



Raccomandazioni degli esperti per la diagnosi e il trattamento del cordoma

La Chordoma Foundation ha messo a punto il presente opuscolo sulla base dell'articolo "Building a global consensus approach to chordoma: a position paper from the medical and patient community", scritto da un gruppo internazionale di esperti sul cordoma e di rappresentanti dei pazienti. L'articolo è stato pubblicato sulla rivista medica *The Lancet Oncology* nel febbraio 2015.

PUBBLICAZIONI DI RIFERIMENTO

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 LUGLIO 1957 - 29 OTTOBRE 2015



Questo opuscolo rivolto ai pazienti è dedicato alla memoria di Hans Keulen, membro del Consiglio e coordinatore europeo della Chordoma Foundation. Hans si è dedicato instancabilmente alla nostra causa, al servizio della comunità di pazienti affetti da cordoma, promuovendo la ricerca e assistendo diversi pazienti europei. Siamo grati ad Hans per aver collaborato con la comunità di medici che si occupano dei pazienti con cordoma e per aver guidato lo sviluppo di queste linee guida. Gli siamo grati per averci ispirato con il suo ottimismo, il suo coraggio e la sua grande passione nel tentativo di migliorare le cure a disposizione dei pazienti. Siamo profondamente rammaricati per la sua perdita e, in suo onore, continueremo a perseguire la ricerca di trattamenti efficaci per questa patologia, ad assistere i pazienti nelle loro scelte e a sostenerli affinché possano prendere le decisioni migliori per la loro salute.

I membri del gruppo di consenso sono elencati di seguito, unitamente alla loro nazionalità e specializzazione medica:

INTERVENTO CHIRURGICO

Stefano Boriani, I
Rodolfo Capanna, I
Francesco Doglietto, I
Sebastien Froelich, F
Robert Grimer, UK
Alessandro Gronchi, I
Francis Hornicek, USA
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

RADIOTERAPIA ONCOLOGICA

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

ONCOLOGIA MEDICA

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

PATOLOGIA

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

RADIOLOGIA

Carlo Morosi, I
Daniel Vanel, I

EPIDEMIOLOGIA

Valter Torri, I

PATROCINIO DEI PAZIENTI

Hans Keulen, NL
Josh Sommer, USA

AT = Austria; CH = Svizzera; D = Germania; E = Spagna; F = Francia; I = Italia; N = Norvegia; NL = Paesi Bassi; PL = Polonia; UK = Regno Unito; USA = Stati Uniti

Per maggiori informazioni in merito al cordoma e alla Chordoma Foundation visitare il sito www.chordoma.org.

Indice

Introduzione.....	5
Come utilizzare questo opuscolo	6
Trovare la giusta équipe medica.....	7
Comprendere il cordoma	8
Nozioni di base.....	8
Sedi del cordoma	9
Cause del cordoma.....	9
Tipologie di cordoma.....	9
Diagnosticare il cordoma	10
Imaging.....	10
Biopsia	11
Patologia	12
Trattamento iniziale	13
Test da eseguire prima del trattamento.....	14
Intervento chirurgico.....	14
Tumori della base cranica e della cervice	15
Tumori sacrali	18
Tumori lombari e toracici.....	20
Radioterapia	22
Ruolo delle radiazioni.....	22
Dose di radiazioni	22
Tipologie di radiazioni.....	23
Test da eseguire dopo il trattamento	24
Trattamento della recidiva locale.....	25
Trattamento della malattia avanzata	25
Terapia farmacologica per il cordoma avanzato o metastatico	26
Ricerca e nuovi trattamenti	27
Glossario dei termini.....	28

Introduzione

Cosa fare? Probabilmente chi è affetto da cordoma o conosce una persona colpita da questa patologia si è già posto questa domanda. È una domanda importante dal momento che, quando si parla di trattamento del cordoma, ciò che viene fatto – o non viene fatto – può avere un impatto considerevole sulla vita del paziente. Questa pubblicazione cerca di dare una risposta a tale domanda affinché i pazienti possano assumere decisioni consapevoli e ricevano la miglior assistenza possibile.

Il presente documento contiene raccomandazioni elaborate da un gruppo di oltre 40 medici esperti specializzati nell'assistenza dei pazienti affetti da cordoma. La Chordoma Foundation, insieme alla Società europea di oncologia medica (ESMO), ha riunito questo gruppo al fine di pervenire a un accordo riguardo al modo migliore di trattare il cordoma sulla base di tutte le evidenze disponibili. Senza tale accordo tra gli esperti, il trattamento riservato a molti pazienti affetti da cordoma non sarebbe stato il più attuale e appropriato e, di conseguenza, essi non avrebbero beneficiato delle migliori risorse per sconfiggere la malattia. Pertanto, l'obiettivo del gruppo è stato quello di sviluppare un testo di riferimento che potesse aiutare i medici di tutto il mondo a fornire un'assistenza migliore e più coerente ai pazienti affetti da cordoma. Le raccomandazioni degli esperti sono state pubblicate nel 2015 sulla rivista medica di alto profilo *The Lancet Oncology*.

Le raccomandazioni create per i medici non sono però sufficienti: secondo la Chordoma Foundation è anche molto importante che queste raccomandazioni siano divulgate ai pazienti e agli assistenti in un formato comprensibile e utilizzabile. Ecco perché abbiamo creato questo opuscolo, con la speranza che possa fornire informazioni e concetti in grado di aiutarvi a vincere la lotta contro il cordoma. Qualora ci fossero dubbi o domande in merito alle presenti informazioni, siete pregati di scrivere a support@chordoma.org e riceverete assistenza da parte di un operatore dedicato.



Come utilizzare questo opuscolo

Nelle pagine che seguono troverete un riassunto fedele delle informazioni e delle raccomandazioni presenti nello studio pubblicato su *The Lancet Oncology*. Il testo contenuto nei riquadri azzurri e contrassegnato dal logo della Chordoma Foundation contiene informazioni aggiuntive, spiegazioni e suggerimenti della fondazione che aiutano a capire i concetti e ad agire in base alle raccomandazioni degli esperti.

Se vi è stata diagnosticata questa malattia di recente è opportuno soffermarsi sul paragrafo “Comprendere il cordoma”, che fornisce importanti informazioni di base sulla malattia.


Se, invece, state per affrontare un trattamento, troverete sezioni che riportano informazioni e raccomandazioni di esperti circa l'intervento chirurgico, la radioterapia e la terapia farmacologica. Vi invitiamo a leggere queste informazioni con attenzione e a discuterle con i medici e gli assistenti.

I termini in **grassetto blu** sono inclusi nel glossario, che la Chordoma Foundation ha aggiunto (p.28) quale supplemento della pubblicazione.

Trovare la giusta équipe medica

Per coloro che sono affetti da cordoma è essenziale trovare un centro medico con un'équipe di esperti che abbiano maturato esperienza nell'assistenza dei pazienti affetti da questa patologia.


Il cordoma è una malattia rara e colpisce parti molto importanti e complesse del corpo. Per questi motivi, una diagnosi e un trattamento appropriati richiedono un'assistenza molto specializzata che prevede il coinvolgimento di diverse tipologie di medici. Questo approccio di équipe, che implica diversi specialisti, è chiamato **assistenza multidisciplinare** e, solitamente, è possibile soltanto presso gli ospedali più grandi, chiamati **centri di riferimento**, che assistono un gran numero di pazienti (mentre non è disponibile nella maggior parte degli ospedali locali).

In base allo stadio della malattia, può essere necessario consultare diverse tipologie di medici. Un operatore sanitario della Chordoma Foundation vi aiuterà a trovare un centro di riferimento multidisciplinare con esperienza nel cordoma, indirizzandovi al punto di contatto più idoneo in base alle singole necessità. Per ricevere assistenza è possibile scrivere a support@chordoma.org. 

Gli esperti raccomandano di trovare un centro medico che abbia competenza nei seguenti ambiti:

- diagnosi anatomico-patologica dei sarcomi e dei tumori ossei;
- radiologia;
- chirurgia ortopedica o neurochirurgia della colonna vertebrale (per i pazienti colpiti da tumori alla colonna vertebrale);
- neurochirurgia della base cranica (per i pazienti colpiti da tumori della base cranica);
- radioterapia oncologica;
- oncologia medica;
- cure palliative.



Il cordoma non è sempre facile da diagnosticare e talvolta può essere confuso con altre malattie. Una diagnosi corretta può incidere sul trattamento somministrato al paziente: per questo motivo, è molto importante che la diagnosi venga eseguita da medici con esperienza nella diagnosi e nel trattamento di pazienti affetti da cordoma. Ricevere un secondo parere allo scopo di confermare la diagnosi può essere utile prima di prendere decisioni in merito al trattamento. Se non ci si è ancora sottoposti a un trattamento, è consigliabile chiedere se sono necessari ulteriori test per escludere altre possibili tipologie di tumore prima di procedere con il trattamento. 

Tutti i membri dell'equipe di assistenza devono avere una solida esperienza nel trattamento dei tumori della base cranica e/o della colonna vertebrale, incluso il cordoma.

È raccomandato altresì che i medici discutano ogni singolo caso in una **sessione di discussione** multidisciplinare; si tratta di una riunione regolare in cui diversi specialisti si incontrano per riesaminare la situazione di ciascun paziente e sviluppare il piano di trattamento più appropriato. Ogni paziente deve potersi avvalere delle conoscenze e dell'esperienza di molti esperti, invece che di uno o due soltanto: questo è un elemento essenziale per trattare una malattia complessa come il cordoma.

Comprendere il cordoma

Il cordoma è un raro cancro osseo che viene diagnosticato in appena 1 persona su 1 milione all'anno: in qualunque momento dato, esiste meno di 1 persona su 100.000 affetta da cordoma.

Nozioni di base

Il cordoma fa parte di un gruppo di tumori maligni dell'osso e dei tessuti molli chiamati sarcomi. Viene diagnosticato con più frequenza in

persone tra i 50 e i 60 anni, ma può presentarsi a qualsiasi età; una diagnosi di cordoma interessa prevalentemente pazienti di sesso maschile, che sono il doppio rispetto alle donne. Il cordoma può avere carattere ereditario, ma ciò è molto raro.

I cordomi solitamente crescono lentamente: un tumore potrebbe causare sintomi per anni prima che i medici lo rilevino. Un cordoma può ricomparire, o recidivare, dopo il trattamento, solitamente nella stessa sede del primo tumore: tale evenienza è denominata "recidiva locale". Infine, nel 30-40 per cento circa dei pazienti il tumore si diffonde, o metastatizza, ad altre parti del corpo. Le sedi più comuni di metastasi dei cordomi sono i polmoni, il fegato, le ossa o i linfonodi.

Sedi del cordoma

Circa la metà di tutti i cordomi si forma nella parte bassa della colonna vertebrale, nelle ossa dette sacrali. Circa il 30 per cento si forma nella parte centrale della testa in un'area denominata base cranica - solitamente in un osso chiamato **clivus**; il restante 20 per cento dei cordomi si forma nella colonna vertebrale a livello del collo, del torace o della parte inferiore della schiena, chiamata anche **colonna vertebrale mobile**. Molto raramente, i cordomi possono avere inizio in più di una sede lungo la colonna vertebrale.

Cause del cordoma

I cordomi si sviluppano dalle cellule di un tessuto detto **notocorda**, una struttura presente nell'embrione che aiuta lo sviluppo della colonna vertebrale. La notocorda scompare quando il feto ha circa 8 settimane di età, ma alcune cellule notocordali rimangono nelle ossa della colonna vertebrale e della base cranica. Molto raramente, queste cellule si trasformano in un cancro chiamato cordoma. Non è ancora del tutto noto cosa induca le cellule notocordali a diventare cancerose in alcune persone, ma i ricercatori sono al lavoro per scoprirlo.

Tipologie di cordoma

Esistono quattro tipologie di cordoma, che vengono classificate in base a come appaiono al microscopio. Tutte le tipologie sono accomunate da un comportamento analogo e sono trattate allo stesso modo, ad eccezione dei cordomi **dedifferenziati**, che colpiscono solo il 5 per cento circa di pazienti. I cordomi dedifferenziati sono più aggressivi e in genere crescono più rapidamente rispetto alle altre tipologie di cordoma.



Diagnosticare il cordoma

È importante recarsi in un centro di riferimento non appena si sospetta un cordoma, anche prima di averne la certezza.


Imaging

I cordomi vengono tipicamente rilevati attraverso indagini radiologiche, che mostrano organi e altre strutture all'interno del corpo, inclusi i tumori. L'aspetto del tumore nelle indagini radiologiche può indicare a un radiologo se possa trattarsi di un cordoma o meno.

In caso di sospetto di cordoma, sarà necessario eseguire un **una risonanza magnetica**, chiamato anche **MRI**, per aiutare i medici a formulare una diagnosi e un piano per il trattamento: è il modo migliore per osservare un cordoma e la modalità con cui colpisce il tessuto attorno ad esso, come muscoli, nervi, e vasi sanguigni. Indipendentemente dalla sede del tumore, è necessario eseguire una MRI dell'intera colonna vertebrale per vedere se il tumore può essersi diffuso a, o sviluppato in, altre aree della colonna vertebrale. Il cordoma viene osservato meglio in una MRI con un'impostazione denominata imaging ponderato in T2. Sono altresì raccomandate scansioni TC del torace, dell'addome e del bacino.

Per i pazienti che potrebbero essere affetti da cordoma

In particolare, è necessario evitare di sottoporsi a **biopsia** o intervento chirurgico per confermare la diagnosi al di fuori di un centro di riferimento, dal momento che, se non eseguite in modo corretto, queste procedure possono causare la diffusione del cordoma. Si veda a pag. 11 per le raccomandazioni in merito all'esecuzione di una biopsia.

Se non è possibile effettuare lunghi spostamenti per consultare uno specialista, occorre inviare i test di imaging a un centro di riferimento per un secondo parere prima di sottoporsi al trattamento. 

Oltre alla MRI, è raccomandato un altro test di imaging chiamato **tomografia computerizzata**, detta anche scansione **TC** o "TAC" se non è certo che il tumore sia un cordoma.

I test di imaging devono essere interpretati da un radiologo con esperienza nella diagnosi dei tumori ossei.

Biopsia


Gli studi di imaging possono fare sospettare la presenza di un cordoma, ma una diagnosi definitiva può essere eseguita solo da un patologo che esamina un campione di tessuto tumorale al microscopio. Per questo motivo, l'équipe medica può prendere in considerazione l'acquisizione di un piccolo campione di tessuto tumorale, chiamato biopsia, prima dell'intervento chirurgico. Tuttavia, le biopsie non sono raccomandate se non è possibile raggiungere il tumore in sicurezza o quando è presente un elevato rischio di diffusione delle cellule tumorali. Per i tumori sacrali e della colonna vertebrale mobile, è raccomandato **questo tipo di biopsia**, e deve essere eseguita dal dorso.

Questo tipo di biopsia usa una scansione TC per dirigere con precisione l'ago da biopsia nella sede corretta. L'ago da biopsia è protetto per impedire alle cellule tumorali di diffondersi lungo il percorso dell'ago (spesso chiamato "semina"). Invitiamo i pazienti a verificare con i medici che venga usato questo metodo se è prevista una biopsia.



Se è già stato effettuato un trattamento iniziale al di fuori di un centro di riferimento

Indipendentemente dal tipo di trattamento iniziale ricevuto, è comunque molto importante una valutazione presso un centro di riferimento il prima possibile. In particolare, è buona prassi fare in modo che un campione del tumore venga inviato a un centro di riferimento dove un patologo esperto possa confermare la diagnosi.

Gli operatori sanitari della Chordoma Foundation sono a disposizione dei pazienti per aiutarli a trovare un centro che abbia esperienza con il cordoma. Per ricevere assistenza è possibile contattare support@chordoma.org. 

Se il paziente si sottopone a biopsia prima dell'intervento chirurgico, si raccomanda che il chirurgo asporti il tessuto attorno all'area della biopsia durante l'intervento chirurgico onde rimuovere le eventuali cellule di cordoma che potrebbero essersi diffuse al momento della biopsia.

Patologia

I campioni di tessuto devono essere valutati da un patologo con esperienza nella diagnosi dei tumori ossei. Il patologo può analizzare il tessuto tumorale per

POTREBBE TRATTARSI DI UN'ALTRA PATOLOGIA?


Le malattie che possono essere scambiate per un cordoma includono:

- Tumori benigni a cellule notocordali (BNCT): questi tumori benigni della colonna vertebrale possono essere osservati su una scansione MRI o TC e possono talvolta assomigliare a un cordoma. Tuttavia, i BNCT rimangono confinati all'interno dell'osso e non si diffondono in altri tessuti come può succedere con i cordomi. Se vi è un sospetto BNCT, è necessario eseguire di tanto in tanto una scansione MRI o TC al fine di individuare eventuali modifiche. Le immagini devono essere riesaminate da un radiologo con competenza nei tumori ossei.
- Condrosarcoma: questa tipologia di cancro osseo appare molto simile al cordoma in una TC e MRI. Un tipo specifico di MRI chiamato **MRI in diffusione**, o **D-MRI**, può aiutare i medici a distinguerli. Talvolta soltanto dopo avere eseguito una biopsia è possibile sapere che un tumore non è un condrosarcoma.
- Tumore a cellule giganti dell'osso (GCTB): questi tumori appaiono alquanto differenti rispetto al cordoma nei test di imaging, e tendono a essere localizzati nella parte superiore del sacro.
- Schwannoma sacrale: questi tumori danneggiano l'osso in maniera diversa rispetto ai cordomi, appaiono diversi nei test di imaging, e non si diffondono ai muscoli o alle articolazioni vicini/e.
- Altri tumori della colonna vertebrale e della base cranica: questi tumori includono altri cancri ossei come il sarcoma di Ewing e l'osteosarcoma, nonché un tipo di tumore del sistema nervoso chiamato ependimoma mixopapillare. Anche il linfoma, un cancro del sistema immunitario, e il mieloma multiplo, un cancro ematico, possono causare tumori in queste aree.
- Metastasi (diffusione) di un altro cancro: talvolta i tumori in altre sedi del corpo possono diffondersi alle ossa nella colonna vertebrale o nella base cranica.


identificare la presenza di una proteina chiamata **Brachyury**; quasi tutti i cordomi presentano livelli elevati di Brachyury, il che la rende utile per la diagnosi.

Trattamento iniziale

Dopo la diagnosi di cordoma molto probabilmente saranno necessari un intervento chirurgico, radioterapia o entrambi. Se eseguiti in modo corretto, questi trattamenti possono guarire alcuni pazienti affetti da cordoma.

Il primo trattamento somministrato può incidere notevolmente sulla qualità della vita e sulle possibilità che il tumore ricompaia. Pertanto, è importante considerare con attenzione le opzioni e prendere una decisione consapevole. 


Nella maggior parte dei casi, l'intervento chirurgico è raccomandato come trattamento principale per il cordoma. In genere, la radioterapia è raccomandata dopo l'intervento chirurgico per uccidere eventuali cellule tumorali rimanenti; talvolta la radioterapia viene somministrata prima della chirurgia per ridurre il rischio di diffusione del tumore durante l'intervento chirurgico. Se il tumore è localizzato in una sede difficilmente raggiungibile per i chirurghi o se gli effetti collaterali dell'intervento sono molto gravi e inaccettabili per il paziente, è possibile adottare la radioterapia come unico trattamento.

I medici non sempre concordano sulla possibilità che i pazienti i cui tumori possono essere rimossi mediante intervento chirurgico scelgano la radioterapia invece della chirurgia. Pertanto, prima del trattamento è necessario che il paziente discuta con i medici tutte le opzioni e comprenda i rischi e i benefici di ciascuna tipologia di trattamento. È buona prassi ricevere più pareri da medici diversi che abbiano maturato una certa esperienza nel trattamento dei pazienti affetti da cordoma. 

Dal momento che il cordoma è una malattia complessa da trattare, è importante avere un'équipe medica che includa più specialisti che lavorano insieme per coordinare l'assistenza. È necessario che un medico specializzato nella radioterapia per il cancro, chiamato oncologo radioterapista, faccia parte dell'équipe medica ancora prima dell'intervento chirurgico, per pianificare con i chirurghi qualunque radioterapia prevista prima o dopo la chirurgia; inoltre, fin dall'inizio occorre considerare la possibilità di fare una valutazione con i medici che si occupano della terapia del dolore e di supporto per affrontare i sintomi della malattia e gli effetti collaterali del trattamento.



Ciascun paziente presenta una situazione diversa, per questo è necessario discutere con i medici il trattamento più adeguato. I medici possono aiutare a comprendere le varie opzioni di trattamento a disposizione del paziente e creare un piano di trattamento individualizzato basato sulle scelte di ognuno.

Nella pagina successiva sono riportate informazioni importanti in merito all'intervento chirurgico e alla radioterapia, da prendere in considerazione al momento della pianificazione del trattamento. 

Test da eseguire prima del trattamento

L'intervento chirurgico è il trattamento iniziale più comune per il cordoma. Prima che il paziente sia sottoposto a chirurgia per il cordoma, sarà necessaria una scansione TC e MRI per aiutare il chirurgo a pianificare l'intervento.

Se è affetto da un cordoma della base cranica o della colonna cervicale, occorre eseguire un tipo di test di imaging chiamato **angiografia** per mostrare la sede dei vasi sanguigni che devono essere protetti durante l'intervento chirurgico. Sarà anche necessario un esame che misuri la funzione dei nervi cranici, l'acuità visiva (la capacità dell'occhio di percepire immagini nitide), il campo visivo, l'udito e la funzione della ghiandola pituitaria. Il completamento di questo esame prima dell'intervento chirurgico consentirà ai medici di valutare cosa sia cambiato, nel caso il paziente abbia registrato effetti collaterali.

Dopo l'intervento chirurgico e prima della radioterapia verrà eseguita una MRI e, possibilmente, anche una TC per vedere se è ancora presente una porzione del tumore. Inoltre, saranno necessarie scansioni MRI regolari per diversi anni dopo il trattamento, a prescindere dall'eventuale intervento chirurgico, dalla radioterapia o da entrambi. (Cfr. "Test da eseguire dopo il trattamento" a pag. 24).


Intervento chirurgico

In genere, l'intervento chirurgico necessario per rimuovere il tumore è raccomandato quando può essere eseguito senza indurre effetti collaterali inaccettabili o causare la diffusione del tumore.



TUMORI DELLA BASE CRANICA E DELLA COLONNA CERVICALE

L'intervento deve essere eseguito in un centro medico con solida esperienza nella chirurgia della base cranica e della colonna cervicale superiore. Se il paziente è affetto da un tumore della base cranica, i chirurghi devono essere addestrati ad approcci chirurgici che accedano alla base cranica dalla parte frontale (naso o bocca) e laterale della testa. Le operazioni alla base cranica solitamente vengono eseguite da un'équipe che comprenda un neurochirurgo e un chirurgo delle patologie dell'orecchio, del naso e della gola (ORL); i chirurghi ORL sono anche chiamati otorinolaringoiatri.

La sede e la dimensione del tumore determineranno l'approccio chirurgico migliore per il paziente: talvolta può essere necessario eseguire l'intervento chirurgico da più direzioni per rimuovere in sicurezza diverse parti di un tumore della base cranica. Invitiamo a chiedere al chirurgo i diversi approcci chirurgici disponibili e a discuterne i rischi e i benefici. 

Lo scopo dell'intervento chirurgico per i tumori in queste aree è la rimozione di tutto il tessuto tumorale visibile, quando possibile. Poiché sovente i cordomi nella base cranica e nella colonna cervicale toccano nervi e vasi sanguigni importanti, solitamente non è possibile rimuoverli in un unico pezzo né ottenere una resezione ampia (vedere "Margini per la chirurgia del cordoma" a pagina 21) senza causare un danno grave. Per questo motivo, anche se viene rimosso tutto il tumore visibile, è probabile che vengano lasciate microscopiche cellule di cordoma dopo l'intervento chirurgico. A tal fine si raccomanda una radioterapia dopo l'intervento chirurgico per impedire a queste cellule residue di ricrescere. Se non è possibile rimuovere l'intero tumore, è necessario che il chirurgo rimuova la porzione più grande possibile, soprattutto attorno al tronco encefalico e ai nervi ottici ed al chiasma ottico, affinché la successiva radioterapia possa essere più efficace.

L'intervento chirurgico sulla base cranica e sulla colonna cervicale può causare un danno ai nervi cranici, i quali controllano funzioni importanti come il linguaggio e la deglutizione; per ridurre il rischio di una grave lesione nervosa, durante l'intervento chirurgico è raccomandato il **monitoraggio neurofisiologico**.



La modalità con cui viene eseguito l'intervento può avere un effetto notevole sull'esito. Sono qui riportati tre concetti che tutti i pazienti affetti da cordoma devono conoscere prima di sottoporsi a intervento chirurgico.

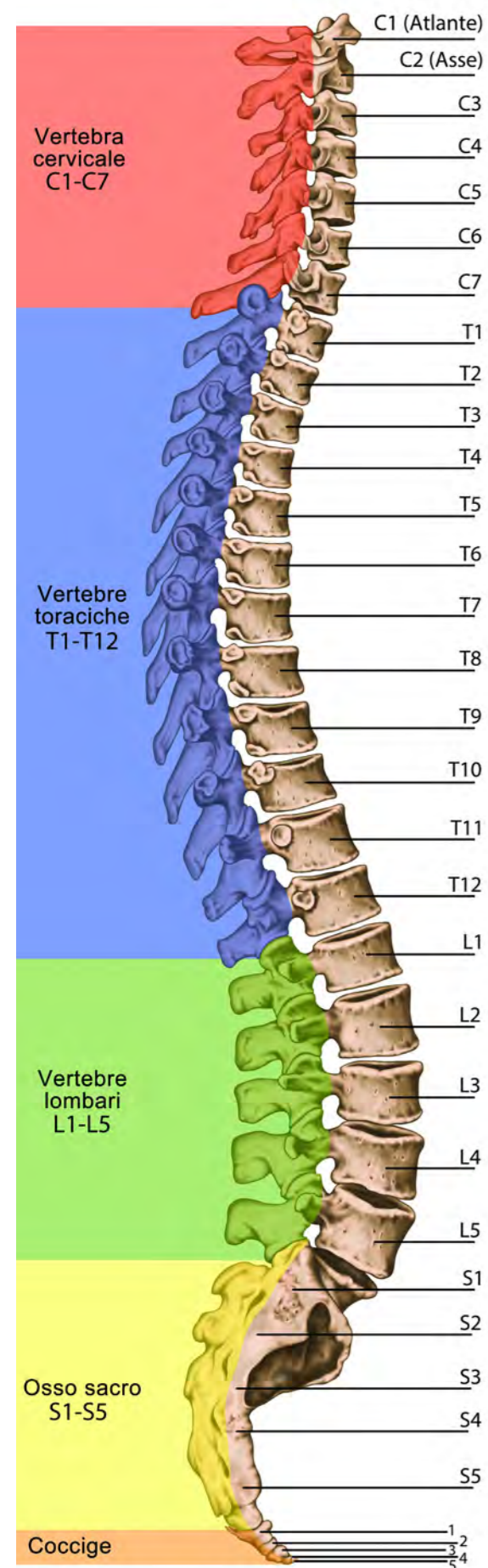
- Eventuali cellule tumorali lasciate dopo l'intervento chirurgico possono ricrescere; pertanto, quando possibile, occorre rimuovere l'intero tumore, preferibilmente con ampi margini di tessuto sano circostante. La completa rimozione del tumore diminuisce il rischio che questo ricompaia dopo il trattamento e migliora le probabilità di sopravvivenza.
- Per la maggior parte dei pazienti, la radioterapia è raccomandata dopo l'intervento chirurgico; tuttavia, la modalità con cui viene eseguito l'intervento può influenzare la successiva radioterapia. Per esempio, se durante l'intervento chirurgico una parte della colonna vertebrale deve essere rimossa, potrebbe essere necessario sostituirla con protesi metalliche, il che può interferire con le radiazioni. Pertanto, i piani per l'intervento chirurgico devono essere

approntati con l'apporto di un oncologo radioterapista.

- Dal momento che i cordomi tendono a essere localizzati in prossimità di strutture importanti, l'intervento chirurgico può indurre gravi effetti collaterali che possono incidere sulla qualità della vita. Prima dell'intervento, è necessario chiedere al chirurgo quali sono i rischi della chirurgia e cosa aspettarsi in seguito. Se i probabili effetti collaterali dell'intervento chirurgico costituiscono un disagio, è consigliabile informarsi su altre eventuali opzioni. Risulta essenziale che il paziente sia informato e consapevole rispetto al piano di trattamento concordato con l'equipe medica.

Considerazioni aggiuntive per l'intervento chirurgico dipendono dalla sede del tumore.

La colonna vertebrale



TUMORI SACRALI

Lo scopo dell'intervento chirurgico nel caso dei cordomi sacrali è la completa rimozione del tumore in un unico pezzo (**in blocco**) con ampi margini di tessuto sano circostante: per quanto possibile deve essere evitata la resezione intra-lesionale (vedere "Margini per la chirurgia del cordoma" a pagina 21). Il chirurgo deve prestare molta attenzione al fine di evitare di rompere il tumore durante l'intervento, poiché tale evenienza potrebbe causarne la ricrescita o la diffusione. Inoltre, se è stata eseguita una biopsia, il chirurgo deve prevedere l'asportazione del tessuto che è stato toccato dall'ago da biopsia per rimuovere eventuali cellule tumorali che possono essere state lasciate.

Dopo l'intervento per la rimozione del tumore, probabilmente sarà necessaria una chirurgia plastica e ricostruttiva allo scopo di riparare o sostituire il tessuto perso durante l'intervento chirurgico. Questo aspetto deve essere pianificato al momento dell'intervento chirurgico iniziale per ridurre le complicanze.

In alcuni casi, l'intervento chirurgico per i tumori sacrali può indurre gravi effetti collaterali che includono la perdita del controllo degli sfinteri (urinario e intestinale), la compromissione della funzione sessuale e problemi motori. Solitamente i chirurghi possono prevedere la gravità di tali effetti collaterali in base alla sede del tumore e ai nervi coinvolti. A causa dei rischi dell'intervento, per alcuni pazienti la radioterapia può costituire un'alternativa alla chirurgia.



Tuttavia, non è dimostrato che la radioterapia abbia la stessa probabilità di riuscita a controllare il tumore rispetto a chirurgia e radioterapia insieme; inoltre, l'elevata dose di radioterapia necessaria per il trattamento può anche indurre gravi effetti collaterali in un momento successivo. Occorre discutere le opzioni disponibili con i propri medici per decidere il piano di trattamento più adeguato a ciascun paziente.


La tabella che segue mostra il trattamento primario raccomandato per il cordoma in ogni parte del sacro e i probabili effetti collaterali derivanti dall'intervento chirurgico.

Vertebra sacrale	Trattamento raccomandato	Effetti collaterali dell'intervento chirurgico
S1	La radioterapia rappresenta un'alternativa consigliabile alla chirurgia	Gli effetti collaterali sono molto gravi
S2	In base alle preferenze del paziente e a considerazioni riguardanti la qualità della vita	Sono probabili gravi effetti collaterali
S3	Intervento chirurgico	Se le radici nervose di S2 non sono danneggiate, circa il 40 per cento delle persone si riprende da eventuali effetti collaterali
S4 o inferiore	Intervento chirurgico	È possibile preservare le funzioni più importanti



Lo sapevate?

Il tessuto tumorale rimosso durante l'intervento chirurgico è fondamentale per la ricerca volta a identificare nuove modalità per trattare il cordoma. Quando vi sottoponete a un intervento chirurgico, potete aiutare a far progredire la ricerca fornendo tessuto tumorale alla Chordoma Foundation Biobank. La biobanca ha l'obiettivo di rendere disponibili campioni di tumore a ricercatori qualificati interessati allo studio del cordoma.

Per saperne di più, consultare il sito www.chordoma.org/biobank. Chiunque sia interessato a dare il proprio contributo alla biobanca può inviare un'e-mail a biobank@chordoma.org prima dell'intervento chirurgico. 

TUMORI LOMBARI E TORACICI

I principi dell'intervento chirurgico per i tumori in quest'area sono in genere gli stessi applicati per i tumori sacrali. Lo scopo dell'intervento chirurgico è di ottenere una resezione ampia, rimuovendo completamente il tumore in un unico pezzo (**in blocco**) con ampi margini, se possibile. Quando il tumore viene rimosso, il chirurgo deve prevedere anche la rimozione dell'area di biopsia durante l'intervento. Una resezione in blocco potrebbe non essere possibile se il tumore si è esteso nel collo, nel torace o dietro l'addome; in questo caso, può esserci del tessuto tumorale residuo ed è necessario valutare una terapia a base di radioterapia dopo l'intervento chirurgico. Talvolta la radioterapia può essere raccomandata sia prima sia dopo l'intervento chirurgico, soprattutto quando è probabile una resezione incompleta. Occorre prendere in considerazione la radioterapia da sola (anziché l'intervento chirurgico) se il tumore non può essere rimosso in sicurezza, oppure se i potenziali effetti collaterali dell'intervento chirurgico sono inaccettabili per il paziente.



MARGINI PER LA CHIRURGIA DEL CORDOMA

Probabilmente, al momento di pianificare il trattamento il chirurgo utilizzerà il termine **margini chirurgici** o semplicemente **margini**. I margini sono costituiti dal tessuto sano circostante il tumore che viene rimosso insieme al tumore. I chirurghi asportano il tessuto sano per evitare che vengano lasciate microscopiche cellule cancerose.

La dimensione del margine può determinare la probabilità che il tumore ricompaia dopo l'intervento. I livelli dei margini chirurgici descritti dal gruppo di consenso per il cordoma sono:

- Resezione ampia - viene rimosso l'intero tumore, con almeno 1 millimetro di tessuto sano attorno al tumore.
- Resezione marginale - meno di 1 millimetro di tessuto sano attorno al tumore, ma non viene lasciato nessun tessuto tumorale visibile.
- Resezione intralasionale - viene lasciato del tessuto tumorale visibile, oppure si è verificata la rottura del tumore durante l'intervento chirurgico.

L'ideale è una resezione ampia, quando possibile; tuttavia, la sede dei cordomi si trova talvolta in prossimità di strutture importanti, il che rende tale operazione difficile o talvolta impossibile.

Radioterapia

Lo scopo della radioterapia è uccidere o arrestare la crescita delle cellule tumorali all'interno del corpo. Non tutte le radiazioni sono uguali e le modalità con cui vengono somministrate determinano differenze notevoli. Di seguito sono riportati concetti importanti riguardo alla modalità con cui la radioterapia deve essere usata per il trattamento del cordoma.

RUOLO DELLE RADIAZIONI


La radioterapia può svolgere due ruoli diversi nel trattamento del cordoma:

- Riduzione del rischio di recidiva dopo l'intervento chirurgico: la radioterapia è solitamente raccomandata dopo l'intervento chirurgico per uccidere eventuali cellule tumorali rimanenti lasciate durante l'intervento; talvolta una parte di radioterapia viene anche somministrata prima o durante l'intervento chirurgico.
- Trattamento principale in sostituzione dell'intervento chirurgico: la radioterapia viene talvolta raccomandata come trattamento primario dopo una biopsia se non è possibile rimuovere il tumore con un intervento chirurgico o se i rischi dell'intervento chirurgico sono inaccettabili per il paziente.


DOSE DI RADIAZIONI

È essenziale sapere che, per tenere sotto controllo il cordoma, è necessaria una dose molto elevata di radioterapia. Nello specifico, si raccomanda una dose pari almeno a 74 GyE ("equivalenti di gray"). Questa dose deve essere somministrata a tutto il tumore visibile così come a tutta l'area in cui i medici ritengono vi possa essere un microscopico tumore rimanente dopo l'intervento chirurgico. Anche se il tumore è stato rimosso completamente in un unico pezzo ("in blocco") vi potrebbero ancora essere microscopiche cellule tumorali nelle vicinanze che, se non vengono irradiate, possono crescere fino a dare origine a una ripresa del tumore. Quando si riesce ad eseguire una resezione in blocco, la dose di radioterapia somministrata nella zona circostante la sede del tumore può essere limitata a 70 GyE.

Tipicamente, la radioterapia viene somministrata in piccole dosi (1,8-2 GyE per dose) durante più sessioni nell'arco di diverse settimane: la dose di radioterapia somministrata durante ciascuna sessione è chiamata frazione. La dose di radioterapia somministrata in ciascuna frazione si somma nel tempo fino a raggiungere la dose totale prevista.

Talvolta verranno somministrate **frazioni** maggiori nell'arco di un numero di sessioni inferiore: si chiama **ipofrazionamento**. Quando viene usato l'ipofrazionamento la quantità totale di radioterapia somministrata è inferiore rispetto a quella somministrata quando viene usato il frazionamento standard, l'efficacia dei diversi schemi di frazionamento è comparabile, come dimostrato dai risultati ottenuti nei pazienti. 

La quantità di radioterapia richiesta per trattare il cordoma è superiore a ciò che può sopportare il tessuto sano; per questo motivo, la dose di radioterapia deve essere focalizzata sul tumore evitando di colpire strutture vicine importanti come il cervello, il tronco encefalico, i nervi o il midollo spinale. Il radioterapista deve pianificare la radioterapia al fine di somministrare la dose necessaria al tumore senza danneggiare i tessuti circostanti.

In qualunque fase della valutazione del trattamento, è importante discutere con l'equipe medica il ruolo che la terapia radiante deve svolgere nel trattamento. 

TIPOLOGIE DI RADIAZIONI

È possibile usare svariate tipologie di radioterapia e metodi di somministrazione differenti per trattare il cordoma.

In genere i cordomi vengono trattati con un fascio di radiazioni che viene somministrato al tumore da una sorgente all'esterno del corpo: questa tecnica si chiama **radioterapia a fasci esterni**. In genere, per trattare il cordoma è raccomandata una radiazione con fasci di particelle cariche, detta **terapia adronica**, poiché può essere focalizzata con la massima precisione. Sono comunemente usate due tipologie differenti di particelle: protoni e ioni carbonio; solitamente si fa riferimento alla **protonterapia** o **terapia con fasci di protoni** e alla **terapia con ioni carbonio**. Non è ancora chiaro se vi sia una qualsiasi differenza in termini di efficacia tra protoni e ioni carbonio. In alcuni casi, una **radioterapia con fotoni altamente conformazionale** può rappresentare un'alternativa idonea alla terapia adronica a condizione che sia possibile somministrare una dose sufficientemente elevata all'area bersaglio senza danneggiare il tessuto sano. Talvolta può essere utile combinare fotoni e adroni. Per tutti i tipi di radioterapia a fasci esterni è necessario un imaging per ogni giorno di trattamento, allo scopo di verificare che le radiazioni vadano esattamente alla giusta sede. Questa tecnica è chiamata **radioterapia guidata da immagini**.

Un'altra modalità per somministrare le radiazioni, chiamata **brachiterapia**, comporta l'inserimento di una piccola quantità di materiale radioattivo all'interno del corpo durante l'intervento chirurgico. Questa metodica viene usata raramente, ma talvolta può essere utile per somministrare una dose sufficientemente elevata di radiazioni all'area vicino al midollo spinale. Quando è usata, viene solitamente somministrata in combinazione con la radioterapia esterna.


È importante somministrare, in un trattamento radioterapico, una dose elevata di radiazioni nell'area interessata e, al contempo, una dose più modesta di radiazioni nelle zone circostanti. La possibilità di somministrare la giusta dose con una particolare tipologia di radiazioni dipende da numerosi fattori, che includono la forma dell'area che viene irradiata e la sede di strutture importanti che devono

essere evitate. In generale, più è possibile focalizzare con precisione le radiazioni (ossia più queste sono conformazionali), migliore sarà il risultato.

È importante discutere approfonditamente con il proprio radioterapista per comprendere la tipologia di terapia radiante migliore e gli effetti collaterali prevedibili nel breve e nel lungo periodo.

Test da eseguire dopo il trattamento


Per i primi 5 anni dopo il trattamento è necessaria una MRI ogni 6 mesi; la MRI deve esaminare l'area del tumore originale. Se dopo 5 anni non è presente alcun cordoma, è necessaria una MRI dell'area in cui si trovava il tumore almeno una volta all'anno per 15 anni.

Le linee guida della National Comprehensive Cancer Network (NCCN) per il trattamento dei tumori ossei raccomandano altresì l'imaging del torace ogni 6 mesi per 5 anni, e successivamente con cadenza annuale, per vedere se il cordoma si è diffuso ai polmoni; alcuni esperti ritengono che sia anche necessaria una MRI dell'intera colonna vertebrale per verificare una recidiva del tumore. È importante che il paziente discuta con i medici il monitoraggio necessario dopo il trattamento. 

Trattamento della recidiva locale

È comune che i cordomi si ripresentino o ricrescano dopo il trattamento iniziale.

Se il cordoma si ripresenta nella stessa sede del tumore originale è chiamato **recidiva locale**. Quando accade, solitamente non è più possibile guarirlo; tuttavia, è talvolta possibile un trattamento aggiuntivo che possa controllare il tumore per lunghi periodi di tempo. Le opzioni di trattamento possono includere intervento chirurgico, radioterapia e, talvolta, **terapia farmacologica** (vedere la sezione sulla terapia farmacologica a pag. 26).

Attualmente, non vi è un parere unanime riguardo al modo migliore per trattare il cordoma recidivante, tuttavia la Chordoma Foundation sta lavorando con gli esperti per raccogliere informazioni ed elaborare raccomandazioni che saranno disponibili in futuro. Si consiglia ai pazienti di discutere con l'équipe medica le attuali opzioni di trattamento disponibili e ogni possibile effetto collaterale di tali trattamenti. È importante bilanciare il potenziale beneficio dei trattamenti con gli effetti che producono sulla qualità della vita. 

Trattamento della malattia avanzata

I cordomi sono considerati avanzati quando non è più possibile asportare una recidiva locale con intervento chirurgico o radioterapia, o quando il tumore si è diffuso ad altre parti del corpo.

Un tumore che si è diffuso ad altre parti del corpo è detto **metastatico**. Quando un cordoma metastatizza non può più essere curato, e il trattamento ha lo scopo di prolungare la vita e gestire i sintomi. Il trattamento per il cordoma metastatico può includere intervento chirurgico, radioterapia, o, in alcuni casi, una procedura chiamata **ablazione con radiofrequenza**, che usa onde radio per riscaldare e distruggere il tumore; in aggiunta, la **terapia farmacologica** può rallentare la progressione del cordoma avanzato o metastatico.

È necessario che il paziente discuta con l'équipe medica tutte queste opzioni nonché i trattamenti migliori per la sua situazione.



Qualità della vita

La malattia in uno stadio avanzato e gli effetti collaterali della chirurgia possono causare dolore e ridurre la qualità della vita. Per coloro che provano dolore o che risentono di altri problemi relativi alla qualità della vita, gli specialisti in cure palliative o terapie di supporto possono fornire opzioni di trattamento utili per i sintomi specifici. La maggior parte dei centri oncologici dispone di medici, infermieri e operatori socio-assistenziali che possono discutere con il paziente le opzioni relative alle terapie di supporto.

Terapia farmacologica per il cordoma avanzato o metastatico

La terapia farmacologica, o **terapia sistemica**, consiste nell'uso di farmaci che si diffondono in tutto il corpo per uccidere le cellule cancerose; essa può includere farmaci che agiscono direttamente sul tumore così come farmaci che inducono il sistema immunitario ad attaccare i tumori. La terapia sistemica è prescritta da una tipologia di medico che si definisce oncologo medico e, talvolta, da un neuro-oncologo.


La **chemioterapia** tradizionale, che uccide le cellule in rapida crescita, in genere non è efficace per il cordoma e solitamente non viene usata per trattarlo; in sostituzione, i medici prescrivono sovente un tipo di farmaco chiamato **terapia mirata** che funziona bloccando una specifica proteina (il "bersaglio") nel tumore. Alcune terapie mirate che hanno aiutato i pazienti affetti da cordoma a migliorare temporaneamente includono:

- gli inibitori di PDGFR **come Imatinib e Sunitinib;**
- gli inibitori di EGFR **come Erlotinib, Gefitinib e Cetuximab.**

Uno studio ha mostrato che un tipo di farmaco chiamato inibitore di mTOR, quando combinato con Imatinib, era più efficace di Imatinib da solo.

Per i pazienti in Italia, questi farmaci non sono stati approvati e non possono essere prescritti per il trattamento del cordoma, con l'eccezione di imatinib. Un oncologo può essere d'aiuto nel trovare opzioni relative a questi farmaci nell'ambito delle sperimentazioni cliniche oncologist can help you find options for these drugs within clinical trials or in compassionate use programs oppure nei programmi di **uso compassionevole**.

Per avere ulteriori informazioni sulle terapie mirate potenzialmente più efficaci per un caso specifico, può essere utile eseguire un test di profilazione molecolare sul tessuto tumorale: ogni tumore maligno presenta mutazioni genetiche e questi test di profilazione forniscono al paziente e al suo medico maggiori informazioni riguardo alle mutazioni nel tumore in esame. Un operatore sanitario della Chordoma Foundation è a disposizione dei pazienti per dare informazioni su questi test attraverso l'indirizzo e-mail support@chordoma.org.

I ricercatori sono al lavoro per giungere a una migliore comprensione del cordoma e per identificare terapie mirate aggiuntive che potrebbero essere efficaci. Un riassunto delle informazioni più recenti riguardo al cordoma, che potrebbero essere utili agli oncologi che devono scegliere una terapia mirata, è reperibile all'indirizzo www.chordoma.org/targets. 




Ricerca e nuovi trattamenti

La Chordoma Foundation avvia e sostiene ricerche per identificare trattamenti nuovi e più efficaci per il cordoma.

Nonostante gli esperti concordino su molti aspetti concernenti il trattamento del cordoma, rimangono ancora molte domande relative al modo migliore di trattare i pazienti affetti da cordoma in determinate situazioni, in particolare le recidive locali. La Chordoma Foundation lavora con medici e ricercatori per condurre studi allo scopo di aiutare a rispondere a queste domande;

Via via che i ricercatori acquisiscono ulteriori nozioni sul cordoma, emergono evidenze relative a nuovi approcci di trattamento che potrebbero aiutare i pazienti affetti da cordoma. Per sapere se questi trattamenti sono sicuri ed efficaci, è necessario che siano testati accuratamente su pazienti affetti da cordoma attraverso studi di ricerca denominati **sperimentazioni cliniche**. La Chordoma Foundation lavora con i medici di tutto il mondo per avviare ulteriori sperimentazioni cliniche per il cordoma.

La partecipazione a una sperimentazione clinica può consentire l'accesso a nuovi e promettenti trattamenti che potrebbero essere più efficaci rispetto ad altri trattamenti disponibili. Per un elenco delle sperimentazioni cliniche aperte ai pazienti affetti da cordoma si veda la pagina www.chordoma.org/clinical-trials.

Gli esperti di oncologia incoraggiano i pazienti a partecipare a sperimentazioni cliniche ogniqualvolta possibile: le sperimentazioni cliniche sono particolarmente importanti per i pazienti affetti da malattie rare come il cordoma, perché forniscono assistenza in una modalità molto strutturata e con un attento monitoraggio. Chiunque sia interessato alla ricerca di una sperimentazione clinica idonea al proprio caso e a una specifica fase di trattamento può rivolgersi al proprio medico o contattare un operatore sanitario della Chordoma Foundation all'indirizzo support@chordoma.org. 

Glossario dei termini

ablazione con radiofrequenza: procedura che usa un ago per somministrare energia al tumore, inducendone il riscaldamento, e uccidendo le cellule cancerose al suo interno;

angiografia: test di imaging eseguito prima dell'intervento chirurgico per mostrare la posizione di vasi sanguigni importanti.

assistenza multidisciplinare: trattamento che coinvolge un'équipe di medici di varie discipline. Nel caso del cordoma, queste discipline includono: patologia dei sarcomi o ossea, radiologia, chirurgia della colonna vertebrale o chirurgia della base cranica, otorinolaringoiatria, radioterapia oncologica, oncologia medica e cure palliative.

biopsia: procedura che usa un ago per rimuovere un piccolo campione di tessuto dal tumore da esaminare al fine di eseguire una diagnosi.

biopsia con trocar guidata da TC: tipo di biopsia che usa un dispositivo di scansione TC per guidare il posizionamento dell'ago da biopsia; è il tipo di biopsia raccomandato per il cordoma allo scopo di ridurre la possibilità di diffusione delle cellule tumorali.

brachiterapia: tipo di radioterapia in cui viene inserita nel corpo una piccola quantità di materiale radioattivo per uccidere le cellule cancerose.

brachyury: gene presente a livelli elevati in quasi tutti i cordomi.

centro di riferimento: ospedale, centro di trattamento, o rete di centri di trattamento in cui i medici hanno competenza in particolari malattie; i pazienti vengono indirizzati a un centro in base alla diagnosi.

chemioterapia: cfr. **terapia sistemica** a pag. 30.

clivus: superficie di una porzione di osso alla base del cranio; il clivus è circondato dal tronco encefalico e da entrambe le arterie carotidi.

colonna vertebrale mobile: le parti della colonna vertebrale che non includono il sacro e includono la colonna cervicale (collo), la colonna toracica (parte superiore del dorso), e la colonna lombare (parte inferiore del dorso).

dedifferenziato: tipo di cordoma più aggressivo e che solitamente cresce in modo più rapido rispetto ai cordomi convenzionali; i cordomi dedifferenziati si presentano soltanto nel 5 per cento dei pazienti.

EGFR: proteina presente in alcune cellule cancerose, che ne induce la crescita in maniera incontrollabile; questa proteina può essere bloccata con determinate terapie farmacologiche mirate.

frazione: la dose di radiazioni erogata durante una sessione di radioterapia;

imaging con risonanza magnetica (MRI): tipo di imaging usato inizialmente per aiutare a diagnosticare un cordoma, così come durante il follow-up per verificare recidive o metastasi.

in blocco: durante l'intervento chirurgico, rimozione del tumore in un unico pezzo senza tagliarlo in pezzi più piccoli.

ipofrazionamento: tecnica di trattamento mediante radiazioni che prevede dosi maggiori di radiazioni nell'arco di un numero minore di sessioni. Quando viene usato l'ipofrazionamento la quantità totale di radiazioni somministrate è inferiore rispetto a quella somministrata quando viene usato il frazionamento standard, tuttavia l'effetto sarà identico.

margini o margini chirurgici: tessuto sano circostante il tumore che viene asportato insieme al tumore per assicurarsi che non vengano lasciate cellule cancerose; più i margini senza tumore sono ampi, minori sono le possibilità di recidiva.

metastatico: un cancro che si è diffuso ad altre parti del corpo è detto metastatico; **il processo di diffusione è chiamato metastasi, i tumori che si presentano oltre il sito del tumore originale sono chiamati metastasi.**

monitoraggio neurofisiologico: uso di dispositivi durante l'intervento chirurgico per monitorare il funzionamento di strutture neurali come il midollo spinale, i nervi, e il cervello; viene effettuato per guidare il chirurgo durante l'operazione, e per ridurre il rischio di danni al sistema nervoso del paziente.

MRI in diffusione (o D-MRI): tipo di **MRI** (vedere a pag. 29) che può aiutare i medici a distinguere tra cordoma e condrosarcoma, al fine di eseguire una diagnosi corretta;

notocorda: tessuto nel feto che agisce come blocco di costruzione per la colonna vertebrale; la notocorda scompare quando il feto ha circa 8 settimane di età, ma alcune cellule notocordali vengono lasciate nelle ossa del cranio e della colonna vertebrale.

PDGFR: proteina presente in alcune cellule cancerose, che ne induce la crescita in maniera incontrollabile; questa proteina può essere bloccata con determinate terapie farmacologiche mirate.

radioterapia a fasci esterni: radiazione somministrata dall'esterno del corpo.

radioterapia guidata da immagini: l'uso frequente dell'imaging, come MRI o TC, durante i trattamenti radioterapici per guidare le radiazioni nella sede giusta.

radiazioni conformazionali: tipo di radiazioni per le quali è possibile focalizzare il fascio di radiazioni sul tumore, riducendo al minimo la quantità di radiazioni che raggiungono il tessuto sano circostante;

Glossario dei termini (continua)

ricidiva locale: ricrescita del tumore nella stessa sede dopo il trattamento.

scansione con tomografia computerizzata (TC): tipo di scansione per immagini usata per aiutare a diagnosticare un cordoma; le scansioni TC possono anche essere usate per aiutare a guidare l'ago durante una biopsia, sono talvolta indicate come scansioni "TAC".

sessione di discussione: la sessione di discussione di un ospedale è un gruppo costituito da diverse tipologie di specialisti che si riuniscono regolarmente per riesaminare la situazione di ciascun paziente e formulare raccomandazioni in merito al trattamento.

sperimentazioni cliniche: studi di ricerca eseguiti per analizzare la sicurezza e l'efficacia di un trattamento per pazienti affetti da una malattia specifica.

terapia adronica: tipo di radioterapia esterna che usa fasci di protoni, neutroni, o ioni positivi per il trattamento del cancro; Si veda anche **terapia protonica** a pag. 30 e **terapia con ioni carbonio** a pag. 28.

terapia con ioni carbonio: tipo di **terapia adronica** (cfr. pag. 29) che usa fasci di ioni carbonio per uccidere le cellule cancerose.

terapia farmacologica: vedere **terapia sistemica** a pag. 30;

terapia fotonica: tipo di radioterapia esterna che usa i raggi X per uccidere le cellule cancerose.

terapia mirata: tipo di terapia sistemica che funziona bloccando uno specifico gene o proteina (il "bersaglio") nelle cellule tumorali specifiche di un paziente.

terapia protonica, terapia con fascio protonico: tipo di terapia adronica che usa fasci di protoni per uccidere le cellule cancerose;

terapia sistemica: uso di farmaci che si diffondono attraverso il corpo per uccidere le cellule cancerose, **detta anche** chemioterapia o terapia **farmacologica**; la chemioterapia si riferisce tipicamente a farmaci che uccidono le cellule in rapida crescita.

uso compassionevole: un processo che ha lo scopo di somministrare un farmaco in fase di studio in una sperimentazione clinica a un paziente non idoneo a partecipare alla sperimentazione stessa. ai medici è permesso prescrivere farmaci fuori scheda tecnica se reputano che ciò sia nel miglior interesse del paziente.



Per saperne di più sul cordoma

È possibile **visitare** la Chordoma Foundation all'indirizzo www.chordoma.org per maggiori informazioni in merito al cordoma, inclusi gli studi di ricerca, le ultime novità sui trattamenti, e i modi per partecipare.

Richiedete l'assistenza di un operatore sanitario presso la Chordoma Foundation inviando un'e-mail a support@chordoma.org o chiamando il numero (888)-502-6109.

Mettetevi in contatto con altre persone tramite il Chordoma Foundation Peer Support Program inviando un'e-mail a peersupport@chordoma.org.





Avvertenza importante in merito a questa pubblicazione: *il contenuto di "Raccomandazioni degli esperti per la diagnosi e il trattamento del cordoma" è stato sviluppato sulla base dello studio di orientamento per il trattamento pubblicato su The Lancet Oncology nel febbraio 2015, in seguito alla prima riunione di un gruppo di consenso globale di esperti sul cordoma (vedere la seconda di copertina per la citazione completa dell'articolo e per l'elenco completo dei membri del gruppo di consenso). I membri del gruppo di consenso e il comitato medico consultivo della Chordoma Foundation hanno riesaminato questa guida relativamente all'accuratezza del suo contenuto. Queste informazioni non intendono sostituire la consulenza medica; le decisioni in merito al trattamento devono sempre essere valutate insieme al medico curante. Se avete domande riguardo alle informazioni contenute in questo documento, vi preghiamo di contattare un operatore sanitario della Chordoma Foundation all'indirizzo support@chordoma.org.*