



脊索瘤诊断及治疗专家建议手册

脊索瘤基金会筹划的这本手册是基于一篇学术著作。其名为《建立治疗脊索瘤的全球共识：来自医学界和患者团体的建议书》。文章是一个由脊索瘤专家和患者权益协会组成的国际专业团队所撰写。文章发表在2015年2月出版的医学杂志《柳叶刀肿瘤学》上。

共识小组的成员名单、国籍以及医学特长罗列如下：

原始文献引用

Stacchiotti S, Sommer J, 脊索瘤全球共识小组. 建立治疗脊索瘤的全球共识：来自医学界和患者团体的建议书. 柳叶刀肿瘤学, 2015,16:e71-83.

Hans Keulen

1957年7月28日至2015年10月29日



谨以此患者指引小册纪念脊索瘤基金会董事会成员、欧洲联络人 Hans Keulen先生。Keulen 先生在生前不遗余力地为脊索瘤社团奔波，推动了脊索瘤的科学研究、帮助了无数的欧洲患者。在此，我们非常感谢 Keulen先生组织了脊索瘤医生协会并带头筹划了该患者小册。他乐观向上的态度以及在提高病人治疗技术方面的激情一直鼓舞着我们。我们无比地感怀他！我们将坚持不懈地寻找治疗这种疾病的有效办法，教导患者可以选择的治疗手段，以及帮助他们做出最合理的治疗决定。

外科

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

癌症放射科

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

肿瘤内科

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

病理科

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

放射科

Carlo Morosi, I
 Daniel Vanel, I

流行病科

Valter Torri, I

病患关系代表

Hans Keulen, NL
 Josh Sommer, US

AT = 奥地利; CH = 瑞士; D = 德国; E = 西班牙; F = 法国; I = 意大利; N = 挪威;
 NL = 荷兰; PL = 波兰; UK = 英国; US = 美国

欲了解有关脊索瘤以及脊索瘤基金会的更多信息, 请访问 www.chordoma.org.

目录

简介	5
如何使用这本手册	6
寻找正确的医疗团队	7
认识脊索瘤	8
脊索瘤基本知识	8
脊索瘤位置	9
脊索瘤发病原因	9
脊索瘤分类	9
脊索瘤诊断	10
影像	10
活组织检查	11
病理检查	12
初步治疗	13
治疗前的检查	14
外科手术	14
颅底及颈部肿瘤	15
骶骨肿瘤	18
腰部及胸部肿瘤	20
放疗	22
放疗的角色	22
放疗剂量	22
放疗种类	23
治疗后的检查	24
局部复发的治疗方法	25
晚期病情的治疗方法	25
晚期及转移性脊索瘤的药物治疗	26
脊索瘤科研及最新治疗方法	27
术语表	28

简介

我该做什么？如果您或您熟悉的人得了脊索瘤，您很可能会问前面这个问题。这是一个非常重要的问题。因为在治疗脊索瘤过程中恰当的决定（该做什么或不该做什么）将对您今后的生活质量有重大影响。这本手册旨在帮您回答该问题、帮您做出明智的医学决定，让您或您所爱的人得到最好的护理。

这本手册汇集了四十多位顶尖的脊索瘤治疗医生所提供的专业意见。这些医生由脊索瘤基金会以及欧洲肿瘤医学会召集。他们根据所有已知的医学证据，对脊索瘤的最佳治疗方式达成了一致。如果没有专家们的这一共识，很多脊索瘤患者无法获得最新、最合适的治疗方法，因此也不可能获得对抗这种疾病的最佳机会。这个专家组的目的是为了建立一种治疗脊索瘤的标准方案，以帮助全世界的医生更好地治疗脊索瘤病人。最终的专家意见发表在2015年的《柳叶刀肿瘤学》上。该医学杂志具有很高的学术影响力。

然而仅仅给医生提供专业意见是不够的。脊索瘤基金会认为，将这些专业意见以通俗易懂的方式呈现给患者和患者护理员同样非常重要。这就是我们制作这本手册的原因。我们希望这本手册能提供充足的信息和有用的概念，帮您赢得这场与脊索瘤的战斗。如果您在阅读本册子时有任何问题，请电邮联系我们：support@chordoma.org。我们很乐意为您提供协助。



如何使用这本手册

以下内容如实地总结了《柳叶刀肿瘤学》上那篇学术文章所呈现的信息和意见。淡蓝色阴影文字和有脊索瘤基金会徽标的文字包含了额外信息、解释以及小窍门，以帮助读者理解专家意见并采取相应行动。

如果您是刚被确诊的患者，请您认真阅读“认识脊索瘤”章节，以便获得关于此疾病的重要背景知识。

如果您在准备某个阶段的治疗，您同样能获得关于外科手术、放疗、药物疗法的重要信息和专家意见。请您认真阅读这些信息并与您的护理员和医生进行讨论。

以**蓝色粗体字**标示的术语已在术语表里列出。脊索瘤基金会将该术语表（如第28页所示）列为了那篇学术文章的附录。

寻找正确的医疗团队

如果您或者您熟悉的某个人可能患上了脊索瘤，最重要的一件事是寻找合适的医疗中心。该中心必须具备一个经验丰富的脊索瘤治疗专家团队。

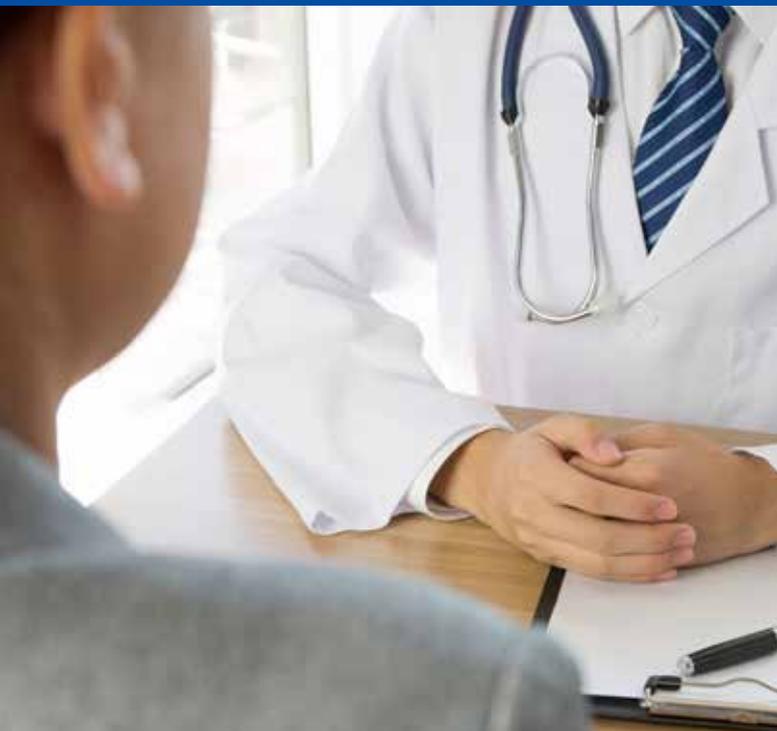
脊索瘤是一种罕见疾病，它会影响到身体中非常重要和复杂的脏器。因此，恰当地诊断和治疗脊索瘤需要不同科室的医生提供非常专业化的意见。这种涉及多学科专家的治疗方法称为**多学科治疗**。一般仅限于具有大量病例的大型医院，或称**转诊中心（三甲医院）**才能提供这种疗法。大部分小医院不具备此类条件。

依据您疾病阶段的不同，您可能需要看若干个不同科别的医生。脊索瘤基金会患者导航员能帮您找到一个具有治疗脊索瘤经验的多学科转诊中心，并依据您的需要指导您找到正确的联系方式。如需寻求帮助，请联系

support@chordoma.org。 

专家建议您需要寻找精通以下科别的医疗中心：

- 肉瘤或骨组织病理科
- 放射疗法
- 骨科或脊柱神经外科手术
（针对脊柱肿瘤患者）
- 颅底神经外科手术
（针对颅底肿瘤患者）
- 放疗肿瘤科
- 肿瘤内科
- 姑息治疗



确诊脊索瘤并非易事，而且它容易误诊为其他疾病。是否能获得正确诊断将影响您的治疗效果。因此，您需要确认您的诊断是由具有诊断和治疗脊索瘤病人经验的医生做出的。在做出治疗决定前获得第二个意见可以帮助您确诊。如果您还没有做任何治疗，询问您的医生是否需要额外检查，以排除其他相似肿瘤的可能性。🔍

您医疗团队中的所有成员都应该具有治疗颅底和脊柱肿瘤，包括脊索瘤的丰富经验。

我们也建议您的医生在多学科**肿瘤讨论会**上就您的病情进行会诊。这种联合研讨会是一种例行会议，会上不同科室的专家就每一个病人的情况进行评估，然后研讨出一套最佳治疗方案。作为病人，您能在众多专家的知识 and 经验中受益，而无需局限于一两位医生的治疗思路。这对治疗类似脊索瘤这种复杂疾病至关重要。

认识脊索瘤

脊索瘤是一种极其罕见的骨癌，其百万人口发病率每年仅为一例。脊索瘤带瘤生存患者占总人口的比例少于十万分之一

脊索瘤基本知识

脊索瘤属于肉瘤的一种，是一种恶性骨瘤和软组织瘤。在确诊的病例中，脊索瘤好发病于50-60岁的人群，但亦可在任何年龄段发病。男性病人约是女性病人的两倍。脊索瘤可具有家族性遗传，但十分罕见。

脊索瘤通常生长缓慢。该肿瘤在发现前病人可能已有多年的症状。脊索瘤在治疗后会复发，通常复发于原来的位点。这称为局部复发。在30% - 40%的脊索瘤病人中，脊索瘤病灶最终会扩散或转移至身体的其他部位。最容易发生转移的部位为肺、肝、骨头或淋巴结。

脊索瘤位置

大约一半的脊索瘤发病于脊柱末端一个称为骶骨的部位。还有大约30%的脊索瘤发病于脑部中心部位，一个称为颅底的区域。颅底脊索瘤通常发病于一个称为**斜坡**的骨头区域。剩下20%的脊索瘤发病于脊柱的颈部、胸部或者腰背部，这些区域称为**可活动脊柱**。在非常罕见的情况下，脊索瘤可在脊柱的多个位点发病。

脊索瘤发病原因

脊索瘤发源于一种称为**脊索**的组织细胞。脊索是胚胎中帮助脊柱发育的一种结构。通常脊索在胎儿发育至8周大时会消失，但少量脊索细胞会残留在脊柱和颅底骨头中。在极其罕见的情况下，这些残留的脊索细胞会癌变为脊索瘤。虽然目前脊索细胞癌变的原因还未完全清楚，不过科研人员正在努力攻克这个难题。

脊索瘤分类

依据脊索瘤细胞在显微镜下的微观结构，脊索瘤可以分为四类。除了**去分化型**脊索瘤，其他类型的脊索瘤表现相似，因此可以用同一种方法治疗。去分化型脊索瘤仅占脊索瘤患者的 5%。去分化型脊索瘤更具有侵入性，其生长速度也快于其他类型的脊索瘤。



如果获知您可能患有脊索瘤

请尽量避免在转诊中心（三甲医院）以外的医院做**活组织检查**或外科手术来确诊脊索瘤。因为如果处置不当，这个过程有可能导致脊索瘤扩散。请参考第11页 - 活组织检查建议。

如果您不能专程去外地看专家，请尽可能将您的影像检查结果发到转诊中心（三甲医院），以便在进行治疗前获得第二个确诊意见。🔄

脊索瘤诊断

如果您怀疑患上脊索瘤，即便尚未确诊，也请尽快前往转诊中心（三甲医院）接受专业检查。这一点非常重要。

影像

脊索瘤通常可以通过医学影像检查出来。影像检查能显示出器官和体内的其他结构，包括肿瘤。放射科医生可以根据肿瘤在影像上的样子判断该肿瘤是否可能为脊索瘤。

如果怀疑患有脊索瘤，您需要进行**核磁共振检查**，简称为**MRI**，以帮助医生诊断及安排治疗。核磁共振是检查脊索瘤的最佳方式，它能观察到脊索瘤对周围组织如肌肉、神经以及血管的影响。无论脊索瘤位于何处，建议您对全脊柱做一次MRI扫描，以确认脊索瘤是否可能扩散到脊柱的其他区域。脊索瘤最容易在核磁共振T2加权成像模式下观察到。同时建议您对胸、腹以及骨盆部位进行CT检查。

另外一种影像检查称为**电脑断层扫描**，简称**CT**或者**CAT**。如果MRI检查不能确诊为脊索瘤，建议您做CT检查。

影像结果应该由具有诊断骨肿瘤经验的放射科医生解读。

活组织检查

影像检查仅能判断患有脊索瘤的可能性。如要最终确诊还需要通过病理科医生在显微镜下检查肿瘤组织活体样本。因此在进行外科手术前，您的医疗团队可能会考虑从您的肿瘤中取出一小份组织样本，这称为活组织检查或活检。然而，如果不能安全获取组织样本，或引起肿瘤细胞扩散的风险很高时，我们不推荐您做活组织检查。对于骶骨及可活动脊柱脊索瘤而言，推荐您在背部做一个**CT引导穿刺套针活组织检查**。

该检查采用CT扫描的方式，将活检针管精确地导至正确位点。活检针管被包裹在一个管子中，以保证肿瘤细胞不会沿着针头路径扩散（通常称为肿瘤细胞播种）。如果您计划做活检，请与您的医生确认他们采用的是这一安全方法。

如您在做外科手术前已经做过活检，那么建议外科医生在手术中切除活检周围的组织。这样做的目的是除去任何潜在的脊索瘤细胞，因为这些细胞有可能在活检时扩散了。



如果您已经在转诊中心以外进行了初步治疗

不管您已经做了何种初步治疗，您还是很有必要尽快去转诊中心（三甲医院）再做评估。特别重要的是：您可以将您的肿瘤样本送到转诊中心（三甲医院），请病理学家确认诊断结果。

脊索瘤基金会患者导航员可以帮您找到具有脊索瘤经验的转诊中心。请联系 support@chordoma.org 寻求帮助。 

病理检查

病理组织样本需要由有诊断骨瘤经验的病理科医生进行检查评估。您的病理科医生可能会检查您肿瘤组织中是否存在一种称为Brachyury的蛋白。几乎所有脊索瘤都高度表达这种蛋白，因此这一检查有助于确诊脊索瘤。

我的肿瘤可能是误诊吗？

可能被误诊为脊索瘤的其他肿瘤包括：

- **良性脊索细胞瘤：**这种良性脊椎瘤能通过MRI和CT扫描观察到。它经常被误诊为脊索瘤。然而与脊索瘤不同的是，良性脊索细胞瘤仅在骨内生长，不会侵入其他组织。如果您疑似患有良性脊索细胞瘤，您需要进行长期MRI和CT的影像学随访。这些影像需要给骨肿瘤方面具有专长的放射科专家进行评估诊断。
- **软骨肉瘤：**这种类型的骨癌在CT和MRI影像上看起来与脊索瘤很像。一种特殊的核磁共振技术：**弥散磁共振成像**能帮助医生鉴别这两者的区别。不过有时医生仅能通过活组织检查才能排除软骨肉瘤的可能。
- **骨巨细胞瘤：**这种肿瘤在影像检查上看起来与脊索瘤不太一样。它们一般位于骶骨上端部位。
- **骶骨施旺细胞瘤：**这类肿瘤破坏骨头的方式与脊索瘤不同，在影像检查上亦不同，而且不会扩散到周边肌肉和关节上。
- **其他颅底和脊椎肿瘤：**其他骨癌包括尤文氏肉瘤、骨肉瘤以及一种称为粘液乳头型室管膜瘤的神经系统肿瘤。淋巴瘤（一种免疫系统癌症），多发性骨髓瘤（一种血癌）也会生长于脊椎、颅底部位。
- **其他癌症转移：**有时身体其他部位癌症会扩散到脊椎或颅底骨头上。

初步治疗

如果您被诊断患有脊索瘤，您很可能需要进行外科手术、放疗或者两者兼具的治疗方法。如果治疗得当，这些治疗手段很可能治愈一部分脊索瘤病人。

您的第一次的治疗效果事关您今后的生活质量以及肿瘤复发的几率。因此，您需要慎重考量您的备选治疗方案，并就您的治疗方案做出知情决策。 

在大部分情况下，外科手术是治疗脊索瘤的首选方案。而放射疗法通常用于术后杀死残余的肿瘤细胞。有时为了降低术中肿瘤扩散的风险，医生会在手术前采用放射疗法。如果您的肿瘤位于医生很难处理的位置，或者您可能无法接受外科手术带来的严重副作用，那么您可以进行单纯的放射治疗。

对于能够用外科手术切除肿瘤的病人而言，目前尚未有定论能否使用放疗来取代手术。因此在进行治疗前，您应该就可能的治疗方案与您的医生进行沟通，理解每种治疗方案的风险和优势。不妨询问多个具有脊索瘤治疗经验的医生，汇总他们的意见，这有利于您做出明智的决定。 

由于脊索瘤病况复杂，您需要一个多学科专家组成的医疗团队一起协调您的治疗。您的医疗团队中需要一位放射肿瘤医生（即在癌症的放射疗法方面有专长的医生）。在做外科手术前，您的外科医生与放疗肿瘤医生需要商议是否有必要在术前或术后实施放射治疗。此外，由于脊索瘤会引起的症状以及治疗脊索瘤留下的副作用，您需要从一开始就考虑术后的支持性护理。

每位病人的情况因人而异，您应该与医生交流哪种治疗方案最适合您。您的医生能帮助您了解适合您的各种备选方案，并依据您的选择制定个体化治疗方案。

以下章节包含了您在计划治疗过程中需要考虑的重要信息，涉及到外科手术与放射治疗。 



治疗前的检查

外科手术是治疗脊索瘤最常见的初始治疗方案。在进行外科手术前，您需进行CT及MRI扫描，以帮助您的外科医生制定手术计划。

如果您患有颅底或颈部脊索瘤，您需要进行**血管造影术**以确定手术中需要保护的血管位置。您还需要进行一系列的检查来检测颅神经、视敏度、视野、听力以及脑垂体的功能。在手术前做这些检查有利于您的医生在术后发生后遗症时，确定何种功能受到影响。

在手术完成后进行放疗之前，您的医生会使用MRI或CT检查是否还有肿瘤残余。不管您做的是外科手术、放疗或两者兼具，在治疗后的若干年内您需要定期做MRI检查。（请参考第24页的“治疗后的检查”）。

外科手术

一般情况下，如果不会引起非常严重的后遗症或肿瘤扩散，外科手术切除肿瘤是首选方案。



颅底及颈部肿瘤

在这种情况下，您需要在具有丰富颅底及上颈部脊柱手术经验的医疗中心进行手术。如果您患有颅底肿瘤，您的外科医生需要具有从头部正面（鼻子或嘴部）和侧面进入颅底的手术经验。颅底手术通常由神经外科医生及耳鼻喉科医生组成的团队共同进行。耳鼻喉科外科医生也叫做耳鼻喉科专家。

您肿瘤的位置及大小决定了哪种手术方案最适合您。为了安全移除不同部位的颅底肿瘤，有时需要从不同方向进行手术。请问您的外科医生有哪几种手术方案适合您，并探讨它们各自的风险和优势。🗣️

颅颈部手术的目的是尽可能切除所有可见的肿瘤组织。然而由于颅颈部脊索瘤经常与重要神经和血管相连，如果实施整块切除或者大块切除通常很难避免造成严重伤害（参考第21页的脊索瘤手术边界问题）。因此，即便所有可视的脊索瘤被切除了，微观的脊索瘤细胞很可能有术后残留。通常推荐做术后放疗以防止残留脊索瘤细胞再度生长。如果肿瘤不能被完整切除，您的外科医生应尽可能多地切除肿瘤组织，特别是围绕脑干和视神经的肿瘤，这样后期的放疗效果会好很多。

颅底及颈部外科手术会引起脑干及颅神经损伤。这些部位掌管说话、吞咽等重要功能。为降低神经严重损伤的风险，术中建议使用**神经电生理监测**。



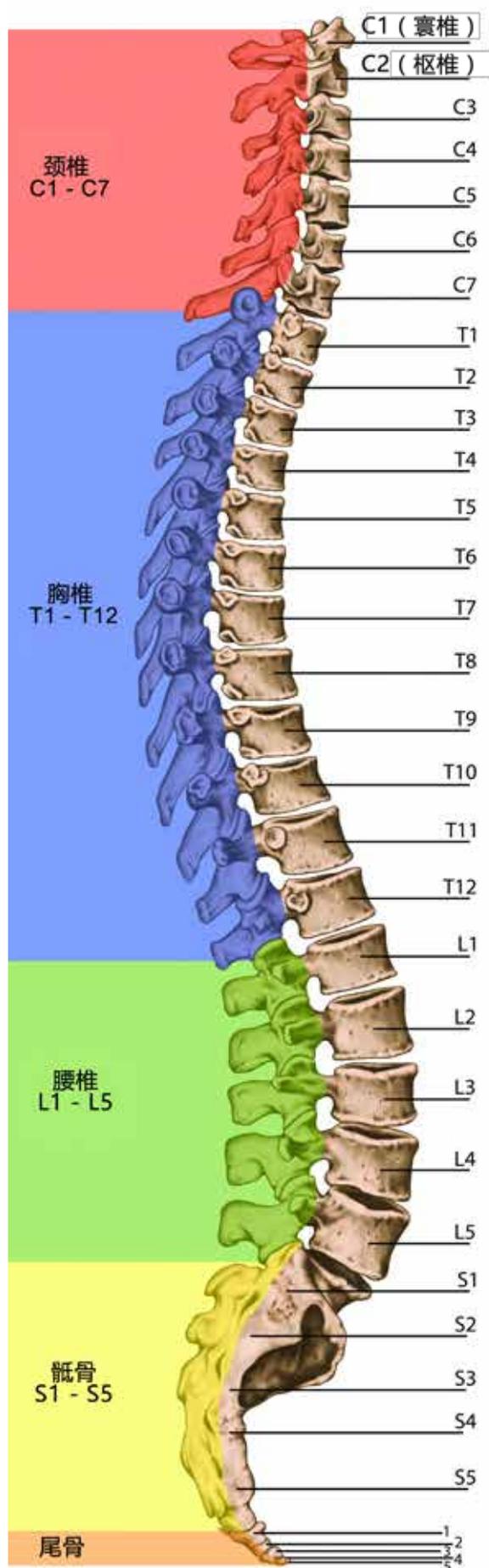
执行手术的方式对您的治疗结果有重大影响。以下是所有脊索瘤患者应该知道的三项术前须知：

- 术后任何残余肿瘤细胞会再生长。因此尽量整块切除肿瘤，理想情况是连带肿瘤外围部分正常组织一起切除。完全切除肿瘤能降低术后复发风险并提高生存几率。
- 建议大多数病人在术后接受放射治疗。但执行手术的方式会影响到放疗的治疗方式。举例来说，如果术中部分脊柱被移除，需要进行金属植入体置换术，那么植入物会对放射线有干扰。因此，计划外科手术时需与放射肿瘤师商议。
- 脊索瘤惯于生长在重要组织附近，外科手术导致的严重副作用将影响您的生活质量。术前您应该向外科医生询问手术风险以及可能的后果。如果您不能接受手术后潜在的副作用，请向医生询问其他备选方案。最后，您应该对您与医疗团队共同商议达成的治疗方案感到满意。

外科手术的其他考量取决于肿瘤的位置。



脊柱结构示意图



骶骨肿瘤

骶骨脊索瘤治疗目标为**整块切除**肿瘤，肿瘤周边最好带有部分正常组织。应尽可能避免病灶内切除（参考第21页的脊索瘤手术边界问题）。外科医生必须十分小心，避免术中肿瘤内容物溢出或扰动，否则会引起肿瘤再生长或扩散。此外，如果您做过活组织检查，您的外科医生应考虑将活检针头触及到的组织切除，以避免任何可能遗留的肿瘤细胞。

在肿瘤切除后，很可能会进行整形修复术以修复或置换术中切除的组织。这应该在术前计划好以降低术后并发症。

在有些情况下，骶骨脊索瘤术后会引起严重副作用，包括肠、膀胱失控、性功能障碍以及运动障碍。根据肿瘤位置及所涉及的神经，外科医生通常能预判副作用的严重程度。由于手术潜在风险，对某些患者而言放疗可能是更好选择。



与手术-放疗联合疗法相比，单一放疗很难成功控制住肿瘤。此外，高剂量放疗同样会导致严重副作用。请与您的医生交流可选方案，决定哪种治疗方案最适合您。

下表显示了每个部位骶骨脊索瘤的首选治疗方案以及可能的术后副作用。

骶椎	推荐治疗方案	术后副作用
S1	放疗可能优于外科手术	副作用非常严重
S2	取决于患者偏好以及对生活质量的考虑	可能导致严重副作用
S3	外科手术	如果S2神经根没有受损，约40%的病人能从副作用中康复过来。
S4 及以下部位	外科手术	大部分重要功能可保留



您知道吗？

术中切除的肿瘤组织对于探寻治愈脊索瘤新方法至关重要。如果您选择外科手术，您能把多余的肿瘤组织贡献给脊索瘤基金会生物标本库，以此推动脊索瘤的研究。该生物标本库旨在把肿瘤提供给对脊索瘤研究感兴趣的合格科研人员。

如需了解更多相关知识，请访问 www.chordoma.org/tumor-donation/。如果您有兴趣参与生物标本库的贡献计划，请在术前拨打电话 (877)230-0164 或者发送电邮至 tumordonation@chordoma.org。 

腰部及胸部肿瘤

腰椎及胸椎部脊索瘤的治疗原则与骶骨脊索瘤相似。治疗目标为广泛性切除，即尽可能地将包含肿瘤及其广泛手术边界的肿瘤**整块切除**。肿瘤切除后，医生应考虑在术中切除活检区域。如果肿瘤已延伸至颈、胸或腹部后侧，可能很难做到整块切除肿瘤。这种情况下可能有肿瘤组织残余，应考虑术后放疗。有时医生会推荐在术前及术后分别作放疗，特别是在不能完全切除肿瘤的情况下。如果无法安全地完全切除肿瘤，或者您不能接受手术潜在的副作用，那么可以考虑仅接受放疗。



脊索瘤外科手术边界

当您的外科医生在给您做治疗方案时，您可能会听到“手术边界”或“边界”这样的词语。“边界”是指术中连带肿瘤一起被切除的包裹在肿瘤周围的正常组织。医生取出这部分正常组织是为了防止微小的癌细胞残余。

边界的大小能决定术后肿瘤复发的可能性。脊索瘤共识组认可的手术边界级别为：

- 广泛性切除：整个肿瘤切除并至少有1毫米健康组织包裹肿瘤。
- 边缘性切除：不到1毫米健康组织包裹肿瘤，但是没有可见肿瘤组织残留。
- 病变内切除：有可见肿瘤组织残留或术中有肿瘤细胞溢出至周边区域。

最理想的情况是施行广泛性切除。然而有时脊索瘤靠近重要脏器，使得广泛性切除很困难或几乎不可能。

放射疗法

放疗的目的是杀死或阻止身体里的肿瘤细胞生长。并非所有放疗都一样，而且放疗方式的不同会让结果有很大差异。以下为脊索瘤治疗过程中如何使用放疗的重要须知。

放疗的角色

在治疗脊索瘤过程中放疗扮演两个不同角色：

- 降低术后复发风险：通常推荐术后施行放疗以杀死任何残余的肿瘤细胞。有时需在术前或术后进行部分放疗。
- 替代手术的主要治疗方案：如果无法经手术移除肿瘤，或者您无法承受手术风险，放疗有时可以成为主要治疗方案。

放疗剂量

关于放疗您需要知道的最重要事项是：高剂量辐射才能控制住脊索瘤。具体而言，推荐辐射剂量至少要达到74戈瑞。这一剂量应施予任何可见肿瘤以及医生觉得术后可能有微小灶残余的任何区域。即便肿瘤能整块切除，肿瘤细胞附近依然可能残存微小病灶，如若未经放疗处理，微小灶可再次长成肿瘤。肿瘤整块切除后，原肿瘤的周围组织的照射剂量可以限定为70戈瑞。

通常情况下放疗以单次小剂量（每次1.8-2戈瑞）的方式进行，连续数周进行分期治疗。每期接受的辐射剂量称为一个辐射分割。所有分割随时间累加直到达到预设的总辐射剂量。

有时会在较少的治疗次数内使用较大的**辐射剂量**。这种方法称为**大剂量分割**。当使用大剂量分割时，所使用的总的放射剂量小于常规分割，但治疗效果是一样的。 

治疗脊索瘤所需放射剂量高于正常组织所能承受的剂量。因此，放疗剂量必须集中到肿瘤上而避开诸如：脑、脑干、神经以及脊髓等重要脏器。这种高度聚焦的放疗方式称为**适形放疗**。您的放疗肿瘤医生应计划把足够的放射剂量应用至肿瘤处，并避免对周围正常组织造成伤害。

您在思考治疗方案时，您随时都可以与您的医疗团队沟通，了解放疗在治疗过程中所扮演的角色。🔄

放疗种类

治疗脊索瘤可采用不同种类的辐射源和辐射传输方式。

通常脊索瘤可以通过体外放射源进行治疗。这种方式被称为**体外放射治疗**。一般情况下，带电粒子形成的放疗方法（称为**粒子疗法**）更适用于治疗脊索瘤，因为这种方法的聚焦更加精确。常用的两种粒子为：质子和碳离子。这两种疗法常被称为**质子疗法**或**质子束疗法**，以及**碳离子疗法**。目前尚未清楚质子放疗与碳离子放疗在疗效上是否有差异。有时只要能让足够高的辐射剂量传输至目标区域以及不损伤健康组织，那么就可采用高度聚焦的**光子放疗**来取代粒子放疗。有时光子、粒子组合放疗可能效果更好。对所有体外放疗而言，每日治疗需成像以确保放疗于正确位置。这种技术称为**影像引导**。

另外一种放疗方法被称为**短距离放射治疗**。该方法会在手术中将一小部分放射性物质放入体内。此法使用不频繁，但有时可以在脑干、脊髓附近提供高剂量辐射。通常与体外放射疗法联合使用。

放疗的关键是给予肿瘤区域高剂量辐射，同时给予周围重要脏器低剂量的安全辐射。某种放疗方法能否提供足量的辐射剂量取决于诸多因素：辐射区域的形状；必须避开的重要脏器的位置。通常，辐射聚焦越精确（越适形越好），则疗效越好。

与您的放射肿瘤医生仔细讨论哪种放疗方法最适合您、它的潜在短期和长期副作用是什么。这一点很重要。

治疗后的检查

在脊索瘤治疗后的头5年内，您需要每6个月进行一次MRI检查。核磁共振检查时应扫描原始肿瘤所在位置，以及任何可能扩散到的区域。如果5年后脊索瘤没有复发，您需要在之后的15年内至少每年对原始肿瘤位置做一次核磁共振检查。

美国国家综合癌症网络指导意见：对于骨肿瘤，建议在5年内每6个月做一次胸部成像检查，此后每年检查一次，以判断脊索瘤是否扩散至肺部。有些专家建议进行全脊椎核磁检查来确定肿瘤是否复发。您需要与您的医生沟通治疗后的监控措施，这点很重要。🔗

局部复发治疗方法

脊索瘤在首次治疗后普遍会重新出现或再度生长。

如果您的脊索瘤在原始位置重新出现，这称为**局部复发**。如果这种情况发生了，通常无法再行治愈。但是其他治疗方法可以长时间地控制肿瘤。可选的治疗方案包括：外科手术、放射疗法以及**药物治疗**（请参考第26页的药物治疗）。

目前在治疗复发型脊索瘤的最佳途径方面尚缺乏共识。但是脊索瘤基金会正与专家密切合作，收集相关信息、编制建议书，以期在未来提供给读者。请与您的医疗小组商议有哪些可选治疗方案，以及每种方案有什么潜在副作用。很重要的一点是您需要权衡各种治疗方案的利弊。🔗

晚期病情治疗方法

当外科手术和放疗无法阻止脊索瘤局部复发时，或者当脊索瘤扩散到身体其他部位时，可以判定为脊索瘤晚期。

能扩散到身体其他部位的癌症称为**转移癌**。当脊索瘤发生转移时治愈可能无望了，但治疗能延长生命并控制症状。转移性脊索瘤的治疗方法包括：外科手术、放疗、或**射频消融**（即使用射电波加热并摧毁肿瘤）。此外，**药物治疗**能延缓晚期脊索瘤或转移性脊索瘤的发展进程。

您应该与医疗小组探讨所有可选治疗方案，以及哪种方案最合适您。



生活质量

晚期疾病和术后副作用会引起疼痛，因而降低您的生活质量。如果您对疼痛或有其他影响生命质量的情况感觉忧虑时，可以采用姑息护理。或联络支持疗法专家获得对症帮助。大部分癌症中心都有医生、护士和义工能与您就可选择的支持疗法进行交谈。

晚期脊索瘤或转移性脊索瘤的药物治疗

药物治疗，或称**全身性疗法**，是通过药物扩散到全身杀死癌细胞的一种方法。该方法包括直接作用于肿瘤的药物，以及通过激活免疫系统来攻击肿瘤的药物。肿瘤内科医生或有时神经肿瘤科医生可以开药物治疗的处方。

传统**化学疗法**能杀死快速生长的细胞。但是它通常对脊索瘤无效，因此不作为治疗脊索瘤的手段。取而代之的是医生通常会开的一种称为**靶向治疗**的药物。该药物通过阻断肿瘤细胞中某一特定蛋白（靶）来达到疗效。以下罗列了几个对脊索瘤患者暂时起作用的靶向药物：

- **血小板衍生生长因子受体抑制剂**，例如伊马替尼以及舒尼替尼。
- **表皮生长因子抑制剂**，例如埃罗替尼，吉非替尼以及西妥昔单抗。

一项研究表明，靶向药物雷帕霉素靶蛋白抑制剂（mTOR inhibitor）与伊马替尼结合使用时比单纯使用伊马替尼有效。

尽管这些药物目前还未正式获得政府单位核准，但它们可以用来治疗脊索瘤。这种方式被称为**核准标示外用药**，这种做法是合法的。但是在部分国家，这类药物不一定涵盖在医疗保险或保健系统里。

寻找最适合您的靶向药物的一种途径是对您的肿瘤组织进行分子诊断检查。每个肿瘤都有基因突变。这种分子诊断能为您和您的医生提供更多关于您肿瘤突变的信息。脊索瘤基金会患者导航员能与您详谈这些检查。请发邮件至support@chordoma.org。

研究人员正试图更深入认识脊索瘤，并确定更多有效的靶向疗法。如需帮助，请点击以下链接获取关于靶向疗法的最新信息总结：

www.chordoma.org/targets。 



脊索瘤科研及最新治疗方法

脊索瘤基金会正在发起和支持一批科学研究，以确定更新、更有效的脊索瘤治疗方法。

虽然专家已经就如何治疗脊索瘤达成了很多共识，但是如何在特定情况下（特别是局部复发情况下）最好地治疗脊索瘤还存诸多疑问。脊索瘤基金会正与医生和科研人员展开研究以回答这些问题。

随着研究人员对脊索瘤更深入地探究，越来越多的有证据支持的新疗法涌现了出来。这些新疗法或许能帮助脊索瘤病人。为了确定这些疗法是否安全有效，需要在脊索瘤病人上进行小心测试，这种测试称为临床试验。脊索瘤基金会正与全世界医生一起进行更多的临床试验。

参与临床试验能让您有机会获得有前景的全新治疗方法。这一方法可能比其他方法更有效。如需了解目前开放给脊索瘤患者的临床试验，请查看链接：

www.chordoma.org/clinical-trials.

癌症专家鼓励患者参与临床试验。对于脊索瘤这样的罕见疾病，临床试验尤其重要，因为它提供了一种非常有序并严格监控的治疗手段。如果您正试图寻找适合您目前治疗阶段的临床试验，请与您的医生沟通，或者联系脊索瘤基金会患者导航员：support@chordoma.org。 

术语表

血管造影术：术前显示重要血管位置的一种影像检查。

活组织检查：使用针管从肿瘤组织中取出一小块组织样本以便确诊的一种检查。

短距离放射疗法：放射疗法的一种，在身体中植入一小块放射性物质来杀死癌细胞。

Brachyury基因：在几乎所有脊索瘤中高度表达的一种基因。

碳离子疗法：粒子疗法的一种（参看第29页），使用碳离子束杀死癌细胞。

化学疗法：参考第30页的全身疗法。

临床试验：针对患有某种特定疾病的患者所进行的一种科学研究，用以检测某种治疗方案是否安全、有效。

斜坡区域：颅底某一部分骨头的表面。它被脑干以及双侧颈动脉包裹。

电脑断层扫描：一种帮助诊断脊索瘤的影像扫描方法。CT扫描也经常用在活组织检查中用来帮助引导针管。有时又称为电脑轴向断层扫描（CAT）。

适形放疗：放疗方法的一种，能将辐射聚焦至肿瘤处，最大限度地降低辐射到周围健康组织的剂量。

去分化型：脊索瘤的一种，它比传统脊索瘤更具有侵袭性并且长得更快。去分化型脊索瘤仅占患者的5%。

弥散核磁共振成像：核磁共振成像的一种（参考第29页），它能帮助医生鉴别脊索瘤和软骨肉瘤，并进行确诊。

药物治疗法：参看第30页的全身疗法。

表皮生长因子：癌症细胞中的一种蛋白，该蛋白导致细胞不受控地生长。该蛋白可被某些靶向药物治疗法阻断。

整块切除：术中整块切除肿瘤，避免切成小块。

体外放射源：从体外引入的辐射源

分割：一次放疗照射所达到的辐射剂量

大剂量分割：放疗技术的一种，在一小段治疗周期内使用大辐射剂量。总的放射剂量小于常规分割剂量，但效果是一样的。

影像引导：在放疗中采用核磁或CT，帮助引导辐射至正确位置。

局部复发：肿瘤在治疗后在同一个地方再次生长。

核磁共振成像：影像扫描的一种，帮助诊断脊索瘤或在随访中检查脊索瘤复发、转移。

边界、手术边界：术中连带肿瘤一起被切除的包裹在肿瘤周围的正常组织，以确保没有肿瘤细胞残留。手术边界越大复发几率越低。

癌转移：当癌症扩散到身体其他部位时，则该癌症具有转移性。扩散过程称为病灶转移。在原肿瘤区域以外生长的肿瘤称为转移灶。

可活动脊椎：除骶骨外的脊椎。包括颈椎、胸椎以及腰椎。

多学科治疗：由多学科医生组成的医疗小组进行的治疗。就脊索瘤而言，这些学科包括肉瘤或骨病理科、放射科、脊椎外科或颅底外科、耳鼻喉科、放射肿瘤科、肿瘤内科以及姑息治疗。

神经电生理监测：术中使用仪器监测神经器官的功能，例如脊髓、神经和大脑。它的目的是术中引导医生以降低病人神经系统损伤的风险。

脊索：胎儿中构建脊椎的一种基础组织。脊索在胎儿8周大时消失，但有些脊索细胞会在颅骨和脊椎中残留下来。

核准标示外用药：未经政府部门核准但可以开药治疗特定疾病的行为。只要医生认为疗法对患者是最有利的，那么医生可以给病人开核准标示外的药品。

粒子疗法：体外放射疗法的一种，使用质子、中子或正离子治疗癌症。参看第30页的质子疗法和第28页的碳离子疗法。

术语表（续）

血小板衍生生长因子受体：某些癌细胞中的一种蛋白，会导致细胞不受控制地生长。该蛋白可被某些靶向药物治疗阻断。

光子放疗：体外放射疗法的一种，使用X射线杀死癌细胞。

质子放疗：粒子放疗的一种，使用质子束杀死癌细胞。

射频消融：使用针管将电磁能量导入肿瘤，引起肿瘤变热并摧毁肿瘤。

转诊中心（三甲医院）：具有某类疑难杂症专长的大型三甲医院、治疗中心或治疗中心群。依据病人诊断情况，他们会被转诊至这些中心。

全身性治疗：将药物扩散至全身杀死癌细胞的方法。也称为化学疗法或药物治疗。化学疗法通常指能杀死快速生长细胞的药物。

靶向疗法：全身性治疗的一种，通过阻断患者特定肿瘤细胞上特定基因或蛋白的一种方法。

CT引导穿刺套针活组织检查：活组织检查的一种，使用CT扫描导引活检针头定位。建议脊索瘤患者使用这种检查以避免肿瘤细胞扩散。

肿瘤讨论会：肿瘤联合讨论会由不同领域专家组成。研讨会定期举行，评估每位患者的情况并提出治疗建议。



想了解更多脊索瘤的更多情况？

请访问脊索瘤基金会网站 www.chordoma.org 了解脊索瘤更多信息，包括科学研究、治疗最新消息以及如何加入脊索瘤基金会。

如果想获得脊索瘤基金会患者导航员帮助，请发送电邮至 support@chordoma.org，或拨打电话 +1(888)502-6109。

若想通过脊索瘤基金会互助计划获得其他人的帮助，请发送电邮至 peersupport@chordoma.org。 





本出版物重要提示：“脊索瘤诊断及治疗专家建议”手册中的内容是基于2015年2月发表在《柳叶刀肿瘤学》上的一篇指南性文章改编而来。该文章经全球脊索瘤专家共识小组第一次会议整理而成（参看封面页的全文出处引用以及共识小组成员名单）。共识小组成员以及脊索瘤基金会医学顾问委员会已审议了指南的准确性。但这并不意味着这些信息能取代医学建议。您应该与您的医生在治疗决定上充分沟通。如果您对该册子中的信息存在疑问，请您发送电邮至 support@chordoma.org，联系脊索瘤基金会患者导航员。

© 2016 Chordoma Foundation. All Rights Reserved.