



# Expertenempfehlungen für die Diagnose und Behandlung von Chordomen

Die Chordoma Foundation entwickelte diese Broschüre auf der Grundlage des Artikels „Building a global consensus approach to chordoma: a position paper from the medical and patient community“ (Entwicklung eines globalen Konsensus zu Chordomen: Ein Grundsatzpapier der Medizin- und Patientengemeinschaft), der von einer internationalen Gruppe von Chordom-Experten und Patientenvertretern verfasst wurde. Der Artikel wurde im Februar 2015 in der medizinischen Fachzeitschrift *The Lancet Oncology* veröffentlicht.

#### REFERENZLITERATUR

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



Diese Patientenbroschüre ist dem Andenken an das Vorstandsmitglied und den europäischen Ansprechpartner der Chordoma Foundation, Hans Keulen, gewidmet. Herr Keulen setzte sich unermüdlich für die Chordom-Gemeinschaft ein, unterstützte die Forschung und half zahlreichen Patienten in Europa. Wir danken Herrn Keulen für die Organisation des Ärztenetzwerks für Chordomerkrankungen und für seine Vorreiterrolle bei der Erarbeitung dieser Leitlinien. Er hat uns mit seinem Optimismus, seiner Fröhlichkeit und seiner Leidenschaft für die Verbesserung der Patientenversorgung sehr inspiriert. Wir vermissen ihn sehr und werden ihm zu Ehren weiterhin beharrlich daran arbeiten, wirksame Behandlungen für diese Krankheit zu finden, Patienten über ihre Möglichkeiten aufzuklären und sie dabei zu unterstützen, die bestmöglichen Behandlungsentscheidungen zu treffen.

Die Mitglieder der Konsensusgruppe sind unten mit Angabe ihres Landes und ihres medizinischen Fachgebiets aufgelistet:

#### CHIRURGIE

Stefano Boriani, IT  
Rodolfo Capanna, IT  
Francesco Doglietto, IT  
Sebastien Froelich, FR  
Robert Grimer, UK  
Alessandro Gronchi, IT  
Francis Hornicek, US  
Peter Hohenberger, DE  
Lee Jeys, UK  
Andreas Leithner, AT  
Piero Nicolai, IT  
Ole-Jacob Norum, NO  
Wilco Peul, NL  
Stefano Radaelli, IT  
Piotr Rutkowski, PL  
Susanne Scheipl, AT  
Carmen Vleggeert-Lankamp, NL

#### RADIOONKOLOGIE

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

AT = Österreich; CH = Schweiz; DE = Deutschland; ES = Spanien; FR = Frankreich; IT = Italien; NO = Norwegen; NL = Niederlande; PL = Polen; UK = Vereinigtes Königreich; US = Vereinigte Staaten

Weitere Informationen über Chordome und die Chordoma Foundation finden Sie unter [www.chordoma.org](http://www.chordoma.org).

#### MEDIZINISCHE ONKOLOGIE

Jean-Yves Blay, FR  
Javier Martin Broto, ES  
Paolo G. Casali, IT  
Hans Gelderblom, NL  
Bernd Kasper, DE  
Silvia Stacchiotti, IT

#### PATHOLOGIE

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

#### RADIOLOGIE

Carlo Morosi, IT  
Daniel Vanel, IT

#### EPIDEMIOLOGIE

Valter Torri, IT

#### PATIENTENVERTRETUNG

Hans Keulen, NL  
Josh Sommer, US

# Inhaltsverzeichnis

Einführung .....	5
Gebrauch dieser Broschüre.....	6
Das richtige Ärzteteam finden.....	7
Wissenswertes zu Chordomen .....	8
Die Grundlagen.....	8
Auftreten von Chordomen .....	9
Ursachen von Chordomen.....	9
Arten von Chordomen .....	9
Diagnose von Chordomen.....	10
Bildgebung.....	10
Biopsie.....	11
Pathologie.....	12
Erstbehandlung .....	13
Erforderliche Untersuchungen vor der Behandlung	14
Chirurgie.....	14
Schädelbasis- und Halswirbelsäulentumore.....	15
Sakrale Tumore .....	18
Tumore der Lendenwirbelsäule und des Brustkorbs.....	20
Bestrahlungstherapie.....	22
Rolle der Bestrahlung .....	22
Dosis der Bestrahlung .....	22
Arten der Bestrahlung.....	23
Erforderliche Untersuchungen nach der Behandlung.	24
Behandlung eines Lokalrezidivs .....	24
Behandlung einer fortgeschrittenen Erkrankung .....	25
Medikamentöse Therapie bei fortgeschrittenem oder metastasiertem Chordom .....	26
Forschung und neue Behandlungsmethoden.....	27
Glossar der Fachbegriffe.....	28

## Einführung

Was sollte ich tun? Wenn Sie oder eine Person, die Sie kennen, an einem Chordom erkrankt ist, haben Sie sich wahrscheinlich schon einmal diese Frage gestellt. Und es ist eine wichtige Frage, denn was Sie bei der Behandlung des Chordoms tun – oder nicht tun – kann einen großen Einfluss auf Ihr Leben haben. Diese Publikation soll Ihnen bei der Beantwortung dieser Frage helfen, damit Sie fundierte medizinische Entscheidungen treffen und die bestmögliche Behandlung für sich selbst oder Ihren Angehörigen erhalten können.

Diese Broschüre enthält Empfehlungen von einer Gruppe von über 40 führenden Ärzten, die sich auf die Behandlung von Chordom-Patienten spezialisiert haben. Die Chordoma Foundation hat zusammen mit der Europäischen Gesellschaft für Medizinische Onkologie diese Gruppe einberufen, um eine Einigung über die besten Behandlungsmethoden für Chordome auf der Grundlage aller verfügbaren Erkenntnisse zu erzielen. Ohne eine solche Einigung unter Experten erhielten viele Chordom-Patienten nicht die aktuellste und angemessenste Behandlung und damit nicht die beste Chance, ihre Krankheit zu besiegen. Daher war es das Ziel der Gruppe, eine Referenz zu entwickeln, die Ärzten auf der ganzen Welt dabei helfen kann, ihren Chordom-Patienten eine bessere und einheitlichere Behandlung zu ermöglichen. Die daraus resultierenden Expertenempfehlungen wurden 2015 in der hochkarätigen medizinischen Fachzeitschrift *The Lancet Oncology* veröffentlicht.

Doch Empfehlungen für Ärzte sind nicht genug. Die Chordoma Foundation ist der Meinung, dass es ebenfalls äußerst wichtig ist, diese Empfehlungen für Patienten und Betreuer in einem verständlichen und nutzbaren Format zur Verfügung zu stellen. Aus diesem Grund haben wir diese Broschüre erstellt. Wir hoffen, dass sie Ihnen Informationen und Konzepte an die Hand gibt, die Ihnen beim Kampf gegen das Chordom helfen. Sollten Sie beim Lesen dieser Informationen Fragen haben, wenden Sie sich bitte an [support@chordoma.org](mailto:support@chordoma.org) und ein Patientenberater wird Ihnen gerne weiterhelfen.



## Gebrauch dieser Broschüre

Die folgenden Seiten sind eine sinngetreue Zusammenfassung der Informationen und Empfehlungen des Artikels in der Zeitschrift *The Lancet Oncology*. Text, der in einem hellblauen Kasten schattiert und/oder mit einem Logo der Chordoma Foundation gekennzeichnet ist, enthält zusätzliche Informationen, Erklärungen und Tipps der Chordoma Foundation, die Ihnen beim Verständnis und der Umsetzung der Expertenempfehlungen helfen sollen.

Wenn Sie erst kürzlich Ihre Diagnose erhalten haben, nehmen Sie sich die Zeit, den Abschnitt „Wissenswertes zu Chordomen“ durchzulesen, um wichtige Hintergrundinformationen über die Krankheit zu erhalten.


Wenn Sie sich auf eine Behandlungsphase vorbereiten, finden Sie außerdem Abschnitte mit Informationen und Expertenempfehlungen zu Operation, Bestrahlung und medikamentöser Therapie. Lesen Sie diese Informationen sorgfältig und besprechen Sie sie mit Ihren Betreuern und Ärzten.

Begriffe in **fettgedruckter blauer Schrift** sind im Glossar enthalten. Die Chordoma Foundation hat das Glossar (auf Seite 28) als Ergänzung zur Veröffentlichung zusammengestellt.

## Das richtige Ärzteteam finden

Wenn Sie oder eine Person, die Sie kennen, ein Chordom haben könnte, ist es am wichtigsten, ein medizinisches Zentrum mit einem Expertenteam zu finden, das Erfahrung in der Betreuung von Chordom-Patienten hat.

Das Chordom ist eine seltene Erkrankung, die sehr wichtige und komplexe Körperteile betrifft. Aus diesen Gründen erfordert eine angemessene Diagnose und Behandlung des Chordoms eine sehr spezialisierte Behandlung, die von mehreren Ärzten durchgeführt wird. Dieser Teamansatz mit mehreren Spezialisten wird als **multidisziplinäre Behandlung** bezeichnet. Sie ist typischerweise nur in größeren Krankenhäusern, sogenannten **Referenzzentren**, zu finden, die eine große Anzahl von Patienten behandeln.

Je nach Stadium Ihrer Erkrankung müssen Sie möglicherweise verschiedene Fachärzte aufsuchen. Ein Patientenberater der Chordoma Foundation kann Ihnen helfen, ein multidisziplinäres Referenzzentrum zu finden, das Erfahrung mit Chordomen hat, und Sie je nach Ihren Bedürfnissen an die richtige Anlaufstelle verweisen. Wenden Sie sich an [support@chordoma.org](mailto:support@chordoma.org), um Unterstützung zu erhalten. 

Experten empfehlen Ihnen, ein medizinisches Zentrum zu suchen, das Erfahrung hat in:

- Sarkom- oder Knochenpathologie
- Radiologie
- Orthopädische oder neurochirurgische Wirbelsäulenchirurgie (für Patienten mit Wirbelsäulentumoren)
- Schädelbasis-Neurochirurgie (für Patienten mit Schädelbasistumoren)
- Radioonkologie
- Medizinische Onkologie
- Palliativversorgung



Chordome sind nicht immer leicht zu diagnostizieren und können mit anderen Krankheiten verwechselt werden. Die richtige Diagnose kann die Behandlung beeinflussen. Aus diesem Grund ist es sehr wichtig, dass Ihre Diagnose von Ärzten gestellt wird, die Erfahrung in der Diagnose und Behandlung von Chordom-Patienten haben. Eine zweite Meinung einzuholen, um die Diagnose zu bestätigen, kann hilfreich sein, bevor Behandlungsentscheidungen getroffen werden. Wenn Sie noch nicht behandelt wurden, fragen Sie, ob zusätzliche Tests erforderlich sind, um andere mögliche Tumorarten auszuschließen, bevor Sie mit der Behandlung fortfahren. ©

Alle Mitglieder des Behandlungsteams sollten über umfangreiche Erfahrung in der Behandlung von Tumoren der Schädelbasis und der Wirbelsäule, einschließlich Chordomen, verfügen.

Es wird auch empfohlen, dass Ihre Ärzte Ihren Fall in einem multidisziplinären **Tumorgremium** besprechen. Ein Tumorgremium ist ein regelmäßiges Treffen, bei dem verschiedene Spezialisten zusammenkommen, um die Situation jedes Patienten zu besprechen und den besten Behandlungsplan zu entwickeln. Als Patient profitieren Sie so vom Wissen und der Erfahrung vieler Experten, statt nur von einem oder zwei. Dies ist sehr wichtig für die Behandlung einer komplizierten Erkrankung wie dem Chordom.

## Wissenswertes zu wiederkehrenden Chordomen

Das Chordom ist ein seltener Knochenkrebs, der nur bei 1 von 1 Million Menschen pro Jahr diagnostiziert wird. Es leben also jederzeit weniger als 1 von 100.000 Menschen mit einem Chordom.

### Die Grundlagen

Das Chordom gehört zu einer Gruppe von bösartigen Knochen- und Weichteiltumoren, die Sarkome genannt werden. Am häufigsten wird es bei

Menschen zwischen 50 und 70 Jahren diagnostiziert, es kann jedoch in jedem Alter auftreten. Bei Männern wird etwa doppelt so häufig ein Chordom diagnostiziert wie bei Frauen. Chordome können familiär gehäuft auftreten, dies ist jedoch sehr selten der Fall.

Chordom-Tumore wachsen in der Regel langsam. Ein Tumor kann jahrelang Symptome verursachen, bevor Ärzte ihn finden. Ein Chordom kann nach der Behandlung wiederkehren oder erneut auftreten, meist an der gleichen Stelle wie der erste Tumor. Das wird als lokales Rezidiv bezeichnet. Bei etwa 30 bis 40 Prozent der Patienten breitet sich der Tumor irgendwann auf andere Teile des Körpers aus oder metastasiert. Die häufigsten Orte, an denen Chordome metastasieren, sind die Lunge, die Leber, die Knochen oder die Lymphknoten.

### Auftreten von Chordomen

Etwa die Hälfte aller Chordome bilden sich am unteren Ende der Wirbelsäule, in den Knochen des Kreuzbeins (Os sacrum). Etwa 30 Prozent bilden sich in der Mitte des Kopfs in einem Bereich, der Schädelbasis genannt wird – normalerweise in einem Knochen namens **Clivus**. Die restlichen 20 Prozent der Chordome bilden sich in der Wirbelsäule auf Höhe des Halses, der Brust oder des unteren Rückens, auch **beweglicher Teil der Wirbelsäule** genannt. Sehr selten können Chordome an mehr als einer Stelle entlang der Wirbelsäule entstehen.

### Ursachen von Chordomen

Chordom-Tumore entwickeln sich aus Zellen eines Gewebes, das **Notochord** genannt wird, eine Struktur im Embryo, die bei der Entwicklung der Wirbelsäule hilft. Das Notochord verschwindet, wenn der Fötus etwa 8 Wochen alt ist, aber einige Notochordzellen bleiben in den Knochen der Wirbelsäule und der Schädelbasis zurück. Sehr selten entwickeln sich diese Zellen zu Krebs, der Chordom genannt wird. Was die Ursache dafür ist, dass Notochord-Zellen bei manchen Menschen zu Krebs werden, ist noch nicht vollständig bekannt, aber Forscher arbeiten daran, dies herauszufinden.

### Arten von Chordomen

Es gibt vier Arten von Chordomen, die nach ihrem Aussehen unter dem Mikroskop eingeteilt werden. Alle verhalten sich ähnlich und werden auf die gleiche Weise behandelt, mit Ausnahme des **dedifferenzierten** Chordoms, das nur bei etwa 5 Prozent der Patienten auftritt. Dedifferenzierte Chordome sind aggressiver und wachsen im Allgemeinen schneller als die anderen Chordom-Arten.



## Diagnose von Chordomen

Es ist wichtig, ein Referenzzentrum aufzusuchen, sobald der Verdacht auf ein Chordom besteht, auch wenn Sie noch nicht sicher wissen, ob Sie ein Chordom haben.

### Bildgebende Verfahren

Chordom-Tumore werden in der Regel durch bildgebende Untersuchungen festgestellt, die Organe und andere Strukturen im Körper, einschließlich Tumoren, zeigen. Die Art und Weise, wie der Tumor bei bildgebenden Untersuchungen aussieht, kann einem Radiologen Aufschluss darüber geben, ob es sich um ein Chordom handeln könnte.

Wenn der Verdacht auf ein Chordom besteht, ist eine **Magnetresonanztomographie**, auch als **MRT** bezeichnet, erforderlich, damit Ärzte die Diagnose stellen und die Behandlung planen können. Dies ist die beste Möglichkeit, ein Chordom zu erkennen und zu sehen, wie es das umliegende Gewebe, wie beispielsweise Muskeln, Nerven und Blutgefäße, beeinträchtigt. Unabhängig davon, wo sich der Tumor befindet, sollte ein MRT der gesamten Wirbelsäule durchgeführt werden, um zu sehen, ob sich der Tumor möglicherweise auf andere Bereiche der Wirbelsäule ausgebreitet oder dort entwickelt hat. Chordome lassen sich am besten auf einem MRT mit einer sogenannten T2-gewichteten Bildgebung erkennen. CT-Scans der Brust,

des Abdomens und des Beckens werden ebenfalls empfohlen.

Eine weitere bildgebende Untersuchung, die **Computertomographie**, auch **CT** oder CAT-Scan genannt, wird zusätzlich zum MRT empfohlen, wenn nicht sicher ist, ob es sich bei dem Tumor um ein Chordom handelt.

Bildgebende Untersuchungen sollten von einem Radiologen interpretiert werden, der Erfahrung in der Diagnose von Knochentumoren hat.

### Biopsie


Bildgebende Untersuchungen können die Wahrscheinlichkeit eines Chordoms aufzeigen, aber eine endgültige Diagnose kann nur von einem Pathologen gestellt werden, der eine Probe des Tumorgewebes unter dem Mikroskop untersucht. Aus diesem Grund kann Ihr medizinisches Team in Erwägung ziehen, vor der Operation eine kleine Gewebeprobe aus dem Tumor, eine sogenannte Biopsie, zu entnehmen. Biopsien werden jedoch nicht empfohlen, wenn der Tumor nicht sicher erreicht werden kann oder wenn ein hohes Risiko der Ausbreitung von Tumorzellen besteht. Bei Tumoren der sakralen und beweglichen Wirbelsäule wird eine **Trokar-CT-geführte Biopsie** empfohlen, die vom Rücken aus durchgeführt werden sollte.

Bei der Trokar-CT-geführten Biopsie wird ein CT-Scan verwendet, um die Biopsienadel präzise an die richtige Stelle zu führen. Die Biopsienadel ist von einem Röhrchen umgeben, um zu verhindern, dass sich Tumorzellen entlang des Wegs der Nadel ausbreiten – dies wird oft als „Aussaat“ bezeichnet. Erkundigen Sie sich bei Ihren Ärzten, ob diese Methode bei einer geplanten Biopsie angewendet wird.



## Wenn Sie bereits eine Erstbehandlung außerhalb eines Referenzzentrums erhalten haben

Unabhängig davon, welche Erstbehandlung Sie erhalten haben, ist es sehr wichtig, dass Sie so bald wie möglich in einem Referenzzentrum untersucht werden. Insbesondere ist es eine gute Idee, eine Probe Ihres Tumors an ein Referenzzentrum schicken zu lassen, wo ein erfahrener Pathologe die Diagnose bestätigen kann.

Ein Patientenberater der Chordoma Foundation kann Ihnen helfen, ein Zentrum zu finden, das Erfahrung mit Chordomen hat. Wenden Sie sich an [support@chordoma.org](mailto:support@chordoma.org), um Unterstützung zu erhalten. 

Wenn bei Ihnen vor der Operation eine Biopsie durchgeführt wird, ist es empfehlenswert, dass Ihr Chirurg während der Operation das Gewebe um den Bereich der Biopsie herum entnimmt, um alle Chordom-Zellen zu entfernen, die sich möglicherweise bei der Störung des Tumors durch die Biopsie ausgebreitet haben.

## Pathologie

Die Gewebeproben sollten von einem Pathologen ausgewertet werden, der Erfahrung in der Diagnose von Knochentumoren hat. Ihr Pathologe kann Ihr Tumorgewebe auf

### KÖNNTE MEIN TUMOR ETWAS ANDERES SEIN?


*Zu den Krankheiten, die mit einem Chordom verwechselt werden können, gehören:*

- Gutartige notochordale Zelltumore – Diese gutartigen Wirbelsäulentumore sind auf einem MRT- oder CT-Scan zu sehen und können manchmal wie Chordome aussehen. Gutartige notochordale Zelltumore bleiben jedoch auf den Knochen beschränkt und breiten sich nicht in andere Gewebe aus, wie es Chordome tun können. Wenn Sie einen Verdacht auf einen gutartigen notochordalen Zelltumor haben, sollten Sie von Zeit zu Zeit eine MRT- oder CT-Untersuchung durchführen lassen, um nach Veränderungen zu suchen. Die Bilder sollten von einem Radiologen überprüft werden, der Erfahrung mit Knochentumoren hat.
- Chondrosarkom – Diese Art von Knochenkrebs sieht einem Chordom auf CT- und MRT-Aufnahmen sehr ähnlich. Eine spezielle Art von MRT, die **Diffusions-MRT** oder **D-MRT** genannt wird, kann Ärzten helfen, den Unterschied zu erkennen. Manchmal kann man erst nach einer Biopsie wissen, dass es sich bei einem Tumor nicht um ein Chondrosarkom handelt.
- Riesenzelltumor des Knochens – Diese Tumore sehen auf bildgebenden Untersuchungen etwas anders aus als Chordome und befinden sich meist im oberen Teil des Kreuzbeins.
- Sakrales Schwannom – Diese Tumore schädigen den Knochen anders als Chordome, sehen bei bildgebenden Untersuchungen anders aus und breiten sich nicht auf nahe gelegene Muskeln oder Gelenke aus.
- Andere Tumore der Wirbelsäule und der Schädelbasis – Dazu gehören andere Knochenkrebsarten wie das Ewing-Sarkom und das Osteosarkom sowie eine Art von Tumor des Nervensystems, der myxopapilläres Ependymom genannt wird. Lymphome, ein Krebs des körpereigenen Immunsystems, und das Multiple Myelom, ein Blutkrebs, können ebenfalls Tumore in diesen Bereichen verursachen.
- Metastasierung (Ausbreitung) eines anderen Krebses – Manchmal können sich Krebserkrankungen an anderen Stellen im Körper auf die Knochen der Wirbelsäule oder der Schädelbasis ausbreiten.


das Vorhandensein eines Proteins namens **Brachyury** untersuchen. Fast alle Chordome weisen hohe Brachyury-Werte auf, was für die Diagnose hilfreich ist.

## Erstbehandlung

Nachdem bei Ihnen ein Chordom diagnostiziert wurde, müssen Sie höchstwahrscheinlich operiert oder bestrahlt werden, oder beides. Diese Behandlungsmethoden haben das Potenzial, einige Chordom-Patienten zu heilen, wenn sie richtig durchgeführt werden.

Die Erstbehandlung, der Sie sich unterziehen, macht einen großen Unterschied für Ihre Lebensqualität und die Wahrscheinlichkeit des Wiederauftretens des Tumors. Daher ist es wichtig, dass Sie Ihre Optionen sorgfältig abwägen und eine bewusste Entscheidung über Ihre Behandlung treffen. 


In den meisten Fällen wird eine Operation als Hauptbehandlung für das Chordom empfohlen. Nach der Operation wird in der Regel eine Strahlentherapie empfohlen, um eventuell verbliebene Tumorzellen abzutöten. Bisweilen wird die Bestrahlung vor der Operation durchgeführt, um das Risiko zu verringern, dass sich der Tumor während der Operation ausbreitet. Wenn der Tumor dort liegt, wo Chirurgen ihn nicht erreichen können, oder wenn die Nebenwirkungen einer Operation sehr schwerwiegend und für Sie inakzeptabel sind, kann eine Bestrahlung als einzige Behandlung anstelle einer Operation durchgeführt werden.

Ärzte sind sich nicht immer einig, ob Patienten, deren Tumor durch eine Operation entfernt werden kann, eine Strahlentherapie anstelle einer Operation wählen sollten. Daher sollten Sie vor einer Behandlung mit Ihren Ärzten über alle Ihre Optionen sprechen und die Risiken und Vorteile jeder Behandlungsart verstehen. Es ist eine gute Idee, die Meinungen mehrerer Ärzte einzuholen, die Erfahrung in der Behandlung von Chordom-Patienten haben. 

Da das Chordom eine komplex zu behandelnde Erkrankung ist, ist es wichtig, ein medizinisches Team mit mehreren Spezialisten zu haben, die gemeinsam Ihre Behandlung koordinieren. Ein Arzt, der auf Strahlentherapie bei Krebs spezialisiert ist, ein so genannter Radioonkologe, muss schon vor der Operation Teil Ihres medizinischen Teams sein, um mit Ihren Chirurgen die Strahlenbehandlung zu planen, die Sie vor oder nach der Operation erhalten werden. Zusätzlich sollte von Anfang an eine unterstützende Behandlung zur Bewältigung der Krankheitssymptome und der Nebenwirkungen der Behandlung in Betracht gezogen werden.



Die Situation jedes Patienten ist anders, daher sollten Sie mit Ihren Ärzten über den für Sie sinnvollsten Behandlungsverlauf sprechen. Ihre Ärzte können Ihnen helfen, die verschiedenen verfügbaren Behandlungsmöglichkeiten zu verstehen und einen individuellen Behandlungsplan zu erstellen, der auf Ihren Entscheidungen basiert.

*Die folgenden Abschnitte enthalten wichtige Informationen zu Operation und Bestrahlung, die Sie bei der Planung Ihrer Behandlung berücksichtigen sollten.* 

## Erforderliche Untersuchungen vor der Behandlung

Eine Operation ist die häufigste Erstbehandlung für ein Chordom. Bevor Sie wegen eines Chordoms operiert werden, benötigen Sie eine CT- und MRT-Untersuchung, die Ihrem Chirurgen bei der Operationsplanung helfen.

Wenn Sie ein Chordom an der Schädelbasis oder der Halswirbelsäule haben, sollte eine bildgebende Untersuchung, die **Angiographie**, durchgeführt werden, um die Lage der Blutgefäße zu zeigen, die während der Operation geschützt werden müssen. Sie werden ebenfalls eine Untersuchung benötigen, bei der die Funktion der Hirnnerven, die Sehschärfe, das Sehfeld, das Gehör und die Funktion der Hirnanhangdrüse gemessen werden. Eine Untersuchung vor der Operation lässt die Ärzte erkennen, was sich verändert hat, falls bei Ihnen Nebenwirkungen auftreten.

Nach der Operation und vor der Strahlenbehandlung wird eine MRT und möglicherweise auch ein CT durchgeführt, um zu sehen, ob noch Tumor vorhanden ist. Sie benötigen auch regelmäßige MRT-Scans für mehrere Jahre nach der Behandlung, unabhängig davon, ob Sie eine Operation, eine Strahlentherapie oder beides erhalten. (Siehe „Erforderliche Untersuchungen nach der Behandlung“ auf S. 24.)


## Chirurgie

Eine Operation zur Entfernung des Tumors wird im Allgemeinen empfohlen, wenn sie durchgeführt werden kann, ohne unzumutbare Nebenwirkungen zu verursachen oder eine Streuung des Tumors verursachen.



## SCHÄDELBASIS- UND HALSWIRBELSÄULENTUMORE

Die Operation sollte in einem medizinischen Zentrum mit großer Erfahrung in der Schädelbasis- und oberen Halswirbelsäulenchirurgie durchgeführt werden. Wenn Sie einen Schädelbasistumor haben, sollten Ihre Chirurgen in chirurgischen Techniken geschult sein, bei denen der Zugang zur Schädelbasis von der Vorderseite (Nase oder Mund) und der Seite des Kopfs aus erfolgt. Schädelbasisoperationen werden in der Regel von einem Team aus einem Neurochirurgen und einem Hals-Nasen-Ohren-Chirurgen (HNO) durchgeführt. HNO-Chirurgen werden auch Otolaryngologen genannt.

Die Lage und Größe Ihres Tumors bestimmen den für Sie am besten geeigneten chirurgischen Ansatz. Manchmal kann es notwendig sein, eine Operation aus mehreren Richtungen durchzuführen, um verschiedene Teile eines Schädelbasistumors sicher zu entfernen. Fragen Sie Ihren Chirurgen nach den verschiedenen chirurgischen Ansätzen, die für Sie in Frage kommen, und besprechen Sie die Risiken und Vorteile der einzelnen Ansätze. 

Das Ziel der Operation von Tumoren in diesen Bereichen ist die Entfernung des gesamten sichtbaren Tumorgewebes, wo immer dies möglich ist. Da Chordome im Bereich der Schädelbasis und der Halswirbelsäule oft wichtige Nerven und Blutgefäße berühren, ist es in der Regel nicht möglich, diese Tumore in einem Stück zu entfernen oder eine weite Resektion (siehe „Ränder für die Chordom-Operation“ auf S. 21) zu erreichen, ohne ernsthafte Schäden zu verursachen. Aus diesem Grund ist es wahrscheinlich, dass nach der Operation mikroskopisch kleine Chordom-Zellen zurückbleiben, selbst wenn der gesamte sichtbare Tumor entfernt wird. Im Allgemeinen wird nach der Operation eine Strahlentherapie empfohlen, um zu verhindern, dass diese verbleibenden Zellen erneut wachsen. Wenn nicht der gesamte Tumor entfernt werden kann, sollte Ihr Chirurg so viel wie möglich vom Tumor entfernen, insbesondere im Bereich des Hirnstamms und des Sehnervs, damit eine spätere Strahlentherapie besser wirken kann.

Operationen an der Schädelbasis und der Halswirbelsäule können den Hirnstamm und die Hirnnerven schädigen, die wichtige Funktionen wie Sprechen und Schlucken steuern. Um das Risiko einer schwerwiegenden Nervenschädigung zu verringern, wird während der Operation eine **neurophysiologische Überwachung** empfohlen.



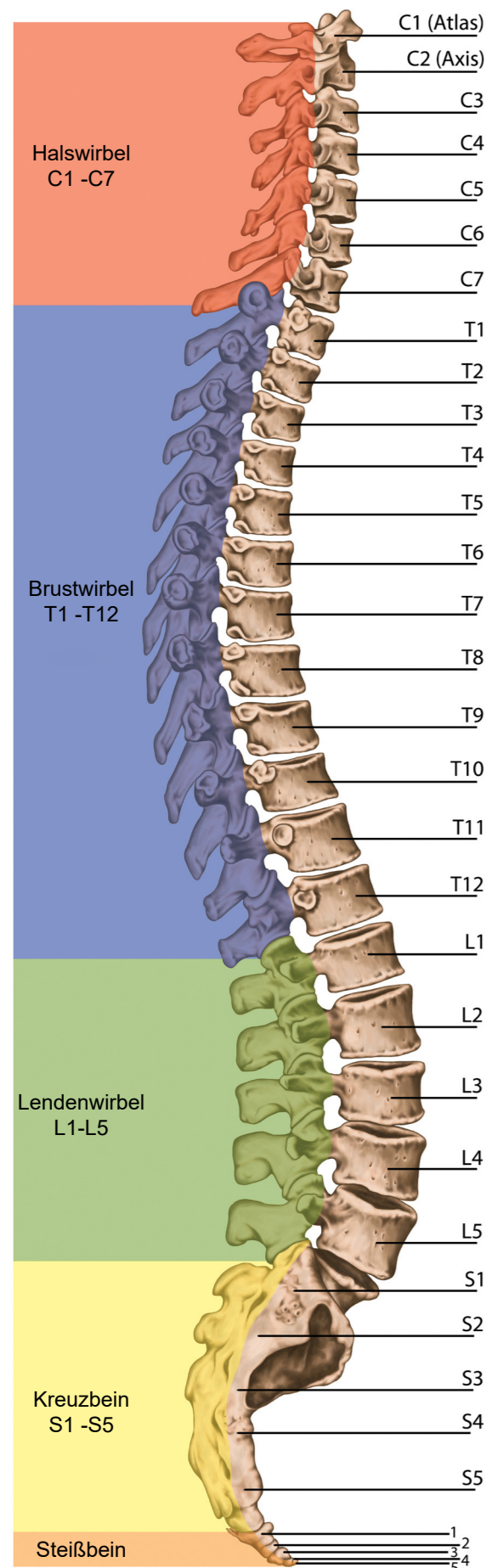
Die Art und Weise, wie die Operation durchgeführt wird, kann einen großen Einfluss auf das Ergebnis haben. Hier sind drei Dinge, die alle Chordom-Patienten wissen sollten, bevor sie operiert werden:

- Alle Tumorzellen, die nach der Operation zurückbleiben, können wieder nachwachsen. Daher sollte der gesamte Tumor entfernt werden, wann immer möglich, idealerweise mit breiten Rändern aus gesundem Gewebe, die den Tumor umgeben. Die vollständige Entfernung des Tumors senkt das Risiko, dass der Tumor nach der Behandlung wiederkehrt, und verbessert die Überlebenschancen.
- Für die meisten Patienten wird nach der Operation eine Bestrahlungstherapie empfohlen. Die Art der Operation kann sich jedoch auf die Bestrahlungstherapie auswirken, die Sie erhalten können. Wenn zum Beispiel ein Teil Ihrer Wirbelsäule während der Operation entfernt werden muss, kann es sein, dass dieser Teil durch Metallimplantate ersetzt werden muss, die die Bestrahlung beeinträchtigen können. Daher sollten die Pläne für die Operation in Zusammenarbeit mit einem Radioonkologen erstellt werden.
- Da Chordome dazu neigen, sich in der Nähe wichtiger Strukturen zu befinden, kann eine Operation schwerwiegende Nebenwirkungen verursachen, die Ihre Lebensqualität beeinträchtigen können. Vor der Operation sollten Sie Ihren Chirurgen über die Risiken der Operation und das, was Sie danach erwartet, befragen. Wenn Sie sich mit den wahrscheinlichen Nebenwirkungen einer Operation nicht wohlfühlen, fragen Sie nach, welche anderen Möglichkeiten Sie haben. Sie sollten mit dem Behandlungsplan zufrieden sein, auf den Sie und Ihr medizinisches Team sich geeinigt haben.

*Weitere Überlegungen zur Operation hängen von der Lage des Tumors ab.*



# Die Wirbelsäule



## SAKRALE TUMORE

Das Ziel der Operation von sakralen Chordomen ist die vollständige Entfernung des Tumors in einem Stück (**en-bloc**) mit breiten Rändern von normalem den Tumor umgebenden Gewebe. Intraläsionale Resektionen sollten nach Möglichkeit vermieden werden (siehe Ränder für die Chordom-Operation auf S. 21). Der Chirurg muss sehr vorsichtig sein, um zu vermeiden, dass der Inhalt des Tumors während der Operation gestört oder verschüttet wird, da dies ein erneutes Wachstum oder eine Ausbreitung des Tumors verursachen kann. Wenn eine Biopsie durchgeführt wurde, sollte Ihr Chirurg außerdem planen, das von der Biopsienadel berührte Gewebe zu entnehmen, um eventuell zurückgebliebene Tumorzellen zu entfernen.

Nach der chirurgischen Entfernung des Tumors wird wahrscheinlich eine plastische und rekonstruktive Operation erforderlich sein, um das während der Operation entfernte Gewebe zu reparieren oder zu ersetzen. Dies sollte zum Zeitpunkt der ersten Operation geplant werden, um Komplikationen zu vermeiden.

In einigen Fällen kann die Operation von Sakraltumoren schwerwiegende Nebenwirkungen verursachen, wie z. B. den Verlust der Darm- und Blasenkontrolle, Beeinträchtigung der Sexualfunktion und Bewegungsprobleme. Chirurgen können in der Regel vorhersagen, wie schwerwiegend diese Nebenwirkungen sein werden, abhängig von der Lage des Tumors und davon, welche Nerven betroffen sind. Aufgrund der Risiken einer Operation kann die Bestrahlung für einige Patienten eine Alternative zur Operation sein.



Allerdings ist die Wahrscheinlichkeit, dass eine Bestrahlung allein den Tumor erfolgreich kontrolliert, geringer als eine Operation und Bestrahlung zusammen. Darüber hinaus kann die für die Behandlung benötigte hohe Strahlendosis auch später schwere Nebenwirkungen verursachen. Sprechen Sie mit Ihren Ärzten über Ihre Möglichkeiten, um zu entscheiden, welcher Behandlungsplan für Sie der beste ist.


Die folgende Tabelle zeigt die empfohlene Primärbehandlung für Chordome in jedem Teil des Kreuzbeins und mögliche Nebenwirkungen der Operation.

Kreuzbeinwirbel	Empfohlene Behandlung	Nebenwirkungen der Operation
S1	Bestrahlung ist eine empfehlenswerte Alternative zur Operation	Nebenwirkungen sind sehr schwerwiegend
S2	Abhängig von den Präferenzen des Patienten und dessen Lebensqualität	Schwerwiegende Nebenwirkungen sind wahrscheinlich
S3	Chirurgie	Wenn die S2-Nervenwurzeln nicht beschädigt werden, erholen sich etwa 40 Prozent der Menschen von jeglichen Nebenwirkungen
S4 oder darunter	Chirurgie	Die meisten wichtigen Funktionen können erhalten werden



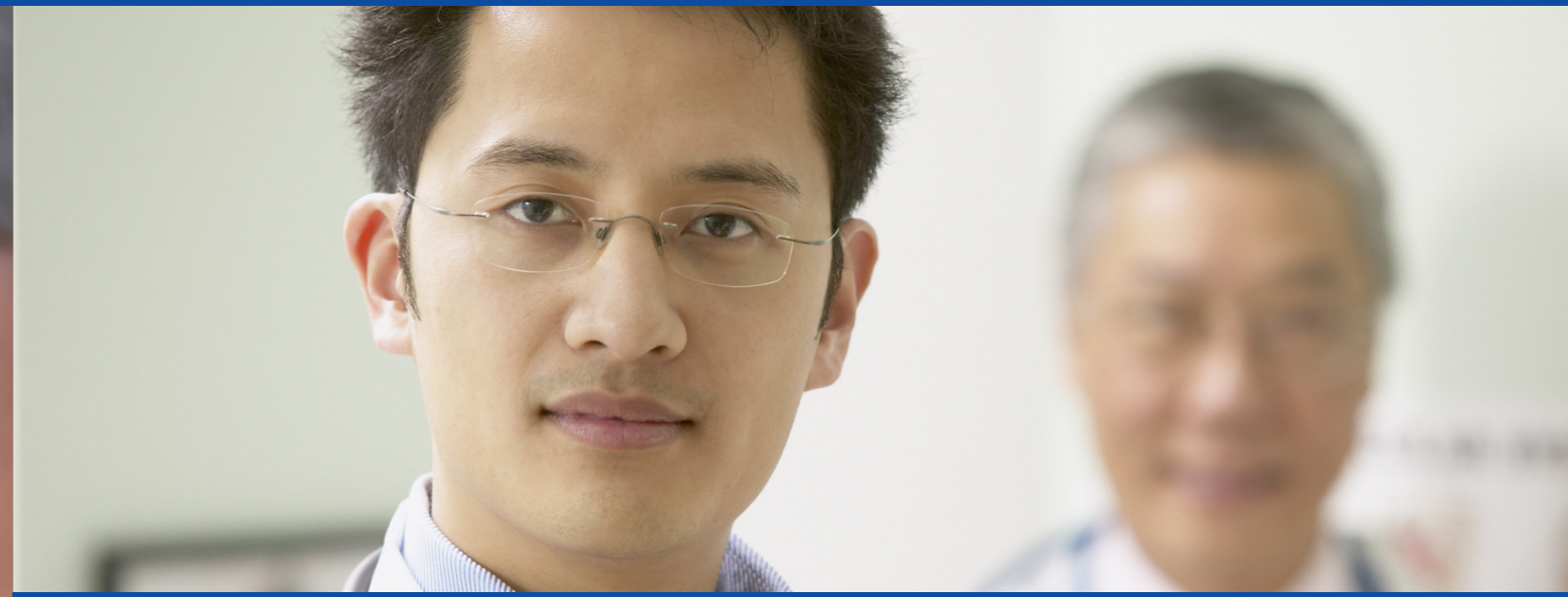
## Wussten Sie schon?

Während einer Operation entferntes Tumorgewebe ist für die Forschung von entscheidender Bedeutung, denn damit können neue Möglichkeiten für die Behandlung von Chordomen gefunden werden. Sollten Sie operiert werden, so können Sie zur Förderung der Forschung beitragen, indem Sie zusätzliches Gewebe von Ihrem Tumor an die Chordoma Foundation Biobank spenden. Der Zweck der Biobank ist es, qualifizierten und an der Untersuchung des Chordoms interessierten Forschern Tumorproben zur Verfügung zu stellen.

Um mehr zu erfahren, besuchen Sie [www.chordoma.org/biobank](http://www.chordoma.org/biobank). Wenn Sie an einer Teilnahme an der Biobank interessiert sind, rufen Sie unter +1 877 230-0164 an oder senden Sie eine E-Mail an [biobank@chordoma.org](mailto:biobank@chordoma.org), bevor Sie operiert werden. 

## TUMORE DER LENDENWIRBELSÄULE UND DES BRUSTKORBES

Die Operationsprinzipien bei Tumoren in diesem Bereich sind im Allgemeinen die gleichen wie bei Sakraltumoren. Ziel der Operation ist es, eine weite Resektion zu erreichen, d. h. den Tumor in einem Stück (**en-bloc**) mit möglichst breiten Rändern vollständig zu entfernen. Wenn der Tumor entfernt wird, sollte der Chirurg planen, auch den Biopsiebereich während der Operation zu entfernen. Eine En-bloc-Resektion ist möglicherweise nicht möglich, wenn sich der Tumor in den Nacken, den Brustkorb oder hinter den Bauchraum ausgebreitet hat. In diesem Fall kann Tumorgewebe zurückbleiben und eine Bestrahlung nach der Operation sollte in Betracht gezogen werden. Manchmal kann eine Bestrahlung sowohl vor als auch nach der Operation empfohlen werden, insbesondere wenn eine unvollständige Resektion wahrscheinlich ist. Eine alleinige Bestrahlungstherapie anstelle einer Operation sollte in Betracht gezogen werden, wenn der Tumor nicht sicher entfernt werden kann oder wenn die möglichen Nebenwirkungen einer Operation für Sie inakzeptabel sind.



## RÄNDER FÜR DIE CHORDOM-OPERATION

Sie werden wahrscheinlich den Begriff **Resektionsränder** oder nur **Ränder** hören, wenn Ihr Chirurg Ihre Behandlung plant. Ränder bestehen aus gesundem Gewebe, das den Tumor umgibt und zusammen mit dem Tumor entfernt wird. Chirurgen nehmen dieses gesunde Gewebe heraus, um zu verhindern, dass mikroskopisch kleine Krebszellen zurückbleiben.

Die Größe des Rands kann bestimmen, wie wahrscheinlich es ist, dass der Tumor nach der Operation wiederkommt. Die von der Konsensusgruppe für Chordome beschriebenen Stufen für Resektionsränder sind:

- Weite Resektion – Der gesamte Tumor wird entfernt, mit mindestens 1 Millimeter gesundem Gewebe um den Tumor herum.
- Marginale Resektion – Weniger als 1 Millimeter gesundes Gewebe um den Tumor herum, aber kein sichtbares Tumorgewebe bleibt zurück.
- Intraläsionale Resektion – Es bleibt sichtbares Tumorgewebe zurück, oder Tumorzellen sind während der Operation in die Umgebung gestreut worden.

Eine weite Resektion ist, wann immer möglich, ideal. Die Lage von Chordomen in der Nähe wichtiger Strukturen macht dies jedoch manchmal schwierig oder unmöglich.

## Bestrahlungstherapie

Das Ziel der Bestrahlungstherapie ist es, Tumorzellen im Körper abzutöten oder deren Wachstum zu stoppen. Nicht jede Bestrahlung ist gleich, und die Art und Weise der Anwendung macht einen großen Unterschied. Im Folgenden finden Sie wichtige Informationen über die Anwendung der Bestrahlung bei der Behandlung von Chordomen.

### ROLLE DER BESTRAHLUNG


Die Bestrahlung kann bei der Behandlung des Chordoms zwei verschiedene Aufgaben erfüllen:

- Um das Risiko eines Wiederauftretens nach einer Operation zu verringern: Eine Bestrahlung wird in der Regel nach der Operation empfohlen, um verbleibende Tumorzellen abzutöten, die bei der Operation zurückgeblieben sind. Manchmal wird ein Teil der Bestrahlung auch vor oder während der Operation vorgenommen.
- Als Hauptbehandlung anstelle einer Operation: Eine Bestrahlung wird manchmal als Hauptbehandlung nach einer Biopsie empfohlen, wenn der Tumor nicht mit einer Operation entfernt werden kann oder wenn die Risiken einer Operation für Sie nicht akzeptabel sind.


### DOSIS DER BESTRAHLUNG

Das Wichtigste, was man über Bestrahlung wissen muss, ist, dass hohe Dosen erforderlich sind, um Chordome zu kontrollieren. Konkret wird eine Dosis von mindestens 74 GyE (Gray Equivalents) empfohlen. Diese Dosis sollte auf jeden sichtbaren Tumor sowie auf alle Bereiche angewendet werden, von denen Ihre Ärzte glauben, dass nach der Operation mikroskopische Tumorreste vorhanden sein könnten. Selbst wenn der Tumor vollständig in einem Stück (en-bloc) entfernt wurde, können sich in der Nähe noch mikroskopisch kleine Tumorzellen befinden, die sich zu Tumoren entwickeln können, wenn sie nicht bestrahlt werden. Bei einer En-Bloc-Resektion kann die Bestrahlungsdosis für die Bereiche in der Umgebung des Tumors auf 70 GyE begrenzt werden.

Die Bestrahlung wird in der Regel in kleinen Dosen (1,8–2 GyE pro Dosis) während mehrerer Sitzungen über mehrere Wochen verabreicht. Die Dosis der Bestrahlung, die während jeder Sitzung verabreicht wird, wird als Fraktion bezeichnet. Die Bestrahlung aus jeder Fraktion akkumuliert sich im Laufe der Zeit, bis die beabsichtigte Gesamtdosis erreicht ist.

Manchmal werden größere **Fraktionen** in einer geringeren Anzahl von Sitzungen verabreicht. Dies wird als **Hypofraktionierung bezeichnet**. Bei der Hypofraktionierung ist die Gesamtdosis geringer als bei der Standardfraktionierung, die Wirkung ist jedoch dieselbe. 

Die zur Behandlung von Chordomen erforderliche Bestrahlungsmenge ist höher als die, die gesundes Gewebe vertragen kann. Aus diesem Grund muss die Bestrahlung auf den Tumor fokussiert werden, während wichtige Strukturen in der Nähe, wie das Gehirn, der Hirnstamm, die Nerven oder das Rückenmark, geschont werden. Eine stark fokussierte Bestrahlung wird als **konformale Bestrahlung** bezeichnet. Der Radioonkologe plant die Bestrahlungstherapie so, dass die notwendige Dosis an den Tumor abgegeben wird, ohne das umliegende Gewebe zu schädigen.

Es empfiehlt sich, jedes Mal, wenn Sie eine Behandlung in Erwägung ziehen, mit dem medizinischen Team darüber zu sprechen, welche Rolle die Bestrahlungstherapie in Ihrer Behandlung spielen sollte. 

### ARTEN DER BESTRAHLUNG

Zur Behandlung von Chordomen können verschiedene Bestrahlungsarten und -methoden eingesetzt werden.

Chordome werden im Allgemeinen mit einer Bestrahlung behandelt, die von einer Quelle außerhalb des Körpers auf den Tumor gerichtet wird. Dies wird als **externe Bestrahlung** bezeichnet. Die Bestrahlung mit Strahlen geladener Teilchen, die sogenannte **Partikeltherapie**, wird im Allgemeinen zur Behandlung von Chordomen empfohlen, da sie am genauesten fokussiert werden kann. Zwei verschiedene Arten von Teilchen werden üblicherweise verwendet: Protonen und Kohlenstoff-Ionen. Diese werden gewöhnlich als **Protonentherapie** oder **Protonenbestrahlungstherapie** und **Kohlenstoffionen-Therapie** bezeichnet. Es ist nicht bekannt, ob es einen Unterschied in der Wirksamkeit zwischen Protonen und Kohlenstoff-Ionen gibt. In einigen Fällen kann eine hoch fokussierte **Bestrahlung mit Photonen** eine geeignete Alternative zur Partikeltherapie sein, solange eine ausreichend hohe Dosis an das Zielgebiet abgegeben werden kann, ohne gesundes Gewebe zu schädigen. Manchmal kann es hilfreich sein, Photonenbestrahlung und Partikeltherapie zu kombinieren. Bei allen Arten der externen Bestrahlung ist an jedem Tag der Behandlung eine Bildgebung erforderlich, um sicherzustellen, dass die Bestrahlung genau an der richtigen Stelle erfolgt. Diese Technik wird als **Bildführung bezeichnet**.

Eine andere Methode der Bestrahlung, die sogenannte **Brachytherapie**, beinhaltet das Einbringen einer kleinen Menge radioaktiven Materials in den Körper während einer Operation. Diese Methode wird selten verwendet, kann aber manchmal hilfreich sein, um eine ausreichend hohe Dosis an Bestrahlung in den Bereich nahe des Hirnstamms oder des Rückenmarks zu bringen. Im Falle eines Einsatzes wird sie in der Regel in Kombination mit externer Bestrahlung verabreicht.


Das Wichtigste bei der Bestrahlung ist, dass eine ausreichend hohe Dosis auf den Bereich abgegeben wird, an dem sie benötigt wird, und gleichzeitig eine sichere, niedrigere Dosis an wichtige Strukturen in der Nähe abgegeben wird. Ob die richtige Dosis mit einer bestimmten Art von Bestrahlung abgegeben werden kann, hängt von einer Reihe von Faktoren ab, einschließlich der Form des zu bestrahlenden Bereichs und der Lage wichtiger Strukturen, die vermieden werden müssen. Im Allgemeinen gilt: Je

genauer die Bestrahlung fokussiert werden kann (je konformaler sie ist), desto besser.

Es ist wichtig, ein ausführliches Gespräch mit dem Radioonkologen zu führen, um zu verstehen, welche Art der Bestrahlungstherapie für Sie am besten geeignet ist und welche kurz- und langfristigen Nebenwirkungen möglich sind.

## Erforderliche Untersuchungen nach der Behandlung


In den ersten 5 Jahren nach Ihrer Behandlung benötigen Sie alle 6 Monate ein MRT. Im MRT sollte der Bereich des ursprünglichen Tumors sowie alle Bereiche, in denen er sich ausbreiten könnte, untersucht werden. Wenn nach 5 Jahren kein Chordom mehr vorhanden ist, müssen Sie 15 Jahre lang mindestens einmal pro Jahr ein MRT des Bereichs, in dem der Tumor war, durchführen lassen.

Die Richtlinien des National Comprehensive Cancer Network für die Behandlung von Knochentumoren empfehlen außerdem über 5 Jahre alle 6 Monate eine Bildgebung des Brustkorbs und danach jährlich, um zu sehen, ob sich das Chordom auf die Lunge ausgebreitet hat. Einige Experten sind der Meinung, dass Sie auch ein MRT der gesamten Wirbelsäule benötigen, um auf ein Wiederauftreten des Tumors zu prüfen. Es ist wichtig, dass Sie mit Ihren Ärzten darüber sprechen, welche Überwachung Sie nach der Behandlung benötigen. 

## Behandlung eines Lokalrezidivs

Es kommt häufig vor, dass Chordome nach der Erstbehandlung wieder auftreten oder erneut wachsen.

Wenn das Chordom an der gleichen Stelle wie der ursprüngliche Tumor wieder auftritt, spricht man von einem **Lokalrezidiv**. In diesem Fall ist eine Heilung in der Regel nicht mehr möglich; es kann jedoch eine zusätzliche Behandlung erfolgen, die den Tumor für längere Zeit unter Kontrolle halten kann. Zu den Behandlungsmöglichkeiten gehören eine Operation, eine Bestrahlungstherapie und manchmal eine **medikamentöse Therapie** (siehe Abschnitt Medikamentöse Therapie auf S. 26).

Derzeit gibt es keine allgemeine Übereinstimmung über die beste Art der Behandlung eines rezidivierenden Chordoms, aber die Chordoma Foundation arbeitet mit Experten zusammen, um Informationen zu sammeln und Empfehlungen zu entwickeln, die in Zukunft zur Verfügung stehen werden. Sprechen Sie mit Ihrem medizinischen Team über die aktuellen Behandlungsmöglichkeiten, die Ihnen zur Verfügung stehen, und über mögliche Nebenwirkungen dieser Behandlungen. Es ist wichtig, den potenziellen Nutzen dieser Behandlungen mit den Auswirkungen auf Ihre Lebensqualität abzuwägen. 

## Behandlung einer fortgeschrittenen Erkrankung

Chordome gelten als fortgeschritten, wenn ein Lokalrezidiv mit einer Operation oder Bestrahlung nicht mehr aufgehoben werden kann oder wenn sich der Tumor auf andere Teile des Körpers ausgebreitet hat.

Krebs, der sich in andere Teile des Körpers ausgebreitet hat, wird als **metastasiert** bezeichnet. Wenn ein Chordom metastasiert, kann es nicht mehr geheilt werden, und die Behandlung dient dazu, das Leben zu verlängern und die Symptome zu kontrollieren. Die Behandlung des metastasierten Chordoms kann eine Operation, eine Bestrahlung oder in einigen Fällen ein Verfahren namens **Radiofrequenzablation** umfassen, bei dem Radiowellen zur Erhitzung und Zerstörung des Tumors eingesetzt werden. Zusätzlich kann eine **medikamentöse Therapie** das Wachstum des fortgeschrittenen oder metastasierten Chordoms verlangsamen.

Sprechen Sie mit dem medizinischen Team über alle diese Möglichkeiten sowie darüber, welche Behandlungen für Ihre Situation am besten geeignet sind.



## Lebensqualität

Eine fortgeschrittene Erkrankung und Nebenwirkungen von Operationen können Schmerzen verursachen und Ihre Lebensqualität einschränken. Wenn Sie mit Schmerzen oder anderen Einschränkungen der Lebensqualität zu kämpfen haben, können Palliativmediziner oder Spezialisten für unterstützende Pflege möglicherweise Behandlungsoptionen anbieten, die bei Ihren spezifischen Symptomen helfen. In den meisten Krebszentren gibt es sowohl Ärzte als auch Krankenschwestern und Sozialarbeiter, die mit Ihnen über die Möglichkeiten der unterstützenden Pflege sprechen können.

## Medikamentöse Therapie bei fortgeschrittenem oder metastasiertem Chordom

Die medikamentöse oder **systemische Therapie** ist die Verwendung von Medikamenten, die sich im ganzen Körper verteilen, um Krebszellen abzutöten. Dies kann sowohl Medikamente umfassen, die direkt auf den Tumor wirken, als auch Medikamente, die das Immunsystem dazu bringen, den Tumor anzugreifen. Eine systemische Therapie wird üblicherweise von einem Arzt verschrieben, der medizinischer Onkologe genannt wird, und manchmal auch von einem Neuroonkologen.


Die herkömmliche **Chemotherapie**, die schnell wachsende Zellen abtötet, funktioniert in der Regel nicht gut bei Chordomen und wird daher normalerweise nicht zur Behandlung eingesetzt. Stattdessen verschreiben Ärzte oft eine Art von Medikament, eine sogenannte **zielgerichtete Therapie**, die durch die Blockierung eines bestimmten Proteins (das „Ziel“) im Tumor wirkt. Zu den zielgerichteten Therapien, die bei Chordom-Patienten zu einer vorübergehenden Besserung geführt haben, gehören:

- **PDGFR**-Inhibitoren wie Imatinib und Sunitinib
- **EGFR**-Inhibitoren wie Erlotinib, Gefitinib und Cetuximab

Eine Studie zeigte, dass eine Art von Medikament, ein sogenannter mTOR-Inhibitor, in Kombination mit Imatinib wirksamer war als Imatinib allein.

Diese Medikamente können zur Behandlung des Chordoms verschrieben werden, auch wenn sie von den Behörden nicht für diese Anwendung zugelassen wurden. Dies wird als **Off-Label**-Anwendung (außerhalb der Zulassung) bezeichnet und ist legal. In einigen Ländern werden die Kosten für Medikamente außerhalb ihrer Zulassung allerdings nicht von der Krankenkasse oder anderen Trägern übernommen.

Eine Möglichkeit, mehr über die für Sie am besten geeigneten zielgerichteten Therapien herauszufinden, besteht darin, das molekulare Profil Ihres Tumorgewebes zu untersuchen. Jeder Krebstumor hat genetische Mutationen, und diese Tests zur Profilerstellung liefern Ihnen und Ihrem Arzt mehr Informationen über die Mutationen in Ihrem individuellen Tumor. Ein Patientenberater der Chordoma Foundation steht Ihnen zur Verfügung, um mit Ihnen über diese Tests zu sprechen. Senden Sie eine E-Mail an [support@chordoma.org](mailto:support@chordoma.org).

Forscher arbeiten daran, mehr über das Chordom zu erfahren und zusätzliche zielgerichtete Therapien zu identifizieren, die wirksam sein könnten. Eine Zusammenfassung der neuesten Informationen über das Chordom, die dem Onkologen bei der Auswahl einer zielgerichteten Therapie helfen, finden Sie unter [www.chordoma.org/targets](http://www.chordoma.org/targets). 




## Forschung und neue Behandlungsmethoden

Die Chordoma Foundation veranlasst und unterstützt Forschungsstudien, um neue, wirksamere Behandlungen für Chordome zu finden.

Obwohl sich die Experten über vieles in der Behandlung des Chordoms einig sind, gibt es immer noch viele Fragen darüber, wie Chordom-Patienten in bestimmten Situationen, insbesondere bei Lokalrezidiven, am besten zu behandeln sind. Die Chordoma Foundation arbeitet mit Ärzten und Forschern zusammen, um Studien durchzuführen, die zur Beantwortung dieser Fragen beitragen sollen.

Da Forscher immer mehr über Chordome lernen, gibt es auch immer wieder Hinweise zu neuen Behandlungsansätzen, die Chordom-Patienten möglicherweise helfen könnten. Um zu erfahren, ob diese Behandlungen sicher und wirksam sind, müssen sie sorgfältig in Forschungsstudien, sogenannten **klinischen Studien**, an Chordom-Patienten getestet werden. Die Chordoma Foundation arbeitet mit Ärzten auf der ganzen Welt zusammen, um mehr klinische Studien für Chordome zu starten.

Die Teilnahme an einer klinischen Studie kann Ihnen Zugang zu vielversprechenden neuen Behandlungen verschaffen, die wirksamer sein könnten als andere für Sie verfügbare Behandlungen. Eine Liste der klinischen Studien, die für Chordom-Patienten offen sind, finden Sie unter [www.chordoma.org/clinical-trials](http://www.chordoma.org/clinical-trials).

Krebsexperten ermutigen Patienten, wann immer dies möglich ist, an klinischen Studien teilzunehmen. Klinische Studien sind besonders wichtig für Patienten mit seltenen Erkrankungen wie dem Chordom, weil sie eine sehr strukturierte und engmaschig überwachte Behandlung ermöglichen. Wenn Sie Interesse haben, eine klinische Studie zu finden, die für Sie und Ihre Behandlungsphase geeignet ist, sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder kontaktieren Sie einen Patientenberater der Chordoma Foundation unter [support@chordoma.org](mailto:support@chordoma.org). 

## Glossar der Fachbegriffe

**Angiographie** - Eine bildgebende Untersuchung die vor einer Operation durchgeführt wird, um die Lage wichtiger Blutgefäße zu zeigen.

**beweglicher Teil der Wirbelsäule** - Die Teile der Wirbelsäule, die nicht das Kreuzbein einschließen. Dazu gehören die Halswirbelsäule (Nacken), die Brustwirbelsäule (oberer Rücken) und die Lendenwirbelsäule (unterer Rücken).

**Bildführung** - Anwendung häufiger Bildgebungsverfahren, wie MRT oder CT, bei Bestrahlungsbehandlungen, um die Bestrahlung an die richtige Stelle zu leiten.

**Biopsie** - Ein Verfahren, bei dem mithilfe einer Nadel eine kleine Gewebeprobe aus dem Tumor entnommen wird, um diese zu untersuchen und eine Diagnose zu stellen.

**Brachytherapie** - Eine Art der Bestrahlungstherapie, bei der eine kleine Menge radioaktiven Materials in den Körper eingebracht wird, um Krebszellen abzutöten.

**Brachyury** - Ein Gen, das in hoher Konzentration in fast allen Chordom-Tumoren vorhanden ist.

**Chemotherapie** - Siehe systemische Therapie auf S. 30.

**Clivus** - Ein Knochen der Schädelbasis. Der Clivus ist vom Hirnstamm und den beiden Halsschlagadern umgeben.

**Computertomographie (CT)** - Eine Art von Bildgebungsscan, der bei der Diagnose von Chordomen eingesetzt wird. CT-Aufnahmen können auch verwendet werden, um die Nadelführung während einer Biopsie zu erleichtern. Diese Aufnahmen werden auch als CAT-Scans bezeichnet.

**dedifferenziert** - Eine Art von Chordom, das aggressiver ist und normalerweise schneller wächst als herkömmliche Chordome. Dedifferenzierte Chordome treten nur bei 5 Prozent der Patienten auf.

**Diffusions-MRT (D-MRT)** - Eine Art von MRT (siehe Seite 29), die Ärzten helfen kann, zwischen Chordom und Chondrosarkom zu unterscheiden, um eine korrekte Diagnose zu stellen.

**EGFR** - Ein Protein in einigen Krebszellen, das zu unkontrolliertem Wachstum dieser Zellen führt. Dieses Protein kann mit bestimmten gezielten medikamentösen Therapien blockiert werden.

**en-bloc** - Die Entfernung des Tumors in einem Stück bei einer Operation, d. h. ohne ihn in kleinere Stücke zu schneiden.

**externe Bestrahlung** - Bestrahlung, die von außerhalb des Körpers abgegeben wird.

**Fraktion** - Die Bestrahlungsdosis, die während einer Sitzung der Strahlentherapie abgegeben wird.

**Hypofraktionierung** - Eine Technik der Strahlenbehandlung, bei der über eine geringere Anzahl von Sitzungen größere Bestrahlungsdosen abgegeben werden. Die Gesamtdosis ist geringer als bei der Standardfraktionierung, die Wirkung ist jedoch dieselbe.

**klinische Studien** - Forschungsstudien, die durchgeführt werden, um zu testen, ob eine Behandlung für Patienten mit einer bestimmten Krankheit sicher und wirksam ist.

**Kohlenstoff-Ionen-Therapie** - Eine Art der Partikeltherapie (siehe S. 29), die Strahlen von Kohlenstoff-Ionen verwendet, um Krebszellen abzutöten.

**konformale Bestrahlung** - Arten der Bestrahlung, bei der die Strahlenbündel auf den Tumor fokussiert werden können, wobei die Strahlenmenge, die das gesunde Umgebungsgewebe erreicht, minimiert wird.

**Lokalrezidiv** - Erneutes Wachstum des Tumors an der gleichen Stelle nach der Behandlung.

**Magnetresonanztomographie (MRT)** - Eine Art von Bildgebungsscan, die bei der Erstdiagnose von Chordomen sowie bei der Nachsorge eingesetzt wird, um ein Wiederauftreten oder eine Metastasierung zu überprüfen.

**medikamentöse Therapie** - Siehe systemische Therapie auf Seite 30.

**metastasiert** - Wenn sich der Krebs in andere Teile des Körpers ausgebreitet hat, wird er als metastasiert bezeichnet. Der Prozess der Ausbreitung wird als Metastasierung bezeichnet. Tumore, die außerhalb des Ortes des ursprünglichen Tumors auftreten, werden als Metastasen bezeichnet.

**multidisziplinäre Behandlung** - Behandlung, an der ein Team von Ärzten verschiedener Fachrichtungen beteiligt ist. Zu diesen Fachgebieten gehören im Falle von Chordomen die Sarkom- oder Knochenpathologie, Radiologie, Wirbelsäulen- oder Schädelbasischirurgie, Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Radioonkologie, medizinische Onkologie und die Palliativversorgung.

**neurophysiologische Überwachung** - Die Verwendung von Geräten während der Operation, um die Funktion von neuralen Strukturen wie Rückenmark, Nerven und Gehirn zu überwachen. Dies geschieht, um den Chirurgen während der Operation zu leiten und um das Risiko einer Schädigung des Nervensystems des Patienten zu verringern.

**Notochord** - Das Gewebe in einem Fötus, das als Baustein für die Wirbelsäule dient. Das Notochord verschwindet, wenn der Fötus etwa 8 Wochen alt ist, aber einige Notochordzellen bleiben in den Knochen des Schädels und der Wirbelsäule zurück.

**off-label (außerhalb der Zulassung)** - Die Praxis der Verschreibung von medikamentösen Behandlungen, die nicht von den Behörden zur Behandlung einer bestimmten Krankheit zugelassen sind. Ärzte dürfen Medikamente off-label verschreiben, wenn sie glauben, dass dies im besten Interesse des Patienten ist.

## Glossar der Fachbegriffe (Fortsetzung)

**Partikeltherapie** - Eine Art der externen Bestrahlung, die Strahlen von Protonen, Neutronen oder positiven Ionen für die Behandlung von Krebs verwendet. Siehe auch Protonentherapie auf S. 30 und Kohlenstoffionentherapie auf Seite 28.

**PDGFR** - Ein Protein in einigen Krebszellen, das zu unkontrolliertem Wachstum dieser Zellen führt. Dieses Protein kann mit bestimmten gezielten medikamentösen Therapien blockiert werden.

**Photonentherapie** - Eine Art der externen Bestrahlung, bei der Röntgenstrahlen verwendet werden, um Krebszellen abzutöten.

**Protonentherapie, Protonenstrahlentherapie** - Eine Art der Teilchentherapie, bei der Protonenstrahlen eingesetzt werden, um Krebszellen abzutöten.

**Radiofrequenzablation** - Ein Verfahren, bei dem mit einer Nadel Energie an den Tumor abgegeben wird, wodurch er sich erhitzt und die Krebszellen darin abgetötet werden.

**Rand, Resektionsrand** - Das den Tumor umgebende gesunde Gewebe, das zusammen mit dem Tumor entfernt wird, um sicherzustellen, dass keine Krebszellen zurückbleiben. Je breiter der tumorfreie Rand ist, desto geringer ist die Wahrscheinlichkeit eines Wiederauftretens.

**Referenzzentrum** - Ein Krankenhaus, ein Behandlungszentrum oder ein Netzwerk von Behandlungszentren, in denen Ärzte über Fachwissen zu bestimmten Krankheiten verfügen. Patienten werden auf der Grundlage ihrer Diagnose an ein Zentrum überwiesen.

**systemische Therapie** - Die Verwendung von Medikamenten, die sich im Körper verteilen, um Krebszellen abzutöten. Wird auch Chemotherapie oder medikamentöse Therapie genannt. Chemotherapie bezieht sich typischerweise auf Medikamente, die schnell wachsende Zellen abtöten.

**Trokar-CT-geführte Biopsie** - Eine Art der Biopsie, bei der ein CT-Scanner verwendet wird, um die Platzierung der Biopsienadel zu steuern. Diese Art der Biopsie wird bei Chordomen empfohlen, um das Risiko der Ausbreitung von Tumorzellen zu verringern.

**Tumorgremium** - Das Tumorgremium eines Krankenhauses ist eine Gruppe von verschiedenen Spezialisten, die sich regelmäßig treffen, um die Situation jedes Patienten zu überprüfen und Behandlungsempfehlungen zu geben.

**zielgerichtete Therapie** - Eine Art der systemischen Therapie, die durch die Blockierung eines bestimmten Gens oder Proteins (das „Ziel“) in den spezifischen Tumorzellen eines Patienten wirkt.



## Erfahren Sie mehr über Chordome

**Weitere Informationen** zur Chordoma Foundation finden Sie unter [www.chordoma.org](http://www.chordoma.org), unter anderem zu Forschungsstudien, Neuigkeiten bei der Behandlung und Mitwirkungsmöglichkeiten.

**Unterstützung** von einem Patientenberater der Chordoma Foundation erhalten Sie unter der E-Mail-Adresse [support@chordoma.org](mailto:support@chordoma.org) oder per Telefon unter der Rufnummer +1 888 502-6109.

**Tauschen** Sie sich mit anderen Personen über das Hilfsprogramm der Chordoma Foundation aus und senden Sie eine E-Mail an [peersupport@chordoma.org](mailto:peersupport@chordoma.org).





**Wichtiger Hinweis zu dieser Publikation:** *Der Inhalt von „Expert Recommendations for the Diagnosis and Treatment of Chordoma“ (Expertenempfehlungen für die Diagnose und Behandlung von Chordomen) wurde auf der Grundlage des im Februar 2015 in „The Lancet Oncology“ veröffentlichten Papers zu Behandlungsrichtlinien entwickelt, das nach dem ersten Treffen einer globalen Konsensusgruppe von Chordom-Experten veröffentlicht wurde (siehe erste Umschlagseite für das vollständige Artikelzitat und die vollständige Liste der Konsensusgruppen-Mitglieder). Die Konsensusgruppen-Mitglieder und der Ärztliche Beirat der Chordoma Foundation haben diesen Leitfaden auf seine inhaltliche Richtigkeit überprüft. Diese Informationen ersetzen keine ärztliche Beratung. Behandlungsentscheidungen sollten Sie immer mit Ihren Ärzten besprechen. Wenn Sie Fragen zu den in diesem Dokument enthaltenen Informationen haben, wenden Sie sich an einen Patientenberater der Chordoma Foundation unter [support@chordoma.org](mailto:support@chordoma.org).*