



Aanbevelingen van medisch specialisten voor de diagnose en behandeling van chordomen

De Chordoma Foundation (stichting voor chordoompatiënten) heeft deze brochure geschreven gebaseerd op het artikel 'Building a global consensus approach to chordoma: a position paper from the medical and patient community', geschreven door een internationale groep specialisten op het gebied van chordomen en patiëntvertegenwoordigers. In februari 2015 is het artikel gepubliceerd in het medische tijdschrift *The Lancet Oncology*.

CITAAT VAN ORIGINELE PUBLICATIE

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 JULI 1957 – 29 OKTOBER 2015



Deze patiëntenbrochure wordt opgedragen ter herinnering aan Hans Keulen, bestuurslid van de Chordoma Foundation. Hans heeft de Chordoma gemeenschap onvermoeibaar gediend, onderzoek gepromoot en verscheidene Europese patiënten geholpen. Wij zijn Hans dankbaar voor het organiseren van de medische gemeenschap rond chordomen en voor zijn voortrekkersrol bij de totstandkoming van deze aanbevelingen. Hij heeft ons geïnspireerd met zijn optimisme, zijn aanmoediging en zijn passie voor het verbeteren van patiëntenzorg. Hij wordt heel erg gemist en wij zullen ter ere van hem volharden in het vinden van effectieve behandelingen voor deze ziekte, patiënten voor te lichten over hun keuzes en hen te ondersteunen bij het maken van de best mogelijke behandelbeslissingen.

De leden van de consensusgroep zijn hieronder weergegeven, samen met hun land van herkomst en specialisatie:

CHIRURGIE

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

BESTRALINGSONCOLOGIE

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

MEDISCHE ONCOLOGIE

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

PATHOLOGIE

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

RADIOLOGIE

Carlo Morosi, I
Daniel Vanel, I

EPIDEMIOLOGIE

Valter Torri, I

PATIËNTVERTEGENWOORDIGING

Hans Keulen, NL
Josh Sommer, US

AT = Oostenrijk; CH = Zwitserland; D = Duitsland; E = Spanje; F = Frankrijk; I = Italië;
N = Noorwegen; NL = Nederland; PL = Polen; UK = Verenigd Koninkrijk; US = Verenigde Staten

Ga voor meer informatie over chordomen en de Chordoma Foundation naar www.chordoma.org.

Inhoudsopgave

Inleiding	5
Hoe deze brochure te gebruiken	6
Het vinden van het juiste medische team	7
Chordomen begrijpen	8
De basis	8
Locaties van chordomen.....	9
Oorzaken van chordomen	9
Soorten chordomen.....	9
Diagnosticeren van chordomen	10
Scans maken.....	10
Biopsie.....	11
Pathologie.....	12
Eerste behandeling.....	13
Uit te voeren tests vóór behandeling.....	14
Chirurgie.....	14
Schedelbasis- en halstumoren.....	15
Sacrale tumoren.....	18
Lumbale en thoracale tumoren.....	20
Bestralingstherapie	22
Rol van bestraling.....	22
Dosering van bestraling	22
Soorten bestraling.....	23
Tests na behandeling.....	24
Behandeling van lokale recidieven.....	25
Behandeling van gevorderd ziektestadium	25
Behandeling met geneesmiddelen voor een gevorderde of gemetastaseerde chordoom	26
Onderzoek en nieuwe behandelingen	27
Verklarende woordenlijst	28

Introductie

Wat zou ik moeten doen? Als u of iemand die u kent een chordoom heeft, hebt u uzelf waarschijnlijk deze vraag gesteld. En het is een belangrijke vraag om te stellen, want, wanneer het op de behandeling van een chordoom aankomt, kan wat u doet of wat u niet doet een grote impact hebben op uw leven. Deze publicatie is bedoeld om u te helpen die vraag te beantwoorden zodat u een weloverwogen medische beslissing kunt nemen en de best mogelijke zorg kunt krijgen voor uzelf of uw naasten.

Deze brochure bevat aanbevelingen die zijn opgesteld door een groep van meer dan 40 toonaangevende artsen die gespecialiseerd zijn in de behandeling van chordoompatiënten. De Chordoma Foundation heeft deze groep bijeengeroepen, samen met de Europese Vereniging voor Medische Oncologie, om tot overeenstemming te komen ten aanzien van de beste behandelwijzen voor chordomen, gebaseerd op alle beschikbare kennis. Zonder een dergelijke overeenstemming tussen specialisten kregen veel patiënten met een chordoom niet de meest actuele en passende behandeling en daardoor ook niet de beste kans om hun ziekte te overwinnen. Daarom was het doel van de groep een referentiekader te ontwikkelen, dat artsen over de hele wereld helpt om een consistentere behandeling te bieden voor hun chordoompatiënten. De hieruit voorgekomen aanbevelingen door specialisten zijn in 2015 gepubliceerd in het vooraanstaande medische tijdschrift *The Lancet Oncology*.

Maar aanbevelingen voor artsen alleen zijn niet genoeg. De Chordoma Foundation vindt het ook erg belangrijk om deze aanbevelingen voor patiënten en zorgverleners beschikbaar te maken in begrijpelijke taal en een bruikbaar formaat. Daarom hebben wij deze brochure gemaakt. We hopen dat het u informatie en concepten biedt die u helpen het gevecht tegen het chordoom te winnen. Als u nog vragen heeft tijdens het doorlezen van deze informatie, neemt u contact op met support@chordoma.org, zodat een patiëntbegeleider u verder kan helpen.



Hoe deze brochure te gebruiken

De volgende pagina's zijn een waarheidsgetrouwe samenvatting van de informatie en de aanbevelingen zoals gepresenteerd in *The Lancet Oncology* publicatie. Tekst in een lichtblauw kader en/of gemarkeerd met het logo van de Chordoma Foundation bevat toegevoegde informatie, uitleg en tips van de Chordoma Foundation om u te helpen de aanbevelingen van de specialisten te begrijpen en hier naar te handelen.

Indien u net gediagnosticeerd bent, neem dan de tijd om het gedeelte 'Chordomen begrijpen' door te lezen voor belangrijke achtergrondinformatie over de ziekte.

Indien u zich voorbereidt voor een bepaald behandelingsstadium, dan vindt u tevens gedeeltes die informatie en aanbevelingen bevatten over chirurgie, bestraling en behandeling met medicijnen. Lees deze informatie zorgvuldig en bespreek deze met uw zorgverleners en artsen.

Begrippen in **vetgedrukte blauwe letters** zijn opgenomen in de verklarende woordenlijst. De Chordoma Foundation heeft de verklarende woordenlijst samengesteld (op pagina 28) als een toevoeging op de publicatie.

Het vinden van het juiste medische team

Als u of iemand die u kent wellicht een chordoom heeft, is het belangrijkste dat u kunt doen het vinden van een medisch centrum met een team van specialisten dat ervaring heeft met de behandeling van patiënten met een chordoom.

Een chordoom is een zeldzame tumor die zeer belangrijke en complexe delen in het lichaam beïnvloedt. Om deze redenen vereist de juiste diagnose en behandeling van een chordoom zeer gespecialiseerde zorg door verschillende soorten artsen. Deze team-aanpak door verschillende specialisten wordt ook wel **multidisciplinaire zorg** genoemd. Je komt dit vaak tegen in grotere ziekenhuizen, zogeheten **referentiecentra**, die een groot aantal patiënten behandelen en niet voorhanden is bij de meeste lokale ziekenhuizen.

Afhankelijk van het stadium van uw ziekte, is het wenselijk om verschillende typen artsen te raadplegen. De patiëntbegeleider van de Chordoma Foundation kan u helpen om een multidisciplinair verwijzingscentrum te vinden dat ervaring heeft met chordomen en u naar de juiste contactpersoon doorverwijst op basis van uw behoeften. Neem voor hulp contact op met support@chordoma.org.



Specialisten hebben aanbevolen dat u een medisch centrum moet vinden bedreven in:

- Sarcomen of botpathologie
- Radiologie
- Orthopedische of neurochirurgische wervelkolom operaties (voor patiënten met wervelkolomtumoren)
- Schedelbasis neurochirurgie (voor patiënten met schedelbasistumoren)
- Bestralingsoncologie
- Medische oncologie
- Palliatieve zorg



Chordomen zijn niet altijd gemakkelijk te diagnosticeren en kunnen worden verward met andere ziekten. Het ontvangen van de juiste diagnose kan de behandeling die u heeft beïnvloeden. Daarom is het zeer belangrijk dat uw diagnose wordt gesteld door artsen die ervaring hebben met het diagnosticeren en behandelen van patiënten met een chordoom. Het ontvangen van een second opinion (óf tweede opinie) om de diagnose te bevestigen, kan zinvol zijn voor het nemen van beslissingen over de behandeling. Indien u nog geen behandeling heeft ondergaan, vraag dan of er aanvullende tests vereist zijn om andere mogelijke tumoren uit te sluiten voordat u verdergaat met behandelen. 

Alle leden van het zorgteam moeten substantiële ervaring hebben in het behandelen van tumoren op de schedelbasis en wervelkolom inclusief chordomen.

Het wordt tevens aanbevolen dat uw artsen uw casus in een **tumoren-commissie** bespreken. Dit is een reguliere vergadering waar verschillende specialisten samenkomen om de situatie van elke patiënt afzonderlijk te bespreken en het beste behandelplan op te stellen. Als patiënt profiteert u zo van de kennis en ervaring van veel verschillende specialisten in plaats van slechts één of twee. Dit is zeer belangrijk bij behandeling van een gecompliceerde aandoening zoals een chordoom.

Chordomen begrijpen

Een chordoom is een zeldzame kwaadaardige bottumor die per jaar bij slechts 1 op 1 miljoen mensen gediagnosticeerd wordt. Op ieder moment leven er minder dan 1 op 100.000 mensen met een chordoom.

De basis

Chordomen zijn een deel van de groep van kwaadaardige bot en weke delen tumoren die we sarcomen noemen.

Het wordt meestal bij mensen van in de 50 of in de 60 gediagnosticeerd, maar het kan op elke leeftijd voorkomen. Ongeveer twee keer zoveel mannen als vrouwen worden gediagnosticeerd met een chordoom. Chordomen kunnen in alle families voorkomen, maar zijn uiterst zeldzaam.

Chordomen groeien normaal gesproken langzaam. Een tumor kan jarenlang symptomen veroorzaken voordat een arts deze vindt. Een chordoom kan na behandeling terugkomen, of recidiveren - meestal op dezelfde plaats als de eerste tumor. Dit wordt ook wel een lokaal recidief genoemd. Bij ongeveer 30 tot 40 procent van de patiënten verspreidt, of metastaseert, de tumor zich uiteindelijk naar andere delen van het lichaam. De meest voorkomende plaatsen waarnaar een chordoom metastaseert zijn de longen, lever, botten of lymfeklieren.

Locaties van chordomen

Ongeveer de helft van alle chordomen ontstaat aan de onderkant van de wervelkolom, in de botten die we het sacrum noemen. Ongeveer 30 procent ontstaat in de basis van de schedel in een gebied dat ook wel de **clivus** wordt genoemd. De resterende 20 procent chordomen ontstaan in de wervelkolom ten hoogte van de nek, borst of onderrug, ook wel **mobiele wervelkolom** genoemd. Zeer zelden ontstaat een chordoom op meer dan één plaats langs de wervelkolom.

Oorzaken van chordomen

Chordoomtumoren ontstaan vanuit weefselcellen van het zogenoemde **notochord**, een structuur in een embryo die helpt bij de ontwikkeling van de wervelkolom. Het notochord verdwijnt wanneer de foetus ongeveer 8 weken oud is, maar sommige notochord-cellen kunnen achterblijven in de botten van de wervelkolom en de schedelbasis. Zeer zelden vormen deze cellen een kanker in de vorm van chordomen. Wat de oorzaak is dat notochord-cellen kanker vormen bij een aantal mensen is nog steeds niet volledig bekend, maar onderzoekers zijn bezig dit te ontrafelen.

Soorten chordomen

Er bestaan vier soorten chordomen, die worden geclassificeerd op basis van hoe deze er onder een microscoop uitzien. Allen gedragen zich vergelijkbaar en worden op dezelfde manieren behandeld, behalve het **gedifferentieerde** chordoom, dat slechts bij 5 procent van de patiënten voorkomt. Gedifferentieerde chordomen zijn agressiever en groeien meestal sneller dan andere soorten chordomen.



Indien u is verteld dat u wellicht een chordoom heeft

U moet een **biopsie** of een operatie om de diagnose 'chordoom' te bevestigen buiten een referentiecentrum vermijden, omdat indien het niet juist wordt gedaan, deze procedures verspreiding van het chordoom kunnen veroorzaken. Zie pagina 11 voor aanbevelingen over het ondergaan van een biopsie.

Indien u niet kunt reizen om een specialist te raadplegen, laat dan uw beeldvormende tests naar een referentiecentrum sturen voor een second opinion (óf tweede opinie) voordat u een behandeling ondergaat. 

Diagnosticeren van chordomen

Het is belangrijk om zo snel mogelijk naar een referentiecentrum te gaan zodra er verdenking is op een chordoom, zelfs voordat u zeker weet dat u een chordoom hebt.

Scans maken

Chordoom-tumoren worden meestal ontdekt door beeldvormende tests te doen, die organen en andere structuren in het lichaam tonen, inclusief tumoren. Aan de manier waarop de tumor eruitziet op beeldvormende tests kan een radioloog bepalen of er wellicht sprake is van een chordoom.

Wanneer er verdenking is van een chordoom, heeft u **magnetische resonantie beeldvorming** nodig, ook wel een **MRI** genoemd om artsen te helpen tot een diagnose en een behandelplan te komen. Dit is de beste manier om een chordoom te kunnen waarnemen en in beeld te brengen hoe deze het weefsel eromheen, zoals spieren, zenuwen en bloedvaten, beïnvloedt. Ongeacht de locatie van de tumor is het verstandig een MRI van de gehele wervelkolom te maken om te bekijken of de tumor zich heeft verspreidt of ontwikkeld in andere gebieden van de wervelkolom. Een chordoom kan het best worden onderscheiden op een zogeheten T2 gewogen MRI scan.

Een andere beeldvormende test, de zogeheten **computertomografie**, ook wel **CT-** of CAT-scan genoemd, wordt aanbevolen in aanvulling op de MRI wanneer het niet zeker is of de tumor een chordoom is.

Beeldvormende tests moeten worden geïnterpreteerd door een radioloog met ervaring in het diagnosticeren van bottumoren.

Biopsie

Scans kunnen de mogelijkheid van een chordoom aantonen, maar een definitieve diagnose kan slechts worden gemaakt door een patholoog die een sample van de tumor onderzoekt onder de microscoop. Om deze reden, kan het zijn dat uw medisch team het nemen van een klein monster van het weefsel overweegt alvorens te opereren, ook wel een biopsie genoemd. Biopsies worden echter niet aangeraden wanneer de tumor niet veilig kan worden bereikt of wanneer er een hoog risico bestaat op verspreiding van tumorcellen. Voor sacrale tumoren en tumoren in de mobiele wervelkolom, wordt er aangeraden een **trocar CT-geleide biopsie** vanuit de rug uit te voeren.

Een trocar CT-geleide biopsie gebruikt een CT-scan om de biopsienaald precies naar de correcte locatie te leiden. De biopsienaald is omhuld in een buis ter preventie van het verspreiden van de tumorcellen langs het traject van de naald, vaak ook 'seeding' genoemd. Vraag uw artsen voor de zekerheid of een biopsie met deze methode is gepland.



Indien u al een eerste behandeling heeft gehad buiten een referentiecentrum

Ongeacht de eerste behandeling die u heeft gehad, is het nog steeds zeer belangrijk om zo snel mogelijk door een referentiecentrum te worden geëvalueerd. In het bijzonder is het een goed idee om een monster van uw tumor op te sturen naar een referentiecentrum waar een ervaren patholoog de diagnose kan bevestigen.

De patiëntbegeleider van de Chordoma Foundation kan u helpen bij het vinden van een centrum dat ervaring heeft met chordomen. Neem voor hulp contact op met support@chordoma.org. 

Als u een biopsie ondergaat voorafgaand aan de operatie, dan wordt het aanbevolen dat de chirurg gedurende de operatie het weefsel rond om het gebied van de biopsie wegneemt om chordoomcellen te verwijderen die zich mogelijk hebben verspreid tijdens de biopsie.

Pathologie

Weefselmonsters moeten worden geëvalueerd door een patholoog die ervaring heeft met het diagnosticeren van bottumoren. Uw patholoog zou uw tumorweefsel

KAN MIJN TUMOR IETS ANDERS ZIJN?

Ziekten die ten onrechte voor een chordoom kunnen worden

aangezien, zijn:

- Goedaardige notochordatumoren (BNCT) – Deze goedaardige tumoren kunnen worden waargenomen op een MRI of CT-scan en lijken soms op een chordoom. BNCT blijven echter beperkt tot het bot en verspreiden zich niet in ander weefsel zoals een chordoom doet. Als er vermoedt wordt dat u BNCT heeft, moet u regelmatig een MRI of CT-scan ondergaan om veranderingen te constateren. De scans moeten bekeken worden door een radioloog met expertise op het gebied van bottumoren.
- Chondrosarcoom – Dit type botkanker lijkt op een CT en MRI sterk op een chordoom. Een bepaald type MRI, **diffusie MRI**, of **D-MRI**, genoemd, zou de artsen kunnen helpen om het verschil te zien. Soms is het alleen na een biopsie mogelijk om te weten of een tumor geen chondrosarcoom is.
- Reuzecelbottumor (GCTB) – Deze tumoren zien er op scans enigszins anders uit dan een chordoom en worden vaak gelokaliseerd in het bovenste gedeelte van het sacrum.
- Sacrale schwannomen – Deze tumoren beschadigen het bot op een andere wijze dan een chordoom dit doet, zien er verschillend uit op scans en verspreiden zich niet in nabijgelegen spieren of gewrichten.
- Andere tumoren van de wervelkolom en schedelbasis – Deze omvatten botkankersoorten zoals Ewing-sarcoom en osteosarcoom, alsmede een soort tumor in het zenuwstelsel, namelijk myxopapillary air ependymoom. Lymfoom en multipel myeloom, beiden kankers uitgaande van de witte bloedcellen, kunnen ook tumoren in deze gebieden veroorzaken.
- Metastase (uitzaaiing) van een andere kanker – Soms verspreiden kankersoorten vanuit andere plaatsen van het lichaam zich naar de botten in de wervelkolom of schedelbasis.

moeten testen op het voorkomen van het eiwit **brachyury**. Bijna alle chordomen tonen expressie van brachyury, wat kan helpen bij de diagnose.

Eerste behandeling

Wanneer u bent gediagnosticeerd met een chordoom, dan is het zeer waarschijnlijk dat u een operatie of bestraling moet ondergaan, of beide. Deze behandelmethoden kunnen sommige patiënten met een chordoom genezen, mits ze correct worden uitgevoerd.

Het type eerste behandeling dat u kiest maakt een groot verschil voor de kwaliteit van leven en de kans dat de tumor terugkeert. Het is daarom belangrijk om uw opties zorgvuldig te overwegen en een goed geïnformeerde beslissing te maken over uw behandeling. 

In de meeste gevallen wordt chirurgie aangeraden als de hoofdbehandeling voor een chordoom. Bestralingstherapie wordt meestal aanvullend op de operatie aangeraden om alle achterblijvende tumorcellen te doden. Soms wordt bestraling vóór een operatie toegepast om het risico van verspreiding van de tumor tijdens de operatie te verkleinen. Indien de locatie van de tumor niet kan worden bereikt door chirurgen of wanneer de bijwerkingen van de operatie zeer ernstig en onacceptabel voor u zijn, dan kan bestraling ook als enige behandeling worden gegeven in plaats van een operatie.

Artsen zijn het er niet altijd over eens of patiënten wiens tumoren door een operatie kunnen worden verwijderd, bestralingstherapie zouden moeten kiezen in plaats van een operatie. Daarom zou u, voordat u de behandeling ondergaat, moeten overleggen met uw artsen over al uw opties en zou u de risico's en voordelen van iedere vorm van behandeling moeten begrijpen. Het is een goed idee om meerdere artsen die ervaring hebben met de behandeling van patiënten met een chordoom om hun mening te vragen. 

Omdat een chordoom een complexe aandoening is om te behandelen, is het belangrijk een medisch team van meerdere specialisten te hebben die gezamenlijk uw zorg coördineren. Een arts die gespecialiseerd is in bestralingstherapie voor kanker, een bestralingsoncoloog, moet deel uitmaken van uw medisch team, zelfs voorafgaand aan de operatie om met uw chirurgen de bestralingsbehandeling na de operatie te plannen. Er moet vanaf het begin aanvullende, ondersteunende zorg worden ingepland om te kunnen omgaan met de symptomen van de ziekte en de bijwerkingen van de behandeling.



De situatie van elke patiënt is verschillend, wat maakt dat u moet overleggen met uw artsen over het verloop van uw behandeling die het beste bij uw past. Uw artsen kunnen helpen bij het begrijpen van de verschillende behandelopties die voor u van toepassing zijn, en bij het creëren van een individueel behandelplan dat is gebaseerd op uw keuzes.

De volgende gedeeltes bevatten belangrijke te overwegen informatie over chirurgie en bestraling wanneer u uw behandeling aan het plannen bent. 

Uit te voeren tests vóór behandeling

Opereren is de meest gebruikelijke eerste behandelvorm voor een chordoom. Voordat u een operatie ondergaat voor een chordoom, moet u een CT- en MRI-scan laten maken om de chirurg te helpen uw operatie te plannen.

Als u een schedelbasis- of halschordoom heeft, moet er een **angiografie** worden gemaakt om de locatie van de bloedvaten te tonen die moeten worden beschermd tijdens de operatie. U zult ook een onderzoek moeten ondergaan waarbij de functie van uw hersenzenuwen, gezichtsscherpte, gezichtsveld, gehoor en hypofyse gemeten worden. Het voltooien van deze onderzoeken voorafgaand aan de operatie, stelt uw artsen in staat te meten wat er is veranderd indien u bijwerkingen ervaart.

Na de operatie en voor de bestralingsbehandeling, moet er een MRI en zo mogelijk ook een CT worden gemaakt om te zien of er nog steeds een deel van de tumor aanwezig is. Een paar jaar lang na de behandeling moet u ook nog regelmatig MRI-scans ondergaan, ongeacht of u nu een operatie, bestraling, of beide heeft ondergaan. (Zie 'Tests na behandeling' op pag. 24.)

Chirurgie

Een operatie om de tumor te verwijderen wordt meestal aangeraden wanneer deze kan worden uitgevoerd zonder onacceptabele bijwerkingen of verspreiding van de tumor.



SCHEDELBASIS- EN HALSTUMOREN

Een operatie moet worden uitgevoerd in een medisch centrum met substantiële ervaring in schedelbasis- en bovenste halswervel chirurgie. Indien u een tumor in de schedelbasis heeft, dan moeten uw chirurgen getraind zijn in operatieve ingrepen die de schedelbasis van de voorkant (via neus of mond) alsmede de zijkant van het hoofd benaderen. Schedelbasisoperaties worden normaal gesproken uitgevoerd door een team met een neurochirurg en een keel, neus en oor (KNO) chirurg.

De locatie en de grootte van uw tumor bepalen de chirurgische benadering die het beste voor u is. Soms is het noodzakelijk om de operatie vanuit verschillende richtingen uit te voeren om verschillende delen van de schedelbasistumor veilig te kunnen verwijderen. Vraag uw chirurg naar de verschillende chirurgische benaderingen die van toepassing op u zijn en bespreek de risico's en voordelen van elke benadering. 

Het doel van opereren van tumoren in deze gebieden is, om indien mogelijk, al het zichtbare tumorweefsel te verwijderen. Omdat een chordoom in de schedelbasis en halswervelkolom vaak belangrijke zenuwen en bloedvaten raakt, is het gewoonlijk niet mogelijk om deze tumoren in één stuk te verwijderen of om een ruime resectie te bereiken (zie 'Marges voor chordoomchirurgie' op pagina 21) zonder serieuze schade aan te richten. Om deze reden is, zelfs als alle zichtbare tumor is verwijderd, het waarschijnlijk dat microscopische chordoomcellen zijn achtergebleven na de operatie. Na een operatie wordt meestal bestralingstherapie aanbevolen om hernieuwde groei van achterblijvende cellen te voorkomen. Indien de gehele tumor niet kan worden verwijderd, zou uw chirurg zoveel mogelijk van de tumor moeten verwijderen, zeker rondom de hersenstam en oogzenuw, zodat latere bestralingstherapie effectiever kan zijn.

Chirurgie in de schedelbasis en halswervelkolom kan schade veroorzaken aan de hersenstam en hersenzenuwen, die belangrijke functies zoals spraak en slikken controleren. Om het risico van serieuze zenuwbeschadiging te verminderen, wordt **neurofysiologische monitoring** gedurende de operatie aanbevolen.

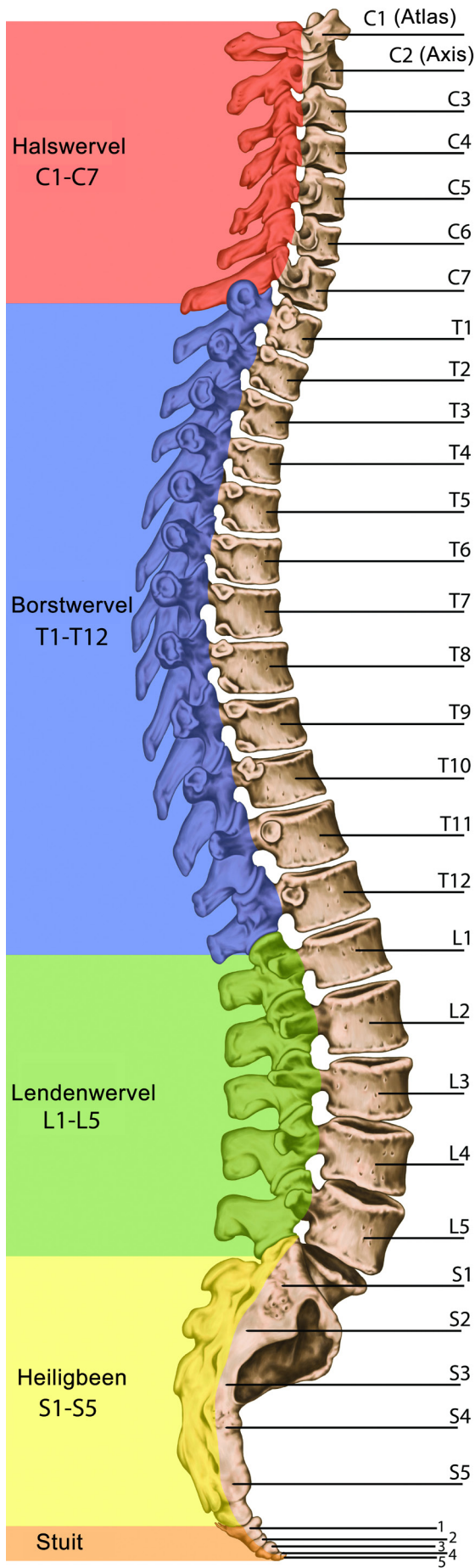


De manier waarop chirurgie wordt uitgevoerd kan een groot effect hebben op uw resultaat. Hier zijn drie dingen die alle patiënten met een chordoom zouden moeten weten voordat zij een operatie ondergaan:

- Elke tumorcel die wordt achtergelaten na de operatie kan opnieuw gaan groeien. Daarom moet de gehele tumor worden verwijderd, indien mogelijk, idealiter met wijde marges van gezond omringend weefsel om de tumor. Complete verwijdering van de tumor verkleint het risico op terugkeer van de tumor na behandeling en verhoogt de overlevingskansen.
- Voor de meeste patiënten wordt bestralingstherapie na de operatie aangeraden. De manier waarop de operatie is uitgevoerd kan de bestralingstherapie die u nodig heeft echter beïnvloeden. Als bijvoorbeeld een gedeelte van uw wervelkolom moet worden verwijderd tijdens de operatie, dan kan deze worden vervangen door metalen implantaten, wat de bestraling kan bemoeilijken. Daarom moeten de plannen voor de operatie in samenspraak met worden
- gemaakt met de inbreng van een bestralingsoncoloog.
- Omdat chordomen meestal dicht bij belangrijke structuren voorkomen, kan een operatie ernstige bijwerkingen veroorzaken die uw kwaliteit van leven negatief kunnen beïnvloeden. Voor de operatie moet u uw chirurg vragen naar de risico's van de operatie en wat u na de operatie kunt verwachten. Als u niet tevreden bent over de waarschijnlijke bijwerkingen van de operatie, vraag dan welke andere opties u heeft. U moet tevreden zijn met het behandelplan zoals overeengekomen tussen u en uw medisch team.

Aanvullende overwegingen voor chirurgie hangen af van de locatie van de tumor.

Uw wervelkolom



SACRALE TUMOREN

Het doel van een operatie van sacrale chordomen is het compleet verwijderen van de tumor in één geheel (**en-bloc**), omgeven met wijde marges van normaal weefsel. Intralesionale verwijdering moet indien mogelijk worden voorkomen (zie ‘Marges voor chordoomchirurgie’ op pagina 21). De chirurg moet zeer voorzichtig zijn om verstoring of strooien van de inhoud van de tumor tijdens de operatie te voorkomen omdat dit hernieuwde groei of verspreiding kan veroorzaken. Verder moet uw chirurg, indien er een biopsie is uitgevoerd, het weefsel verwijderen dat is geraakt door de biopsienaald, om tumorcellen die mogelijk zijn achtergebleven te verwijderen.

Na de operatie om de tumor te verwijderen, is het waarschijnlijk nodig plastische en reconstructieve chirurgie uit te voeren om weefsel dat gedurende de operatie is weggenomen te vervangen. Dit moet voorafgaand aan de operatie worden gepland om complicaties te verminderen.

In sommige gevallen kan een operatie van sacrale tumoren serieuze bijwerkingen veroorzaken zoals het verlies van blaas- en darm functie, seksueel verslechterd functioneren en bewegingsproblemen. Chirurgen kunnen gewoonlijk voorspellen hoe ernstig deze bijwerkingen zullen zijn, afhankelijk van de locatie van de tumor en welke zenuwen betrokken zijn. Als gevolg van de operatierisico's kan bestraling als alternatief worden gekozen voor sommige patiënten.



Bestraling alleen is echter waarschijnlijk minder succesvol in het controleren van de tumor dan chirurgie en bestraling samen. Daarbij moet nog worden gezegd dat de hoge dosis straling die nodig is voor behandeling later ook ernstige bijwerkingen kan veroorzaken. Bespreek de opties met uw artsen om te beslissen welk behandelplan het beste voor u is.

De tabel hieronder geeft de aanbevolen primaire behandeling voor chordomen in elk gedeelte van het sacrum en welke bijwerkingen waarschijnlijk zijn bij een operatie.

Sacrale wervels	Aanbevolen Behandeling	Bijeffecten van Chirurgie
S1	Bestraling is een aan te raden alternatief voor opereren	Bijwerkingen zijn zeer ernstig
S2	Overwegingen bij de patiënt zijn afhankelijk van de voorkeuren en kwaliteit van leven	Serieuze bijwerkingen zijn waarschijnlijk
S3	Operatie	Indien de S2 zenuwwortels niet beschadigd zijn, herstelt ongeveer 40 procent van de mensen van alle bijwerkingen
S4 of lager	Operatie	Belangrijkste functies kunnen worden gespaard



Wist u dat?

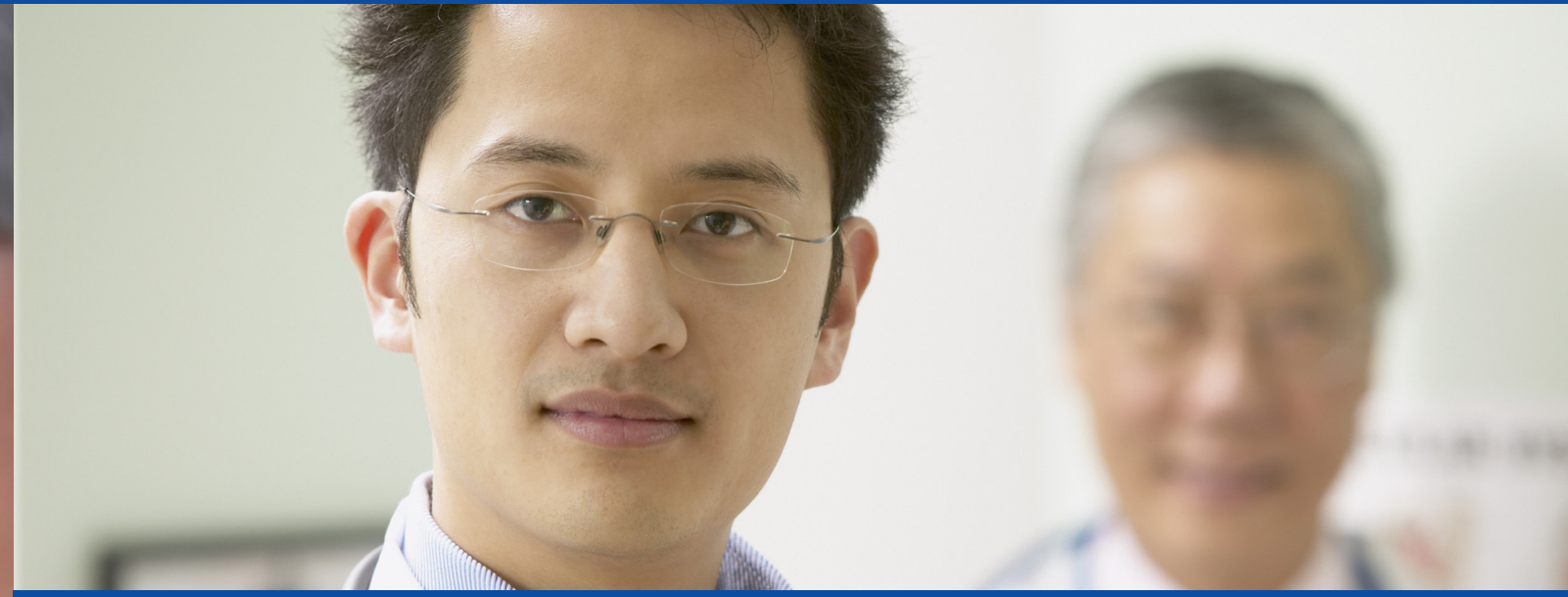
Tumorweefsel dat wordt verwijderd tijdens de operatie is essentieel voor onderzoek naar nieuwe manieren om chordomen te behandelen.

Wanneer u een operatie ondergaat, kunt u het onderzoek verder helpen door extra weefsel van uw tumor te doneren aan de Biobank van de Chordoma Foundation. Het doel van de Biobank is het beschikbaar maken van tumormonsters aan gekwalificeerde onderzoekers die geïnteresseerd zijn in onderzoek naar chordomen.

Ga voor meer informatie naar www.chordoma.org/biobank. Als u bij wilt dragen aan de Biobank, bel dan met +1 (887) 2300164 of stuur een e-mail naar biobank@chordoma.org voordat u geopereerd wordt. 

LUMBALE EN THORACALE TUMOREN

De principes van chirurgie voor tumoren in dit gebied zijn over het algemeen hetzelfde als voor sacrale tumoren. Het doel van de operatie is, indien mogelijk, ruime resectie te bereiken het compleet verwijderen van de tumor in één geheel (**en-bloc**) met wijde marges. Wanneer de tumor wordt verwijderd, zou de chirurg ook het verwijderen van het biopsie-pad tijdens de operatie moeten inplannen. Een en-bloc resectie is wellicht niet mogelijk indien de tumor zich heeft verspreid naar de nek, borst of achter in de buik. In dit geval is het mogelijk dat tumorweefsel achterblijft en moet bestraling, aansluitend op de operatie, worden overwogen. Soms wordt bestraling zowel voor als na chirurgie aanbevolen, vooral wanneer een complete verwijdering onwaarschijnlijk is. Alleen bestralingstherapie in plaats van opereren kan worden overwogen als de tumor niet veilig kan worden verwijderd, of wanneer de mogelijke bijwerkingen niet acceptabel voor u zijn.



MARGES VOOR CHORDOOMCHIRURGIE

U zult waarschijnlijk de term **chirurgische marges** of alleen **marges** horen wanneer uw chirurg uw behandeling plant. Marges zijn het gezonde weefsel dat de tumor omgeeft en dat samen met de tumor wordt verwijderd. Chirurgen halen dit gezonde weefsel weg om te voorkomen dat microscopische kankercellen achterblijven.

De grootte van de marges kan bepalen hoe waarschijnlijk het is dat de tumor terugkomt na de operatie. Niveaus van chirurgische marges zoals beschreven door de consensusgroep voor chordomen, zijn:

- Ruime resectie – De gehele tumor wordt verwijderd, met minimaal 1 millimeter gezond weefsel om de tumor heen.
- Marginale resectie – Minder dan 1 millimeter gezond weefsel om de tumor, maar geen zichtbaar tumorweefsel achtergelaten.
- Intralesionale resectie – Zichtbare tumorweefsel is achtergelaten, of tumorcellen zijn geëkt naar het omgevende gebied gedurende de operatie.

Een ruime resectie is, indien mogelijk, ideaal. De locatie van chordomen in de buurt van belangrijke structuren maakt dit echter soms moeilijk of onmogelijk.

Bestralingstherapie

Het doel van bestralingstherapie is om de tumorcellen in het lichaam te doden of de groei ervan te stoppen. Niet alle bestraling is hetzelfde en de manier waarop het wordt toegediend maakt een groot verschil. Hieronder worden belangrijke zaken weergegeven over hoe bestraling zou moeten worden toegepast bij de behandeling van een chordoom.

ROL VAN BESTRALING

Bestraling kan twee rollen vervullen bij de behandeling van een chordoom:

- Om het risico van een recidief na een operatie te verkleinen: Bestraling na een operatie wordt gewoonlijk aanbevolen om alle na de operatie achtergebleven tumorcellen te doden. Soms wordt een gedeelte van de bestraling ook gegeven voorafgaand of gedurende de operatie.
- De hoofdbehandeling in plaats van chirurgie: Bestraling wordt soms aanbevolen als primaire behandeling na een biopsie wanneer de tumor niet kan worden verwijderd door chirurgie of wanneer de risico's van een operatie onacceptabel voor u zijn.

DE BESTRALINGSDOSIS

Het belangrijkste dat u moet weten over bestraling is dat er hoge doseringen vereist zijn om een chordoom te beheersen. Er wordt meestal een dosering van ten minste 74 GyE (Gray Equivalent) aanbevolen. Deze dosering zou moeten worden gegeven voor alle aantoonbare tumoren alsmede voor alle gebieden waar de artsen geloven dat er wellicht microscopisch tumorweefsel achtergebleven kan zijn na een operatie. Zelfs als de tumor in zijn geheel is verwijderd (en-bloc), kunnen er nog steeds microscopische tumorcellen in de buurt zijn die kunnen uitgroeien tot een tumor als ze niet worden bestraald. Wanneer een en-bloc resectie is geslaagd, kan de dosering van de gebieden rondom waar de tumor zat, worden beperkt tot 70 GyE.

Bestraling wordt doorgaans gegeven in kleine doseringen (1,8-2 GyE per dosering) in meerdere sessies gedurende een aantal weken. De stralingsdosis die iedere sessie wordt toegediend, heet een fractie. De bestraling van iedere fractie accumuleert na verloop van tijd totdat de totale geplande dosering is bereikt.

Soms worden hogere **fracties** toegediend verspreid over minder sessies. Dit wordt **hypofractionering** genoemd. Wanneer hypofractionering wordt gebruikt, is de totale hoeveelheid straling geringer dan wanneer de standaard fractionering wordt gebruikt, maar het effect is hetzelfde. 

De benodigde hoeveelheid straling om een chordoom te behandelen is meer dan wat gezond weefsel kan doorstaan. Daarom moet de bestraling worden gefocust op de tumor terwijl belangrijke dichtbijgelegen structuren zoals de hersenen, de hersenstam, zenuwen of het ruggenmerg worden vermeden. Bestraling die sterk wordt gefocust noemen we **conforme bestralingstherapie**. Uw bestralingsoncoloog moet de bestraling zodanig plannen dat de noodzakelijke dosis voor de tumor wordt geleverd zonder schade aan omliggende weefsels.

Iedere keer dat u een behandeling overweegt is het een goed idee om met het medisch team te overleggen over de rol die bestralingstherapie zou moeten spelen in uw behandeling. 

SOORTEN BESTRALING

Er kunnen verschillende soorten bestraling en toedieningsmethoden worden gebruikt bij de behandeling van een chordoom.

Chordomen worden meestal behandeld met een stralingsbundel die wordt toegediend aan de tumor vanuit een bron buiten het lichaam. Dit wordt ook wel **externe radiotherapie** genoemd. Bestraling met een bundel van geladen deeltjes, **deeltjestherapie** genoemd, wordt meestal aanbevolen voor het behandelen van een chordoom omdat deze bestraling het meest nauwkeurig gefocust kan worden. Gewoonlijk worden twee verschillende deeltjestypen gebruikt: protonen en carbon-ionen. Deze worden ook wel **protonentherapie** of **protonenbundeltherapie** genoemd en **carbon-iontherapie**. Het is niet bekend of er een verschil in effectiviteit bestaat tussen protonen en carbon-ionen. In sommige gevallen wordt sterk gefocuste **fotonenbestraling** als een geschikt alternatief gezien voor deeltjestherapie indien er voldoende dosering kan worden toegediend aan het doelgebied zonder beschadiging van gezond weefsel. Soms kan het helpen om fotonenbestraling en deeltjesbestraling te combineren. Voor alle typen externe radiotherapie is het noodzakelijk beeldvormende scans te maken op elke dag van de behandeling om zeker te zijn dat de bestraling naar de juiste plaats gaat. Deze techniek wordt ook wel **beeldbegeleiding** genoemd.

Een andere methode van het toedienen van bestraling, ook wel **brachytherapie** genoemd, behelst het in het lichaam inbrengen van een kleine hoeveelheid radioactief materiaal tijdens de operatie. Deze methode wordt niet vaak gebruikt, maar kan soms helpen bij het toedienen van voldoende stralingsdosering in het gebied dichtbij de hersenstam of het ruggenmerg. Normaal gesproken wordt het in combinatie met externe radiotherapie gebruikt.

Het belangrijkste bij bestraling is dat er een voldoende hoge dosering wordt toegediend aan het doel gebied en een lagere dosering aan belangrijke dichtbijgelegen structuren. Of de juiste dosering kan worden toegediend met een specifiek type bestraling, hangt af van een aantal factoren, inclusief de vorm van

het gebied dat bestraald moet worden en de locatie van belangrijke structuren die vermeden moeten worden. Over het algemeen geldt: hoe preciezer de bestraling kan worden gefocust (hoe meer conform het is), hoe beter.

Het is belangrijk om een uitgebreid gesprek met uw bestralingsoncoloog te voeren om te begrijpen welk type bestralingstherapie het beste voor u is en welke bijwerkingen u op de korte en lange termijn kunt verwachten.

Tests na behandeling

De eerste 5 jaar na uw behandeling is elke 6 maanden een MRI nodig. De MRI moet, naast het gebied van de oorspronkelijke tumor, ook alle andere gebieden weergeven waarnaar deze mogelijk zou kunnen verspreiden. Indien er na 5 jaar geen chordoom terug is gekeerd, is er minstens eenmaal per jaar een MRI vereist van het gebied waar de tumor zat.

De richtlijnen van het Amerikaanse National Comprehensive Cancer Network voor het behandelen van bottumoren beveelt ook iedere 6 maanden beeldvorming van de longen aan gedurende 5 jaren, en daarna jaarlijks, om te zien of het chordoom zich verspreid heeft naar de longen. Sommige specialisten vinden tevens dat u een MRI nodig heeft voor de gehele wervelkolom om te controleren of de tumor is teruggekeerd. Het is belangrijk om met uw artsen te overleggen welke monitoring u nodig heeft na de behandeling.

Behandeling van lokale recidieven

Het is gebruikelijk dat chordomen recidiveren of teruggroeien na de eerste behandeling.

Indien uw chordoom terug komt op dezelfde plek als de oorspronkelijke tumor wordt het een **lokaal recidief** genoemd. Wanneer dit gebeurt, is het over het algemeen niet mogelijk om nog te genezen, maar aanvullende behandeling kan de tumor mogelijk voor langere periodes beheersen. Chirurgie, bestralingstherapie en soms **behandelingen met geneesmiddelen** (zie het gedeelte over behandelingen met geneesmiddelen op pagina 26) kunnen behandelopties zijn.

Momenteel is er geen algemene overeenstemming over de beste behandelmethode voor een recidief chordoom, maar de Chordoma Foundation is met specialisten bezig om informatie te verzamelen en aanbevelingen naar de toekomst te ontwikkelen. Overleg met uw medisch team over de huidige beschikbare behandelopties voor u en alle mogelijke bijwerkingen van deze behandelingen. Het is belangrijk om de mogelijke

voordelen van deze behandelingen af te wegen tegen de mogelijke nadelige effecten die deze hebben op de kwaliteit van uw leven.

Behandeling van vergevorderde ziekte

Chordomen worden vergevorderd genoemd wanneer een lokaal recidief niet langer kan worden gestopt door een operatie of bestraling, of wanneer de tumor zich heeft verspreid naar andere delen van het lichaam.

Kanker die zich heeft verspreid naar andere delen van het lichaam noemen we **gemetastaseerd**. Wanneer een chordoom metastaseert kan deze niet langer worden genezen en is de behandeling erop gericht om het leven te verlengen en symptomen te beheersen. Behandelingen voor een gemetastaseerd chordoom zijn onder andere opereren, bestraling, of in sommige gevallen een procedure die **radiofrequentie ablatie** heet, welke radiogolven gebruikt om de tumor te verhitten en te vernietigen. Aanvullende **behandeling met geneesmiddelen** kan de progressie van vergevorderde of uitgezaaide chordomen in sommige gevallen vertragen.

U moet met uw medisch team overleggen over al deze opties en welke behandelingen het best zijn voor uw situatie.



Kwaliteit van Leven

Vergevorderde ziekte en bijwerkingen van een operatie kunnen pijn veroorzaken en uw kwaliteit van leven verminderen. Indien u te maken hebt met pijn of andere zorgen om de kwaliteit van leven, dan kunnen palliatieve zorg of ondersteunende zorgspecialisten u wellicht helpen door behandelopties tegen specifieke symptomen aan te bieden. De meeste kankercentra hebben artsen, verpleegkundigen en maatschappelijk werkers die met u kunnen praten over opties voor ondersteunende zorg.

Behandeling met geneesmiddelen voor vergevorderde of gemetastaseerde chordomen

Behandeling met geneesmiddelen, of **systemische therapie**, is het gebruik van medicijnen die zich door het gehele lichaam verspreiden om de kankercellen af te remmen of te doden. Dit kunnen medicijnen zijn die direct op de tumor inwerken, maar ook medicijnen die het immuunsysteem de tumoren laten aanvallen. Systemische therapie wordt voorgeschreven door medisch oncologen.

Traditionele **chemotherapie**, die de snel groeiende cellen doodt, werkt over het algemeen niet zo goed voor chordomen en wordt meestal niet gebruikt om deze te behandelen. In plaats daarvan schrijven artsen vaak een soort medicijn voor dat **doelgerichte therapie** wordt genoemd en dat werkt door een specifiek eiwit (het 'doel') in de tumor te blokkeren. Een aantal doelgerichte therapieën die chordoompatënten hebben geholpen tijdelijk te herstellen zijn:

- **PDGFR**-blokkers zoals imatinib en sunitinib
- **EGFR**-blokkers zoals erlotinib, gefitinib en cetuximab

Uit één onderzoek is gebleken dat het type medicijn dat een mTOR-blokker wordt genoemd, wanneer dit gecombineerd wordt met imatinib, effectiever was dan imatinib alleen.

Deze medicijnen kunnen worden voorgeschreven om chordomen te behandelen, zelfs indien deze nog niet voor gebruik zijn goedgekeurd door overheidsinstanties. Dit wordt **off-label** gebruik genoemd en is legaal. Echter in sommige landen worden de kosten van off-label medicijnen niet altijd vergoed door de verzekering of zorgsystemen.

Een manier om meer te weten te komen over welke doelgerichte therapieën mogelijk het best voor u werken, is door moleculaire profileringtests op uw tumorweefsel uit te voeren. Elke kankertumor heeft genetische mutaties en deze profileringstesten geven u en uw arts meer informatie over de mutaties in uw individuele tumor. De patiëntbegeleider van de Chordoma Foundation is beschikbaar om met u te praten over deze tests door te e-mailen naar support@chordoma.org.

Onderzoekers zijn bezig om meer te begrijpen van chordomen en om aanvullende doelgerichte therapieën die effectief kunnen zijn te identificeren. Een samenvatting van de laatste informatie over chordomen die uw oncoloog kan helpen om een doelgerichte therapie te kiezen, vindt u op www.chordoma.org/targets. 



Onderzoek en nieuwe behandelingen

De Chordoma Foundation initieert en ondersteunt onderzoek om nieuwe, effectievere behandelwijzen voor chordomen te ontdekken.

Hoewel de specialisten het over veel zaken eens zijn wat betreft de behandeling van chordomen, blijven er nog steeds veel vragen onbeantwoord over hoe patiënten met een chordoom in specifieke situaties het best behandeld kunnen worden, met name ten aanzien van lokale recidieven. De Chordoma Foundation werkt samen met artsen en onderzoekers om studies uit te voeren om antwoorden op deze vragen te vinden.

Wanneer onderzoekers meer leren over chordomen, leidt dit regelmatig tot nieuwe behandelmethodes die chordoompatënten mogelijk kunnen helpen. Om te weten of deze behandelingen veilig en effectief zijn, moeten ze zorgvuldig worden getest bij patiënten met een chordoom via onderzoeksstudies, zogenaamde **klinische studies**. De Chordoma Foundation werkt met artsen over de wereld samen om meer klinische studies te starten voor chordomen.

Deelnemen aan een klinische studie kan u toegang geven tot veelbelovende nieuwe behandelingen die mogelijk effectiever kunnen zijn dan andere behandelingen die voor u beschikbaar zijn. Ga een lijst met lopende klinische studies die openstaan voor chordoompatënten naar www.chordoma.org/clinical-trials.

Kankerspecialisten moedigen patiënten aan, indien mogelijk, om deel te nemen aan klinische studies. Klinische studies zijn met name belangrijk voor patiënten met zeldzame ziekten zoals een chordoom, omdat deze zorg bieden op een manier die zeer gestructureerd is en intensief wordt gemonitord. Als u naar een klinisch studie wilt zoeken dat bij u en uw behandelingsstadium past, overlegt u met uw arts of neemt u contact op met de patiëntbegeleider van de Chordoma Foundation via support@chordoma.org. 

Verklarende woordenlijst

angiografie – Een beeldvormende test die wordt uitgevoerd voorafgaand aan chirurgie om de locatie van belangrijke bloedvaten weer te geven.

beeldgeleiding – Het gebruik van frequente beeldvorming, zoals een MRI of CT, tijdens bestralingsbehandelingen om de bestraling op de juiste plek toe te kunnen dienen.

behandeling met geneesmiddelen – Zie **systemische therapie** op pagina 30.

biopsie – Een procedure waarmee door middel van een naald een klein weefselmonster van de tumor verwijderd wordt om deze te testen en een diagnose te kunnen stellen.

brachytherapie – Een type bestralingstherapie waarbij een kleine hoeveelheid radioactief materiaal in het lichaam wordt geplaatst om kankercellen te doden.

brachyury – Een eiwit dat in hoge waarden aanwezig is in bijna alle chordomen.

carbon-iontherapie – Een type **deeltjestherapie** (zie pagina 29) die stralingsbundels van carbon-ionen gebruikt om kankercellen te doden.

chemotherapie – Zie **systemische therapie** op pagina 30.

clivus – Botoppervlak aan de onderkant van de schedel. Het wordt omgeven door de hersenstam en beide carotis arteriën.

computed tomografie (CT) scan – Een type beeldvormende scan welke wordt gebruikt om te helpen chordomen te diagnosticeren middels röntgenstraling. CT-scans kunnen ook worden gebruikt om te helpen de naald te begeleiden tijdens een biopsie. Soms worden ze aangeduid als ‘CAT’-scans.

conforme bestraling – Soorten bestraling die de bestralingsbundels kunnen focussen op de tumor, terwijl de hoeveelheid bestraling die omliggend gezond weefsel bereikt wordt geminimaliseerd.

deeltjestherapie – Een type **externe bestraling** die bundels van protonen, neutronen, of positieve ionen voor de behandeling van kanker gebruikt. Zie ook **protontherapie** op pagina 30 en **carbon-iontherapie** op pagina 28.

diffusie MRI (D-MRI) – Een soort **MRI** (zie pagina 29) welke artsen kan helpen onderscheid te maken tussen een chordoom en chondrosarcoom en zo de correcte diagnose te stellen.

doelgerichte therapie – Een type systeemtherapie die werkt door het blokkeren van specifieke genen of eiwitten (het ‘doel’) in patiëntspecifieke tumorcellen.

EGFR – Een eiwit in sommige kankercellen dat deze oncontroleerbaar laat groeien. Dit eiwit kan worden geblokkeerd door bepaalde doelgerichte behandeling met medicijnen.

en-bloc – Het gedurende de operatie verwijderen van de tumor in één geheel zonder het in kleinere gedeelten te snijden.

externe bestraling – Bestraling die wordt toegediend vanuit een plek buiten het lichaam.

fotonentherapie – Een type **externe bestraling** welke röntgenstraling gebruikt om kankercellen te doden.

fractie – De stralingsdosis die tijdens een sessie van bestralingstherapie wordt toegediend.

gededifferentieerd – Een type chordoom dat agressiever is en gewoonlijk sneller groeit dan conventionele chordomen. Gededifferentieerde chordomen komen bij ongeveer 5% van de patiënten voor.

hypofractionering – Een bestralingsbehandelingstechniek die hogere stralingsdoseringen toedient, verspreid over minder sessies. De totale hoeveelheid toegediende bestraling is minder dan wanneer standaard fractionering wordt gebruikt, maar het effect is hetzelfde.

klinische studies – Onderzoeksstudies die worden uitgevoerd om te testen of een behandeling veilig en efficiënt is voor patiënten met een specifieke ziekte.

lokale recidieven – Hergroei van de tumor na behandeling op dezelfde locatie.

magnetische resonantie beeldvorming (MRI) – Een type beeldvormende scan die eerst wordt gebruikt om chordomen te diagnosticeren, alsmede gedurende de op de behandeling volgende controle op recidieven of metastase.

marges, chirurgische marges – Het gezonde weefsel dat de tumor omgeeft en dat met de tumor is weggehaald om zeker te zijn dat geen kankercellen zijn achtergebleven. Hoe groter de tumorvrije marges, hoe lager de kansen op een recidief.

metastase – Wanneer de kanker is verspreid naar andere delen van het lichaam wordt het metastase genoemd. Het proces van verspreiding heet **metastase-ring**. De tumoren die ontstaan buiten de locatie van de originele tumor worden metastasen of **uitzaaiingen** genoemd.

mobiele wervelkolom – De gedeelten van de wervelkolom uitgezonderd het heiligbeen. Deze omvatten de cervicale wervels (nek), thoracale wervels (bovenin de rug) en lumbale wervels (onderin de rug).

multidisciplinaire zorg – Behandeling door het inschakelen van een team van specialisten uit verschillende disciplines. Voor een chordoom zijn deze disciplines sarcoom- of botpathologie, radiologie, wervelkolom of schedelbasis-chirurgie, medische oncologie en palliatieve zorg.

Verklarende woordenlijst (vervolg)

neurofysiologische monitoring – Het gebruik van instrumenten tijdens de operatie om het functioneren van zenuwstructuren zoals het beenmerg, zenuwen en hersenen te monitoren. Dit wordt gedaan om de chirurg te begeleiden tijdens de operatie en het risico van schade aan het zenuwstelsel van de patiënt te verkleinen.

notochord – Het weefsel in een foetus dat als bouwstenen functioneert voor de wervelkolom. Het notochord verdwijnt wanneer de foetus ongeveer 8 weken oud is, maar sommige notochordacellen blijven achter in de botten van de schedel basis en de wervelkolom.

off-label – Het voorschrijven van behandeling met medicijnen welke nog niet goedgekeurd zijn door de overheidsinstanties om een specifieke ziekte te behandelen. Artsen zijn bevoegd om medicijnen off-label voor te schrijven wanneer zij denken dat dit het beste is voor de patiënt.

PDGFR – Een eiwit in sommige kankercellen dat ongeremde groei veroorzaakt. Dit eiwit kan worden geblokkeerd door bepaalde doelgerichte behandeling met medicijnen.

protonentherapie – Een type **deeltjestherapie** die bundels van protonen gebruikt om kankercellen te doden.

radiofrequentie ablatie – Een procedure waarmee door middel van een naald energie aan de tumor geleverd wordt zodat deze opwarmt en de kankercellen in de tumor doodt.

referentiecentrum – Een ziekenhuis, behandelcentrum, of netwerk van behandelcentra waar de artsen expertise bezitten van specifieke ziekten. Patiënten worden doorverwezen naar een centrum op basis van hun diagnose.

systemische therapie – Het gebruik van medicijnen die zich door het gehele lichaam verspreiden om kankercellen te doden. Ook wel **chemotherapie** genoemd, of **behandeling met geneesmiddelen**. Chemotherapie verwijst meestal naar medicijnen die snelgroeiende kankercellen doodt.

trocar CT-geleide biopsie – Een type biopsie waarbij een CT-scan gebruikt wordt om de plaatsing van de biopsienaald te begeleiden. Dit is het type biopsie die wordt aanbevolen voor chordomen om de kans op verspreiding van tumorcellen te verkleinen.

tumorencommissie – De tumorencommissie van een ziekenhuis bestaat uit een aantal verschillende specialisten die regelmatig vergaderen om elke patiëntspecifieke situatie te bespreken en aanbevelingen voor behandelingen te doen.



Meer informatie over chordomen

Bezoek de Chordoma Foundation op www.chordoma.org voor meer informatie over chordomen, inclusief onderzoeksstudies, het laatste nieuws over behandelingen en manieren om betrokken te raken.

Ontvang hulp van de patiëntbegeleider van de Chordoma Foundation door te mailen naar support@chordoma.org of te bellen naar +1 (888) 502-6109.

Kom in contact met anderen via het ondersteuningsprogramma voor lotgenoten van de Chordoma Foundation en stuur een e-mail naar peersupport@chordoma.org. 





Belangrijke opmerking over deze publicatie: *De inhoud van 'Aanbevelingen van medisch specialisten ten aanzien van de diagnose en behandeling van chordomen' is ontwikkeld op basis van het artikel over behandelrichtlijnen zoals gepubliceerd in The Lancet Oncology in februari 2015, voortkomend uit de eerste bijeenkomst van de globale consensusgroep van specialisten op het gebied van chordomen (zie de binnenkant van de cover voor het volledige citaat uit het artikel en een complete lijst van de consensus groepsleden). De consensus groepsleden en de medische adviesraad van de Chordoma Foundation hebben de inhoud van deze brochure gecontroleerd. Deze informatie is niet bedoeld als vervanging van medisch advies. U moet altijd overleggen met uw artsen over behandelbeslissingen. Als u vragen heeft over de informatie in dit document, dan neemt u contact op met de patiëntbegeleider van de Chordoma Foundation op support@chordoma.org.*