiene información adicional, explicaciones y consejos de la Chordoma Foundation para ayudarlo a comprender y a actuar basándose en las recomendaciones de los expertos.

Si fue diagnosticado recientemente, tómese el tiempo de leer la sección “Comprender el cordoma” para obtener importante información de fondo sobre la enfermedad.


Si se está preparando para cualquiera de las etapas del tratamiento, también encontrará secciones que contengan información y recomendaciones de expertos sobre cirugía, radioterapia y tratamiento farmacológico. Lea esta información atentamente y hable sobre ella con sus cuidadores y médicos.

Los términos en **fuentes negrita azul** se incluyen en el glosario. La Chordoma Foundation recopiló un glosario (en la pág. 28) como suplemento a la publicación.

Cómo encontrar el equipo médico correcto

Si usted o alguien que conozca podría tener cordoma, lo más importante que hay que hacer es encontrar un centro médico que tenga un equipo de expertos con experiencia en el cuidado de pacientes con cordoma.


El cordoma es una enfermedad muy poco común, y afecta partes del cuerpo muy importantes y complejas. Por estos motivos, el diagnóstico y tratamiento adecuados del cordoma requieren una atención especializada proporcionada por varios tipos de médicos. Este enfoque de equipo que involucra a varios especialistas se llama **atención multidisciplinaria**. Generalmente se encuentra solo en hospitales más grandes conocidos como **centros de referencia**, que atienden a grandes cantidades de pacientes, y no está disponible en la mayoría de los hospitales locales.

Dependiendo del estadio de su enfermedad, es posible que deba ver a distintos tipos de médicos. Un asistente para el paciente de la Chordoma Foundation puede ayudarlo a encontrar un centro de referencia multidisciplinario que tenga experiencia en cordoma y dirigirlo al punto de contacto indicado según sus necesidades. Para obtener asistencia, comuníquese con support@chordoma.org. 

Los expertos recomiendan que busque un centro médico competente en:

- Sarcoma o patología ósea
- Radiología
- Cirugía ortopédica o neuroquirúrgica de columna (para pacientes con tumores en la columna)
- Neurocirugía de la base del cráneo (para pacientes con tumores en la base del cráneo)
- Oncología radioterápica
- Oncología médica
- Cuidados paliativos



El cordoma no siempre es fácil de diagnosticar y se puede confundir con otras enfermedades. La obtención del diagnóstico correcto puede afectar el tratamiento que reciba. Por este motivo es muy importante que su diagnóstico sea realizado por médicos con experiencia en diagnosticar y tratar pacientes con cordoma. La obtención de una segunda opinión para confirmar el diagnóstico puede resultar útil antes de tomar decisiones respecto al tratamiento. Si aún no recibió el tratamiento, pregunte si se necesita alguna prueba adicional para descartar otros tipos posibles de tumor antes de proseguir con el tratamiento. 

Todos los miembros del equipo de atención deben tener una gran experiencia en el tratamiento de tumores en la base del cráneo y en la columna vertebral incluido el cordoma.

También se recomienda que sus médicos discutan su caso en un **Comité multidisciplinario de tumores**. Esta es una reunión regular donde se reúnen diferentes especialistas para revisar la situación de cada paciente y desarrollar el mejor plan de tratamiento. Como paciente, usted se beneficia del conocimiento y la experiencia de muchos expertos en lugar de beneficiarse de solo uno o dos. Esto es muy importante para tratar una enfermedad complicada como el cordoma.

Comprender el cordoma

El cordoma es un cáncer de hueso poco común que se diagnostica en solo 1 de cada millón de personas por año. En cualquier momento dado, menos de 1 de cada 100.000 personas tiene un cordoma.

Lo básico

El cordoma forma parte de un grupo de tumores malignos de tejido óseo y blando llamados sarcomas. Con más frecuencia se diagnostica en personas de 50 a 69 años, pero puede aparecer a cualquier edad. Esta enfermedad

es más frecuente en hombres que en mujeres, diagnosticándose 2 hombres por cada mujer. El cordoma puede ser hereditario, pero esto es muy poco común.

Los cordomas por lo general son de crecimiento lento. Un tumor podría causar síntomas durante años antes de que los médicos lo diagnostiquen. Un cordoma puede reaparecer, o ser recurrente, después del tratamiento, por lo general en el mismo lugar del primer tumor. Esto se llama una recidiva local. En aproximadamente el 30 al 40 por ciento de los pacientes el tumor eventualmente se propaga o forma metástasis en otras partes del cuerpo. Los lugares más comunes para que los cordomas formen metástasis son los pulmones, el hígado, los huesos o los ganglios linfáticos.

Localizaciones del cordoma

Cerca de la mitad de todos los cordomas se forma en el extremo inferior de la columna vertebral, en el hueso llamado sacro. Cerca del 30 por ciento se forman en el centro de la cabeza en un área llamada base del cráneo, por lo general en un hueso llamado **clivus**. El 20 por ciento restante de los cordomas se forman en la columna vertebral a nivel del cuello, el tórax o la parte inferior de la espalda, llamada también **columna móvil**. Muy rara vez, los cordomas pueden comenzar en más de un lugar a lo largo de la columna vertebral.

Causas del cordoma

Los cordomas se desarrollan a partir de células de un tejido llamado **notocorda**, una estructura embrionaria que ayuda en el desarrollo de la columna vertebral. La notocorda desaparece cuando el feto tiene aproximadamente 8 semanas, pero algunas células de la notocorda permanecen en los huesos de la columna vertebral y la base del cráneo. Muy rara vez, estas células se convierten en un cáncer llamado cordoma. Qué es lo que hace que las células de la notocorda se vuelvan cancerosas en algunas personas aún no se sabe por completo, pero los investigadores están trabajando para averiguarlo.


Tipos de cordoma

Hay cuatro tipos de cordoma, que se clasifican basándose en cómo se ven bajo un microscopio. Todos se comportan de forma similar y son tratados de la misma manera excepto el cordoma **desdiferenciado** que se presenta solo en cerca del 5 por ciento de los pacientes. Los cordomas desdiferenciados son más agresivos y por lo general crecen más rápidamente que otros tipos de cordoma.



Si le dijeron que es posible que tenga cordoma

Debe evitar someterse a una **biopsia** o a una cirugía para confirmar el diagnóstico de cordoma fuera de un centro de referencia porque, si no se hiciera correctamente, estos procedimientos pueden hacer que el cordoma se propague. Ver en la pág. 11 las recomendaciones acerca de la realización de una biopsia.

Si no puede viajar para consultar a un especialista, haga que se envíen sus estudios de imagenología a un centro de referencia para obtener una segunda opinión antes de recibir tratamiento. 

Diagnóstico de cordoma

Es importante ir a un centro de referencia tan pronto como se sospeche la presencia de cordoma, incluso antes de que sepa con seguridad que tiene cordoma.

Imagenología

Los cordomas por lo general se detectan mediante pruebas de imagenología, que muestran los órganos y otras estructuras dentro del organismo, incluidos los tumores. La forma en la que se ven los tumores en las pruebas de imagenología pueden indicarle a un radiólogo si el tumor podría ser cordoma o no.

Cuando se sospecha un cordoma, se necesitará una **resonancia magnética**, también llamada **RM**, para ayudar a los médicos a hacer un diagnóstico y planificar el tratamiento. Esta es la mejor forma de ver un cordoma y cómo está afectando al tejido circundante, como los músculos, nervios y vasos sanguíneos. Sin importar dónde se encuentre el tumor, se debería realizar una RM de toda la columna vertebral para ver si el tumor podría haberse propagado o si se ha desarrollado en otras áreas de la columna vertebral. El cordoma se observa mejor en una RM con una configuración llamada imágenes ponderadas en T2. También se recomiendan las tomografías computarizadas (TC), del pecho, abdomen y pelvis.

Otra prueba de imagenología llamada **tomografía computarizada**, conocida también como **TC** o TAC se recomienda además de la RM si no existe la certeza de que el tumor sea un cordoma.

Las pruebas de imagenología deben ser interpretadas por un radiólogo con experiencia en el diagnóstico de tumores óseos.

Biopsia


Los estudios de imagenología pueden mostrar la posibilidad de un cordoma, pero un diagnóstico definitivo solo puede ser realizado por un patólogo que examine bajo microscopio una muestra del tejido tumoral. Por este motivo, su equipo médico podría considerar tomar una pequeña muestra de tejido del tumor, que se conoce como biopsia, antes de la cirugía. No obstante, no se recomiendan las biopsias si el tumor no se puede alcanzar con seguridad o cuando existe un alto riesgo de esparcir células tumorales. Para los tumores de la columna vertebral móvil y sacra, se recomienda una **biopsia guiada por TC con trocar** y debe hacerse desde atrás.

Las biopsias guiadas por TC con trocar utilizan una TC para dirigir con precisión la aguja de biopsia hasta la ubicación correcta. La aguja de biopsia queda contenida dentro de un tubo para evitar que las células se dispersen a lo largo del trayecto de la aguja, lo que a menudo se denomina “siembra”. Verifique con sus médicos para asegurarse de que usará este método si se planea una biopsia.



Si ya recibió tratamiento inicial fuera de un centro de referencia

Independientemente del tratamiento inicial que haya recibido, sigue siendo sumamente importante que lo evalúen en un centro de referencia lo antes posible. En particular es buena idea enviar una muestra de su tumor a un centro de referencia, donde un patólogo experto puede confirmar el diagnóstico.

Un asistente para pacientes de la Chordoma Foundation puede ayudarlo a encontrar un centro que tenga experiencia en cordoma. Para obtener asistencia, comuníquese con support@chordoma.org. 

Si se le hará una biopsia antes de la cirugía, se recomienda que su cirujano retire el tejido circundante al área de la biopsia durante la cirugía para quitar cualquier célula de cordoma que pueda haberse propagado cuando se alteró al tumor durante la biopsia.

Patología

Las muestras de tejido deberían ser evaluadas por un patólogo con experiencia en el diagnóstico de tumores óseos. Su patólogo podría hacer pruebas en su tejido tumoral para verificar la presencia de una proteína llamada **braquiuria**.

¿PUEDE MI TUMOR SER OTRA COSA?

Entre las enfermedades que pueden confundirse con un cordoma se


incluyen:

- Tumores benignos de células notocordales (BNCT, por sus siglas en inglés) – Estos tumores benignos de la columna pueden observarse en un estudio de RM o TC y a veces puede que se vean como un cordoma. No obstante, los BNCT permanecen confinados dentro del hueso y no se propagan a otros tejidos como podrían hacerlo los cordomas. Si se sospecha que tiene un BNCT, debe hacerse un estudio de RM o TC de vez en cuando para ver si hubo cambios. Las imágenes deben ser revisadas por un radiólogo con experiencia en tumores óseos.
- Condrosarcoma – Este tipo de cáncer óseo se ve muy similar al cordoma en las TC y RM. Un tipo específico de RM llamado **RM de difusión**, o **RM-D**, podría ayudar a los médicos a ver la diferencia. A veces solo es posible saber que un tumor no es un condrosarcoma después de realizar una biopsia.
- Tumor celular gigante del hueso (GCTB, por sus siglas en inglés) – Estos tumores se ven algo diferentes al cordoma en los estudios de imagenología y tienden a ubicarse en la parte superior del sacro.
- Schwannoma sacro – Estos tumores dañan el hueso de manera diferente a como lo hacen los cordomas, se ven distintos en los estudios de imagenología y no se propagan a los músculos o articulaciones cercanos.
- Otros tumores de la columna y la base del cráneo – Entre estos se incluyen otros tipos de cáncer óseo tales como sarcoma de Ewing y osteosarcoma, al igual que un tipo de sistema nervioso llamadoependimoma mixopapilar. El linfoma, un cáncer del sistema inmunitario, y el mieloma múltiple, un cáncer de la sangre, también pueden causar tumores en estas áreas.
- Metástasis (propagación) de otro cáncer – A veces, los cánceres en otras partes del cuerpo se pueden propagar a los huesos de la columna o de la base del cráneo.


Casi todos los cordomas tienen altos niveles de braquiuria, lo que hace que sea útil para el diagnóstico.

Tratamiento inicial

Después de ser diagnosticado con cordoma lo más probable es que necesite someterse a una cirugía, a radiación o a ambas. Estos métodos de tratamiento tienen el potencial de curar a algunos pacientes de cordoma si se realizan adecuadamente.

El primer tratamiento que reciba marca una gran diferencia en su calidad de vida y en las probabilidades de que el tumor regrese o no. Por lo tanto, es importante considerar atentamente sus opciones y tomar decisiones informadas sobre su tratamiento. 


En la mayoría de los casos, se recomienda la cirugía como el tratamiento principal para el cordoma. Por lo general se recomienda radioterapia después de la cirugía para matar a cualquier célula tumoral remanente. A veces se aplica radiación antes de la cirugía para reducir el riesgo de que el tumor se propague durante la cirugía. Si su tumor se encuentra en un lugar donde los cirujanos no pueden acceder o si los efectos secundarios de la cirugía son muy graves e inaceptables para usted, se puede administrar radiación como único tratamiento en lugar de cirugía.

Los médicos no siempre se ponen de acuerdo sobre si los pacientes cuyos tumores se pueden extirpar mediante cirugía deberían elegir la radioterapia en lugar de la cirugía. Por lo tanto, antes de recibir un tratamiento debe hablar con sus médicos sobre todas sus opciones y comprender los riesgos y beneficios de cada tipo de tratamiento. Es una buena idea obtener varias opiniones de médicos que tengan experiencia en el tratamiento de pacientes con cordoma. 

Como el cordoma es una enfermedad compleja de tratar, es importante tener un equipo médico que incluya a varios especialistas que trabajen juntos para coordinar su atención. Será necesario que un médico que se especialice en radioterapia para el cáncer, llamado oncólogo radioterapeuta, forme parte de su equipo médico incluso antes de la cirugía para planificar con sus cirujanos cualquier tratamiento de radiación que usted recibirá antes o después de la cirugía. Además se debe tener en cuenta desde el comienzo la atención de apoyo para manejar los síntomas de la enfermedad y los efectos secundarios del tratamiento.



La situación de cada paciente es diferente, por lo tanto usted debe hablar con sus médicos sobre el curso de tratamiento que tenga más sentido para usted. Sus médicos pueden ayudarlo a comprender las diferentes opciones de tratamiento que están disponibles para usted, y crear un plan de tratamiento individualizado basado en sus opciones.

Las siguientes secciones contienen información importante sobre la cirugía y la radiación que se deben tener en cuenta al planificar su tratamiento. 

Pruebas a hacer antes del tratamiento

La cirugía es el tratamiento inicial más común para el cordoma. Antes de someterse a una cirugía para el cordoma, tendrá que hacerse una TC y RM para ayudar a su cirujano a planificar la cirugía.

Si tiene un cordoma en la base del cráneo o la columna cervical, se debe realizar un tipo de prueba de imagenología llamada **angiografía** para mostrar la ubicación de los vasos sanguíneos que deben protegerse durante la cirugía. También necesitará un examen que mida la función de sus nervios craneales, agudeza visual (qué tan nítida es su visión), campo visual, audición y función de la glándula pituitaria. Completar esta examinación antes de la cirugía les permitirá a sus médicos saber qué ha cambiado si sufre efectos secundarios.

Después de la cirugía y antes de la radioterapia, se realizará una RM y posiblemente también un TC para ver si hay algún tumor presente todavía. También necesitará hacerse una RM regularmente durante varios años después del tratamiento, ya sea que se someta a una cirugía, a radioterapia o a ambas. (Ver “Pruebas a realizar después del tratamiento” en la pág. 24.)


Cirugía

Por lo general se recomienda la cirugía para extirpar el tumor cuando esta se puede realizar sin provocar efectos secundarios inaceptables o provocar la propagación del tumor.



TUMORES CERVICALES Y DE LA BASE DEL CRÁNEO

La cirugía debe realizarse en un centro médico con amplia experiencia en cirugía de la base del cráneo y la columna cervical superior. Si tiene un tumor en la base del cráneo, sus cirujanos deben estar capacitados en enfoques quirúrgicos que accedan a la base del cráneo desde el frente (nariz o boca) y el lateral de la cabeza. Las operaciones de la base del cráneo generalmente son realizadas por un equipo que incluye a un neurocirujano y a un cirujano de oído, nariz y garganta (ENT por sus siglas en inglés). Los cirujanos ENT también se denominan otorrinolaringólogos.

La ubicación y el tamaño de su tumor determinarán el enfoque quirúrgico que sea mejor para usted. A veces podría ser necesario realizar la cirugía desde varias direcciones para extirpar con seguridad diferentes partes de un tumor de la base del cráneo. Pregúntele a su cirujano sobre los diferentes abordajes quirúrgicos que están disponibles para usted, y hable sobre los riesgos y beneficios de cada uno. 

El objetivo de la cirugía para tumores en estas áreas es extirpar todo el tejido tumoral visible siempre que sea posible. Como los cordomas en la base del cráneo y la columna cervical a menudo tocan nervios y vasos sanguíneos importantes, por lo general no es posible extirpar estos tumores en un solo trozo o lograr una extirpación amplia (ver “Márgenes de la cirugía de cordoma” en la pág. 21) sin causar lesiones graves. Por este motivo, incluso si se extirpa todo el tumor visible, es probable que queden células de cordoma microscópicas después de la cirugía. Por lo general se recomienda radioterapia después de la cirugía para evitar que estas células remanentes vuelvan a crecer. Si no se puede extirpar todo el tumor, su cirujano podría extirpar la mayor cantidad posible de tumor, especialmente el que esté rodeando el tronco encefálico y el nervio óptico, para que después la radioterapia pueda ser más eficaz.

La cirugía en la base del cráneo y la columna vertebral puede causar daño al tronco encefálico y a los nervios craneales, que controlan funciones importantes como el habla y la deglución (capacidad de tragar). Para reducir el riesgo de lesión grave a los nervios se recomienda el **monitoreo neurofisiológico** durante la cirugía.



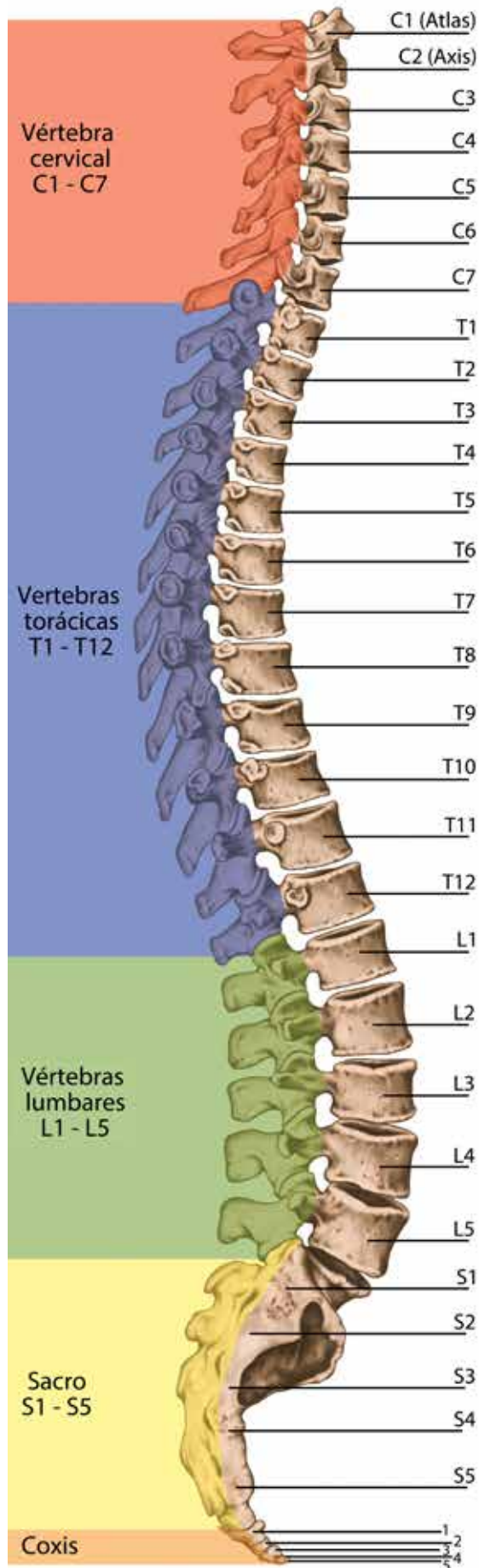
La forma en que se realice la cirugía puede causar un efecto enorme en los resultados. Estas son tres cosas que todos los pacientes con cordoma deben saber antes de someterse a una cirugía:

- Todas las células tumorales que queden después de la cirugía pueden volver a crecer. Por lo tanto, se debe extirpar la totalidad del tumor siempre que sea posible, lo ideal es que se realice con márgenes amplios del tejido sano que rodea al tumor. Extirpar totalmente el tumor disminuye el riesgo de que el tumor regrese después del tratamiento y mejora las probabilidades de supervivencia.
- Para la mayoría de los pacientes, se recomienda radioterapia después de la cirugía. Sin embargo, la forma en la que se realice la cirugía puede afectar el tipo de radioterapia que puede recibir. Por ejemplo, si se debe extirpar parte de su columna vertebral durante la cirugía, es posible que se deban poner implantes metálicos en esa zona, que pueden interferir con la radiación. Por lo tanto, la planificación de la cirugía deben llevarse a cabo con el aporte de un oncólogo radioterapeuta.
- Debido a que los cordomas tienden a estar ubicados cerca de estructuras importantes, la cirugía puede causar efectos secundarios graves que pueden afectar su calidad de vida. Antes de la cirugía debe consultar a su cirujano sobre los riesgos de la cirugía y qué esperar después de la misma. Si no se siente cómodo con los efectos secundarios probables de la cirugía, pregunte qué otras opciones tiene. Debe sentirse cómodo con el plan de tratamiento acordado entre usted y su equipo médico.

Las consideraciones adicionales con respecto a la cirugía dependen de la ubicación del tumor



Su columna vertebral



TUMORES SACROS

El objetivo de la cirugía de cordomas sacros es extirpar el tumor por completo en una sola pieza (**en bloque**) con márgenes amplios del tejido normal circundante. Si es posible se debe evitar la extirpación intralesional (ver Márgenes de la cirugía de cordoma en la pág. 21). El cirujano debe ser muy cuidadoso para evitar perturbar o derramar contenido del tumor durante la cirugía porque esto puede hacer que el tumor vuelva a crecer o se propague. Además, si se realizó una biopsia, su cirujano debería planificar extirpar el tejido que entró en contacto con la aguja de biopsia para quitar cualquier célula tumoral que pueda haber quedado.

Después de la cirugía para extirpar el tumor, probablemente se requiera una cirugía plástica o de reconstrucción para reparar o reemplazar el tejido perdido durante la cirugía. Esto se debería planear en el momento de la cirugía inicial para reducir las complicaciones.

En algunos casos, la cirugía para los tumores sacros puede causar efectos secundarios graves que incluyen la pérdida de control del intestino o la vejiga, insuficiencia de la función sexual y problemas de movimiento. Generalmente los cirujanos pueden predecir la gravedad de estos efectos secundarios dependiendo de la ubicación del tumor y qué nervios están afectados. Debido a los riesgos de la cirugía, la radiación puede ser una alternativa a la cirugía para algunos pacientes.



Sin embargo, es menos probable que la radiación sola controle con éxito al tumor en lugar de la cirugía y la radiación juntas. Además, la radiación de dosis alta necesaria para el tratamiento también puede causar graves efectos secundarios más tarde. Hable con sus médicos sobre sus opciones para decidir qué plan de tratamiento es mejor para usted.


La siguiente tabla muestra el tratamiento primario recomendado para el cordoma en cada parte del sacro y los efectos secundarios probables de la cirugía.

Vértebra sacra	Tratamiento recomendado	Efectos secundarios de la cirugía
S1	La radiación es una alternativa recomendable a la cirugía	Los efectos secundarios son muy graves
S2	Depende de las preferencias del paciente y consideraciones de calidad de vida	Es probable que ocurran efectos secundarios graves
S3	Cirugía	Si las raíces nerviosas de S2 no se dañan, aproximadamente el 40 por ciento de las personas se recuperan de cualquier efecto secundario
S4 o por debajo	Cirugía	Se pueden conservar las funciones más importantes



¿Sabía usted?

El tejido tumoral extirpado durante la cirugía es fundamental para las investigaciones a fin de identificar nuevas formas de tratar el cordoma. Cuando se somete a una cirugía, usted puede ayudar a que las investigaciones avancen al contribuir con tejido adicional de su tumor al biobanco de la Chordoma Foundation. El propósito del biobanco es poner muestras de tumores a disposición de investigadores calificados interesados en estudiar el cordoma.

Para obtener más información, visite www.chordoma.org/biobank. Si le interesa participar en el biobanco, llame al (877) 230-0164 o envíe un correo electrónico a biobank@chordoma.org antes de someterse a la cirugía. 

TUMORES LUMBARES Y TORÁCICOS

Los principios de la cirugía para tumores en esta área por lo general son los mismos que para los tumores sacros. El objetivo de la cirugía es lograr una extirpación amplia, extirpar totalmente el tumor en un solo trozo (**en-bloc**) con márgenes amplios siempre que sea posible. Cuando se extirpa el tumor, el cirujano debe planificar extirpar también el área de la biopsia durante la cirugía. Una extirpación en-bloc podría no ser posible si el tumor se ha propagado al cuello, pecho o detrás del abdomen. En este caso podría haber quedar tejido tumoral y se debería considerar la radiación después de la cirugía. A veces se podría recomendar la radiación antes además de recomendarse después de la cirugía, especialmente cuando es probable una extirpación incompleta. La radioterapia sola en lugar de la cirugía debe considerarse si el tumor no se puede extirpar de forma segura, o si los efectos secundarios potenciales de la cirugía son inaceptables para usted.



MÁRGENES PARA LA CIRUGÍA DE CORDOMA

Probablemente escuchará el término **márgenes quirúrgicos** o simplemente **márgenes** cuando su cirujano planifica su tratamiento. Los márgenes son el tejido sano que rodea el tumor y que se extirpa junto con el tumor. Los cirujanos extirpan este tejido sano para intentar evitar que queden células cancerosas microscópicas.

El tamaño del margen puede determinar qué tan probable es que el tumor vuelva a desarrollarse después de la cirugía. Los niveles de márgenes quirúrgicos descritos por el grupo de consenso para el cordoma son:

- Extirpación amplia: se extirpa todo el tumor, con al menos 1 milímetro del tejido sano que rodea al tumor.
- Extirpación marginal: se extirpa menos de 1 milímetro del tejido sano que rodea al tumor, pero no se deja nada de tumor visible.
- Extirpación intralesión: se deja tejido tumoral visible, o las células tumorales se “siembran” en el área circundante durante la cirugía.

Lo ideal es la extirpación amplia, siempre que sea posible. Sin embargo, la ubicación de los cordomas cerca de estructuras importantes a veces hace que esto sea difícil o imposible de lograr.

Radioterapia

El propósito de la radioterapia es matar o detener el crecimiento de las células tumorales dentro del organismo. No toda la radiación es igual, y la forma en la que se administra hace una gran diferencia. A continuación se presentan cosas importantes a saber sobre cómo se debe usar la radiación para el tratamiento del cordoma.

ROL DE LA RADIACIÓN


La radiación puede cumplir dos roles diferentes en el tratamiento del cordoma:

- Para reducir el riesgo de recidiva después de la cirugía: por lo general la radiación se recomienda después de la cirugía para destruir cualquier célula tumoral que se haya dejado durante la cirugía. A veces parte de la radiación también se administra antes o durante la cirugía.
- El tratamiento principal en lugar de la cirugía: a veces la radiación se recomienda como tratamiento principal después de una biopsia si el tumor no se puede extirpar con cirugía o si los riesgos de la cirugía son inaceptables para usted.


DOSIS DE RADIACIÓN

Lo más importante que debe saber sobre la radiación es que se requieren dosis altas para controlar al cordoma. Específicamente, se recomienda una dosis de al menos 74 GyE (equivalentes Gray). Esta dosis se debe administrar a cualquier tumor visible así como también a cualquier área donde sus médicos consideren que podría haber tumor microscópico remanente después de la cirugía. Incluso si el tumor se extirpó completamente en un solo trozo (en-bloc) aún podría haber células tumorales microscópicas circundantes, y estas pueden crecer y convertirse en tumores si no se irradian. Cuando se logra una extirpación en-bloc la dosis de radiación a las áreas circundantes donde estaba el tumor se puede limitar a 70 GyE.

Generalmente la radiación se administra en dosis pequeñas (1,8-2 GyE por dosis) durante múltiples sesiones en el transcurso de varias semanas. La dosis de radiación administrada durante cada sesión se denomina una fracción. La radiación de cada fracción se acumula con el paso del tiempo hasta que se alcanza la dosis deseada total.

En ocasiones se administrarán **fracciones** más grandes durante una menor cantidad de sesiones. Esto se denomina **hipofraccionamiento**. Cuando se usa el hipofraccionamiento la cantidad total de radiación administrada es menos que cuando se usa el fraccionamiento estándar, pero el efecto será el mismo. 

La cantidad de radiación requerida para tratar el cordoma es mayor que lo que el tejido sano puede manejar. Por este motivo, la dosis de radiación debe concentrarse en el tumor y evitar estructuras cercanas importantes como el cerebro, el tronco encefálico, los nervios o la médula espinal. La radiación que está altamente concentrada se denomina **radiación conformacional**. Su oncólogo radioterapeuta debería planificar la radioterapia para administrar la dosis necesaria al tumor sin causar daño a los tejidos circundantes.

En cualquier momento que esté considerando un tratamiento una buena idea es hablar con su equipo médico sobre la función que debe jugar la radioterapia en su tratamiento. 

TIPOS DE RADIACIÓN

Se pueden usar varios tipos de radiación y métodos de administración para tratar al cordoma.

Por lo general los cordomas son tratados con un haz de radiación que se administra al tumor desde una fuente externa al organismo. Esto se denomina **radiación de haz externo**. La radiación con haces de partículas cargadas, llamada **terapia con partículas**, por lo general se recomienda para tratar al cordoma porque puede concentrarse con más precisión. Hay dos tipos diferentes de partículas que se usan más comúnmente: protones e iones de carbono. Por lo general se las denomina **terapia con protones** o **terapia con haz de protones**, y **terapia con ión de carbono**. No se sabe si existe alguna diferencia en la eficacia entre los protones y los iones de carbono. En algunos casos, la **radiación con fotones** altamente concentrados puede ser una alternativa adecuada a la terapia con partículas siempre que se pueda administrar una dosis lo suficientemente alta al área objetivo sin dañar tejido sano. A veces podría ser útil combinar la radiación con fotones y la terapia con partículas. Para todos los tipos de radiación de haz externo, se necesita usar imagenología todos los días de tratamiento para asegurar que la radiación está siendo dirigida exactamente al lugar correcto. Esta técnica se denomina **guía por imagen**.

Otro método de administrar radiación llamado **braquiterapia**, involucra introducir una pequeña cantidad de material radioactivo dentro del cuerpo durante la cirugía. Este método se usa con muy poca frecuencia, pero a veces puede ser útil para administrar una dosis de radiación lo suficientemente alta al área cercana al tronco encefálico o a la médula espinal. Cuando se utiliza, suele hacerse en combinación con la radiación de haz externo.


Lo más importante acerca de la radiación es administrar una dosis lo suficientemente alta en el área que la necesita a la vez que se administra una dosis segura y más baja a las estructuras cercanas importantes. Que se pueda administrar la dosis correcta con un tipo de radiación en particular depende de

una serie de factores, incluyendo la forma del área a irradiar y la ubicación de estructuras importantes que deben evitarse. En general, cuanto más preciso sea el foco de la radiación (cuanto más ajustado sea), mejor.

Es importante tener una conversación en profundidad con su oncólogo radioterapeuta para entender el tipo de radioterapia que es mejor para usted y los efectos secundarios a corto y largo plazo que puede esperar.

Pruebas a realizar después del tratamiento

Durante los primeros 5 años después de su tratamiento deberá hacerse una RM cada 6 meses. La RM deberá observar el área del tumor original al igual que todas las demás áreas a las que pueda haberse propagado. Si no hubiera presencia de cordoma luego de 5 años, deberá hacerse una RM de la zona donde estaba el tumor al menos una vez por año durante 15 años.


Las pautas de la National Comprehensive Cancer Network (Red nacional integral para el cáncer) para el tratamiento de tumores óseos recomienda además estudios de imagenología del tórax cada 6 meses durante 5 años y una vez al año de ahí en adelante, para ver si el cordoma se propagó hacia los pulmones. Algunos expertos creen que también es necesario hacer una RM de toda la columna para controlar que no haya habido una recidiva del tumor. Es importante que hable con sus médicos acerca de los controles que necesitará después del tratamiento. 

Tratamiento de recidiva local

Es habitual que los cordomas resurjan o vuelvan a crecer luego del tratamiento original.

Si su cordoma reaparece en el mismo lugar donde estaba el tumor original, esto se llama **recidiva local**. Cuando esto sucede, por lo general ya no es posible curarse; no obstante, probablemente sea posible administrar un tratamiento adicional que pueda controlar al tumor durante largos períodos. Las opciones de tratamiento podrían incluir cirugía, radioterapia y, a veces, **tratamiento farmacológico** (vea la sección sobre tratamiento farmacológico en la pág. 26).

En la actualidad no existe un consenso respecto a la mejor manera de tratar el cordoma recidivante, pero la Chordoma Foundation está trabajando con expertos para reunir información y desarrollar recomendaciones que estarán disponibles en el futuro. Hable con su equipo médico acerca de las opciones de tratamiento actuales que

están a su disposición y acerca de todos los posibles efectos secundarios de dichos tratamientos. Es importante equilibrar el beneficio potencial de estos tratamientos con los efectos que causan sobre su calidad de vida. 

Tratamiento de la enfermedad avanzada

Los cordomas se consideran avanzados cuando ya no es posible detener una recidiva local con cirugía o radiación, o cuando el tumor se propagó a otras partes del cuerpo.

El cáncer que se ha propagado a otras partes del cuerpo se llama **metastásico**. Cuando el cordoma forma metástasis ya no puede curarse y el tratamiento apunta a prolongar la vida y a controlar los síntomas. El tratamiento del cordoma metastásico puede incluir cirugía, radiación o, en ciertos casos, un procedimiento llamado **ablación de radiofrecuencia**, que utiliza ondas de radio para calentar y destruir el tumor. Además, el **tratamiento farmacológico** puede enlentecer la evolución del cordoma avanzado o metastásico.

Debe hablar con su equipo médico acerca de todas estas opciones y sobre qué tratamientos son mejores para su situación.



Calidad de vida

Un estadio avanzado de la enfermedad y los efectos secundarios de la cirugía pueden causar dolor y disminuir su calidad de vida. Si está lidiando con el dolor o con otros problemas de calidad de vida, puede haber especialistas en cuidados paliativos o atención de apoyo para ofrecerle opciones de tratamiento a fin de ayudarlo con sus síntomas específicos. La mayoría de los centros oncológicos tienen médicos, además de personal de enfermería y trabajadores sociales que pueden hablar con usted sobre las opciones de atención de apoyo.

Tratamiento farmacológico para cordoma avanzado o metastásico

El tratamiento farmacológico, o **terapia sistémica**, es el uso de fármacos que se propagan por todo el cuerpo para matar las células cancerosas. Esta puede incluir fármacos que actúen directamente sobre el tumor como también fármacos que hagan que el sistema inmunitario ataque a los tumores. La terapia sistémica suele indicarla un tipo de médico llamado oncólogo médico, y a veces un neurooncólogo.


La **quimioterapia tradicional**, que mata a las células de crecimiento rápido, en general no funciona bien en casos de cordoma y no suele usarse para tratarlo. En cambio, los médicos suelen recetar un tipo de fármaco denominado **terapia dirigida**, que funciona bloqueando una proteína específica (la “diana”) en el tumor. Entre algunas terapias dirigidas que han ayudado a pacientes con cordoma a lograr una mejora temporal se incluyen:

- **Inhibidores de PDGFR** tales como el imatinib y el sunitinib
- **Inhibidores de EGFR** tales como el erlotinib, el gefitinib y el cetuximab

Un estudio demostró que un tipo de fármaco llamado inhibidor de mTOR, al combinarse con imatinib, fue más eficaz que el imatinib solo.

Estos fármacos podrían recetarse para tratar el cordoma pese a que no han sido aprobados por agencias gubernamentales para este uso. Esto se llama uso **fuera de la ficha técnica**, y es legal. No obstante, en algunos países, el costo de los fármacos usados en aplicaciones fuera de la ficha técnica no siempre está cubierto por el seguro o los sistemas de atención médica.

Una forma de averiguar más acerca de las terapias dirigidas que podrían funcionar mejor en su caso es realizar análisis de perfil molecular en su tejido tumoral. Todo tumor canceroso tiene mutaciones genéticas y estos análisis de perfil les proporcionarán a usted y a su médico más información acerca de las mutaciones de su tumor particular. Hay un asistente para pacientes de la Chordoma Foundation a su disposición, para hablar con usted acerca de estos análisis; envíe un correo electrónico a support@chordoma.org.

Los investigadores están trabajando en pos de comprender mejor al cordoma e identificar terapias dirigidas adicionales que pudieran ser eficaces. Puede encontrar un resumen de la información más actualizada acerca del cordoma, que podría ayudar a su oncólogo a elegir una terapia dirigida, en www.chordoma.org/targets. 




Investigación y nuevos tratamientos

La Chordoma Foundation inicia y apoya la investigación dirigida a identificar tratamientos nuevos y más eficaces para el cordoma.

Si bien hay muchas cosas en las que los expertos en el tratamiento del cordoma están de acuerdo, aún quedan muchas preguntas sobre cómo tratar mejor a los pacientes con cordoma en determinadas situaciones, especialmente en los casos de recidivas locales. La Chordoma Foundation trabaja con médicos e investigadores para realizar estudios a fin de ayudar a responder estas preguntas.

A medida que los investigadores aprenden más sobre el cordoma, constantemente surge evidencia sobre nuevos enfoques de tratamiento que podrían ayudar posiblemente a los pacientes con cordoma. Para saber más sobre si esos tratamientos son seguros y eficaces, los investigadores necesitan probarlos con cuidado en pacientes con cordoma mediante estudios de investigación llamados **ensayos clínicos**. La Chordoma Foundation trabaja con médicos de todo el mundo para comenzar más ensayos clínicos para el cordoma.

Participar en un ensayo clínico puede darle acceso a nuevos tratamientos prometedores que podrían ser más eficaces que otros tratamientos disponibles para usted. Para obtener una lista de los ensayos clínicos abiertos para los pacientes con cordoma consulte www.chordoma.org/clinical-trials.

Los expertos en cáncer alientan a los pacientes a participar en ensayos clínicos siempre que sea posible. Los ensayos clínicos son especialmente importantes para pacientes con enfermedades poco comunes como el cordoma ya que estos proporcionan atención de un modo que es muy estructurado y atentamente controlado. Si le interesa buscar un ensayo clínico que sea adecuado para usted y su etapa de tratamiento, hable con su médico o comuníquese con el asistente para pacientes de la Chordoma Foundation en support@chordoma.org. 

Glosario de términos

Ablación por radiofrecuencia - Procedimiento que utiliza una aguja para administrar energía al tumor, provocando su calentamiento y matando las células cancerosas dentro del mismo.

Angiografía - Estudio de imagenología que se hace antes de la cirugía para ver la ubicación de los vasos sanguíneos importantes.

Atención multidisciplinaria - Tratamiento que involucra a un equipo de médicos de varias disciplinas. En el caso del cordoma, entre estas disciplinas se incluyen sarcoma o patología ósea, radiología, cirugía de columna o de la base del cráneo, otorrinolaringología, oncología radioterápica, oncología médica y cuidados paliativos.

Biopsia - Procedimiento que utiliza una aguja para extraer una pequeña muestra de tejido tumoral a fin de analizarlo para poder hacer un diagnóstico.

Biopsia guiada por TC con trocar - Tipo de biopsia que utiliza un escáner de TC para guiar la colocación de la aguja de la biopsia. Este es el tipo de biopsia recomendado para el cordoma, a fin de reducir las probabilidades de propagación de las células tumorales.

Braquiterapia - Un tipo de radioterapia en la que se coloca una pequeña cantidad de material radiactivo en el cuerpo para matar células cancerosas.

Braquiuria - Un gen que se encuentra en niveles muy altos en casi todos los tumores de cordoma.

Centro de referencia - Un hospital, centro de tratamiento o red de centros de tratamiento donde los médicos tienen experiencia en determinadas enfermedades. Los pacientes son transferidos a un centro según sus diagnósticos.

Clivus - La superficie de una parte de hueso en la base del cráneo. Está rodeado por el tronco encefálico y ambas arterias carótidas.

Columna móvil - Las partes de la columna que no incluyen el sacro. Entre ellas se encuentran la columna cervical (cuello), la columna torácica (zona alta de la espalda) y columna lumbar (zona baja de la espalda).

Comité multidisciplinario de tumores - El Comité multidisciplinario de tumores de un hospital es un grupo de distintos tipos de especialistas que se reúnen periódicamente para revisar la situación de cada paciente y realizar recomendaciones sobre el tratamiento.

Desdiferenciado - Un tipo de cordoma más agresivo que suele crecer más rápido que los cordomas convencionales. Los cordomas desdiferenciados ocurren en solo el 5 por ciento de los pacientes.

EGFR - Una proteína de algunas células cancerosas que las hace crecer descontroladamente. Esta proteína se puede bloquear con determinados tratamientos farmacológicos dirigidos.

En-bloc Durante una cirugía, la extirpación del tumor en un solo pedazo, sin cortarlo en pedazos más pequeños.

Ensayos clínicos - Estudios de investigación que se realizan para probar si un tratamiento es seguro y eficaz en pacientes con una enfermedad específica.

Estudio por tomografía computarizada (TC) - Un tipo de estudio de imagenología que se usa para ayudar a diagnosticar el cordoma. Los estudios por TC también pueden usarse para ayudar a guiar la aguja durante una biopsia. A veces se denominan estudios "TAC"-

Fracción - La dosis de radiación administrada durante una sesión de radioterapia.

Fuera de la ficha técnica - La práctica de recetar tratamientos farmacológicos no aprobados por agencias gubernamentales para tratar una enfermedad en particular. Los médicos pueden recetar fármacos para usos fuera de la ficha técnica si considerasen que es lo mejor para el paciente.

Guía por imagen - El uso de imagenología frecuente, como p. ej. RM o TC, durante los tratamientos de radioterapia, para ayudar a dirigir la radiación hacia el sitio correcto.

Hipofraccionamiento - Técnica de tratamiento de radioterapia que administra dosis más altas de radiación durante una cantidad menor de sesiones. La cantidad total de radiación administrada es menor que cuando se usa el fraccionamiento estándar, pero el efecto es el mismo.

Márgenes, márgenes quirúrgicos - Tejido sano que rodea al tumor, que se extirpa junto al tumor para asegurarse de que no quede ninguna célula cancerosa. Cuanto más anchos sean los márgenes sin tumor, menores serán las probabilidades de recidiva.

Metastásico - Cuando el cáncer se ha propagado a otras partes del cuerpo, se le llama metastásico. El proceso de propagación se llama **metástasis**. Los tumores que aparecen fuera del sitio del tumor original se llaman **metástasis**.

Monitoreo neurofisiológico - El uso de dispositivos durante la cirugía para monitorear el funcionamiento de las estructuras neurales tales como la médula espinal, los nervios y el cerebro. Esto se hace para guiar al cirujano durante la operación y para reducir el riesgo de daños al sistema nervioso del paciente.

Notocorda - Tejido fetal que actúa como bloques constructores de la columna. La notocorda desaparece cuando el feto tiene aproximadamente 8 semanas, pero algunas células de notocorda quedan en los huesos del cráneo y de la columna.

Glosario de términos (continuación)

PDGFR - Una proteína de algunas células cancerosas que las hace crecer descontroladamente. Esta proteína se puede bloquear con determinados tratamientos farmacológicos dirigidos.

Quimioterapia - Ver **terapia sistémica** en la pág. 30.

Radiación en haz externo - Radiación administrada desde fuera del cuerpo.

Radioterapia conformacional - Tipos de radiación que pueden concentrar los haces de radiación sobre el tumor a la vez que minimizan la cantidad de radiación que llega al tejido sano circundante.

Recidiva local - Reparición del tumor en el mismo lugar después del tratamiento.

Resonancia magnética (RM) - Un tipo de estudio de imagenología que se usa inicialmente para ayudar a diagnosticar el cordoma pero también durante el seguimiento para controlar la presencia de recidivas o metástasis.

RM de difusión (RM-D) - Un tipo de **RM** (ver pág. 29) que puede ayudar a los médicos a encontrar la diferencia entre un cordoma y un condrosarcoma a fin de realizar un diagnóstico correcto.

Terapia con iones de carbono - Un tipo de **terapia con partículas** (ver la pág. 29) que utiliza haces de iones de carbono para matar las células cancerosas.

Terapia de fotones - Tipo de **radiación de haz externo** que utiliza rayos x para matar células cancerosas.

Terapia de partículas - Tipo de **radiación de haz externo** que utiliza haces de protones, neutrones o iones positivos para el tratamiento del cáncer. Ver también **terapia de protones** en la pág. 30 y **terapia de iones de carbono** en la pág. 28.

Terapia de protones, terapia con haz de protones - Tipo de **terapia de partículas** que utiliza haces de protones para matar células cancerosas.

Terapia dirigida - Tipo de terapia sistémica que funciona bloqueando un gen o una proteína específica (la “diana”) en las células tumorales específicas de un paciente.

Terapia sistémica - El uso de fármacos que se propagan por el cuerpo para matar células cancerosas. También llamada **quimioterapia** o **tratamiento farmacológico**. Típicamente, la quimioterapia se refiere a fármacos que matan a las células de crecimiento rápido.

Tratamiento farmacológico - Ver **terapia sistémica** en la pág. 30.



Obtenga más información sobre el cordoma

Visite la Chordoma Foundation en www.chordoma.org para obtener más información sobre el cordoma, incluidos estudios de investigación, las noticias más recientes sobre tratamientos y formas de participar.

Obtenga la ayuda de un asistente para pacientes en la Chordoma Foundation enviando un correo electrónico a support@chordoma.org o llamando al (888) 502-6109.

Conéctese con otras personas a través del programa de apoyo de pares de la Chordoma Foundation enviando un correo electrónico a peersupport@chordoma.org.





Aviso importante sobre esta publicación: *El contenido de “Recomendaciones de expertos para el diagnóstico y el tratamiento del cordoma” fue desarrollado basándose en las pautas de tratamiento publicadas en The Lancet Oncology en febrero de 2015, después de la primera reunión de un grupo de consenso global de expertos en cordoma (consulte el interior de la portada para ver una cita del artículo completo y una lista completa de los miembros del grupo de consenso). Los miembros del grupo de consenso y la Junta de Asesoramiento Médico de la Chordoma Foundation han revisado esta guía para controlar la precisión de su contenido. Esta información no pretende ocupar el lugar del asesoramiento médico. Siempre debe hablar con sus médicos con respecto a las decisiones de tratamiento. Si tiene preguntas sobre la información contenida en este documento, comuníquese con un asistente para pacientes de la Chordoma Foundation en support@chordoma.org.*