



شناخت و درک بیماری کوردوما

راهنمایی برای بیماران و خانواده های آنها

برگرفته از : بنیاد جهانی کوردوما

ترجمه: دکتر معصومه فلاح، دکتر مریم جالسی





شاید ما نتوانیم شرایطی را که با آن سر و کار داریم
تغییر دهیم، اما اینکه چگونه با این شرایط برخورد کنیم
دست خودمان است

کوردوما چیست؟

کوردوما نوعی سرطان نادر است که در استخوان های کف (قاعده) جمجمه¹ و ستون فقرات رخ می دهد. کوردوما بخشی از گروه تومورهای بدخیم استخوان و بافت نرم است که سارکوما نامیده می شوند. کوردوما ها حدود 3 درصد از کل تومورهای استخوانی و حدود 20 درصد از تومورهای اولیه ستون فقرات را تشکیل می دهد. آنها شایع ترین تومور استخوان دنبالچه² و ستون فقرات گردنی³ هستند. تومور کوردوما معمولاً به آرامی رشد می کند، اغلب در ابتدا بدون علامت است و پس از آن ممکن است علائم خفیفی را برای سالها قبل از تشخیص ایجاد کند.

کوردوما به دلیل درگیری ساختارهای حیاتی مانند ساقه مغز⁴، نخاع و اعصاب و عروق مهم، تومورهای پیچیده ای برای درمان هستند و همچنین می توانند پس از درمان برگردند، یا عود کنند که معمولاً در همان محل تومور اولیه هستند. به این عود محلی⁵ گفته می شود. در حدود 30 تا 40 درصد بیماران، تومور به سایر قسمت های بدن گسترش (متاستاز⁶) می یابد.

[این ویدیو را در https://www.youtube.com/embed/7OqZGBrsk2w تماشا کنید](https://www.youtube.com/embed/7OqZGBrsk2w)

در چه کسی احتمال ایجاد کوردوما وجود دارد؟

از هر یک میلیون نفر در سال در یک نفر کوردوما تشخیص داده می شود. این بدان معناست که هر ساله در ایالات متحده حدود 300 بیمار و در سراسر اروپا حدود 700 بیمار و در ایران 80 بیمار جدید مبتلا به کوردوما تشخیص داده می شوند. کوردوما اغلب در افراد 50 تا 60 ساله تشخیص داده می شود، اما در هر سنی ممکن است بروز کند. کوردومای قاعده جمجمه بیشتر در بیماران جوانتر اتفاق می افتد، در حالی که کوردومای ستون فقرات در سنین بالاتر شیوع دارد. تقریباً تشخیص کوردوما در مردان دو برابر زنان است. ایجاد کوردوما در چند نفر از افراد یک خانواده بسیار نادر است اما وجود دارد.

کوردوما در کجای بدن ایجاد می شود؟

کوردوما می تواند در هر جای ستون فقرات، از سر تا استخوان دنبالچه ایجاد شود.

- قاعده جمجمه: حدود 30 درصد کوردوماها در مرکز سر در ناحیه ای به نام قاعده جمجمه (معمولاً در استخوانی به نام clivus) تشکیل می شوند. کوردوم قاعده جمجمه گاهی اوقات تومور مغزی نامیده می شود زیرا در داخل جمجمه به

¹ Skull base

² Sacrum

³ Cervical spine

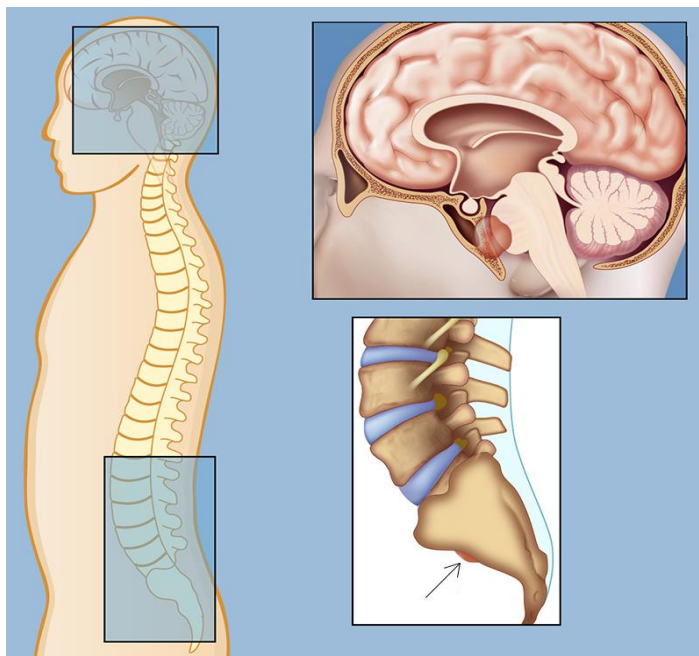
⁴ Brainstem

⁵ Local recurrence

⁶ Metastasizes

سمت مغز رشد می کند، با این حال ، آنها در واقع از سلولهای مغزی ایجاد نمی شوند و در اکثر موارد سینوسها و اطراف بینی را درگیر می کنند.

- قسمت متحرک ستون فقرات⁷: 20 درصد باقیمانده کوردوم در ستون فقرات در سطح گردن، قفسه سینه یا کمر تشکیل می شود.
- استخوان دنبالچه (ساکروم): تقریباً 50 درصد از همه کوردوم ها در پایین ستون فقرات، در استخوان دنبالچه ایجاد می شوند.



به ندرت، کوردوما می تواند در بیش از یک مکان در ستون فقرات شروع شود و در موارد بسیار نادرتر کوردوما در استخوانهای دور از ستون فقرات در دنده ها، پاها و کف پاها گزارش شده است.

اگر کوردوما به سایر قسمت های بدن گسترش (متاستاز) یابد ، متداول ترین مکان هایی که به آن گسترش می یابد عبارتند از ریه ها، کبد، استخوان ها یا غدد لنفاوی.

متاستاز معمولاً فقط زمانی اتفاق می افتد که تومور اولیه پیشرفت کرده باشد و در زمان تشخیص اولیه به ندرت گزارش می شود.

برای کسب اطلاعات بیشتر در مورد نحوه انتشار سرطان می توانید این ویدیو را از موسسه ملی سرطان مشاهده کنید.

<https://www.cancer.gov/types/metastatic-cancer/how-cancer-spreads-video>

⁷ Mobile spine

چه چیزی باعث کوردوما می شود؟

تومور کوردوما از سلولهای بافتی به نام نوتوکورد ایجاد می شوند. نوتوکورد ساختاری در جنین است که به رشد ستون فقرات کمک می کند. نوتوکورد در سن 8 هفتگی جنین ناپدید می شود، اما برخی از سلول های آن در استخوان های ستون فقرات و قاعده جمجمه باقی می مانند. به ندرت، این سلول ها به سرطانی به نام کوردوما تبدیل می شوند. آنچه که باعث سرطانی شدن سلولهای نوتوکورد در برخی افراد می شود هنوز کاملاً مشخص نیست، اما محققان در تلاشند تا پاسخ آن را پیدا کنند.

آیا فاکتورهای خطر برای ایجاد کوردوما وجود دارد؟ آیا کوردوما ارثی است؟

هیچ عامل خطر شناخته شده ای محیطی، غذایی یا سبک زندگی برای کوردوما وجود ندارد. اکثریت قریب به اتفاق کوردوما به طور تصادفی و نه به عنوان نتیجه مستقیم یک ویژگی ژنتیکی ارثی رخ می دهد، با این حال، چندین عامل ژنتیکی مرتبط با کوردوما وجود دارند. به عنوان مثال، بیش از 95 درصد افراد مبتلا به کوردوما دارای یک تغییر تک نوکلئوتیدی ("snip" SNP) در توالی DNA ژنی به نام براکیوری⁸ هستند. این تک نوکلئوتید باعث افزایش خطر ابتلا به کوردوما می شود، اما به خودی خود باعث ایجاد کوردوما نمی شود. در حقیقت، بخش بزرگی از جمعیت، این تک نوکلئوتید را دارند، اما بعید است که دچار کوردوما شوند. این احتمال کمتر از دو در میلیون است

برای کسب اطلاعات بیشتر در مورد SNP و معنی آن برای بیماران کوردوما و اعضای خانواده، اینجا (راهنمای شماره 1) را کلیک کنید.

کوردومای خانوادگی

تعداد موارد معدودی وجود دارد که چندین عضو از یک خانواده مبتلا به کوردوما هستند. این نشان می دهد که در این موارد بسیار نادر، می توان یک استعداد ژنتیکی قوی برای کوردوما را به ارث برد. برخی از خانواده های مبتلا به کوردوما فامیلی یک نسخه اضافی از ژن براکیوری را دارند، اما در حال حاضر، هیچ آزمایش در دسترس برای نسخه های اضافی ژن وجود ندارد. موسسه ملی سرطان آمریکا در حال انجام یک مطالعه ژنتیکی برای شناسایی سایر دلایل وراثتی کوردوما است.

کمپلکس توبروز اسکلروزیس⁹

مقدار بروز کوردوما در کودکان مبتلا به بیماری ژنتیکی توبروز اسکلروزیس بیشتر گزارش شده است. تغییر در هر کدام از دو ژن درگیر در کمپلکس توبروز اسکلروزیس (TSC1) و (TSC2) می تواند زمینه ساز ابتلا به کوردوما شود.

⁸ Brachyury (TBXT)

⁹ Tuberous Sclerosis Complex

آیا کوردوما انواع مختلفی دارد؟

- سازمان بهداشت جهانی، در طبقه بندی تومورهای بافت های نرم و استخوانی (ویرایش پنجم، آوریل 2020) کوردوما ها را به سه گروه زیر طبقه بندی می کند. این طبقه بندی بر اساس بافت شناسی¹⁰ و ویژگی های سلول های تومور است.
- کوردومای متداول¹¹: متداول ترین شکل کوردوما است. از یک نوع سلول منحصر به فرد تشکیل شده است که ظاهر آن اغلب "حباب دار" توصیف می شود. بیان پروتئین براكیوری مشخصه این کوردوما است و کوردومای معمولی را از تومورهای دیگر مانند کندروسارکوما¹² متمایز می کند. در ضمن کوردومای غضروفی¹³، قبلاً یک نوع جداگانه حساب می شد ولی در حال حاضر به عنوان یک نوع از کوردوما متداول طبقه بندی می شود.
 - کوردومای تمایز نیافته¹⁴: بسیار نادر است و در 5 درصد یا کمتر از بیماران اتفاق می افتد. این نوع در واقع ترکیبی است از سلولهای کوردومای متداول (که براكیوری را بیان می کند) و سلولهایی که به سارکوم شدید شباهت¹⁵ دارند (و براكیوری را بیان نمی کنند). این نوع کوردوما تهاجمی تر است، سریعتر رشد می کند و احتمال متاستاز آن بیشتر از کوردومای متداول است.
 - کوردوما با تمایز ضعیف¹⁶: مشخصه تعریف کننده کوردوما با تمایز ضعیف، حذف ژنی به نام SMARCB1 یا INI1 است. حذف ژن از طریق آزمایش ژنومی قابل تشخیص است و می توان با رنگ آمیزی سلول های تومور، از دست دادن پروتئین SMARCB1 / INI1 را تشخیص داد. این در بیماران جوانتر و همچنین مبتلایان به تومورهای قاعده جمجمه و گردن بیشتر دیده می شود. این نوع بسیار نادر است، معمولاً تهاجمی تر و سریعتر از کوردوما متداول رشد می کند.

برای اطلاعات بیشتر به صفحه کوردوما در کودکان و جوانان اینجا (راهنمای شماره 2) مراجعه کنید.

بر این اساس پیشنهاد می کند که بیماران کوردوما زیر 35 سال، یا بیمارانی که تومورهایی آنها به طور غیرمعمولی سریع رشد می کنند، تومورهای خود را برای از دست دادن INI1 یا از طریق شیمی ایمنو هیستوشیمی (IHC) یا آزمایش ژنومیک آزمایش کنند. اگر بافت حین جراحی شما برای آزمایش در دسترس نباشد، می توان با نمونه گیری¹⁷ بافت مورد نیاز را تامین کرد، اما در ابتدا برای به دست آوردن بافت از طریق بیوپسی باید با پزشک با تجربه در حیطه درمان کوردوما مشورت کرد. تفسیر آزمایش باید توسط یک آسیب شناس انجام شود که تجربه تشخیص کوردوما را دارد.

برای مشورت در این مورد با ما تماس بگیرید

¹⁰ Histological

¹¹ Conventional chordoma

¹² Chondrosarcoma

¹³ Chordoma

¹⁴ Dedifferentiated

¹⁵ high-grade sarcoma

¹⁶ Poorly differentiated chordoma

¹⁷ Biopsy

بیمار مبتلا به کوردوما چه پیش آگهی دارد؟

لازم به یادآوری است که پیش آگهی¹⁸ برای هر بیمار منحصر به فرد است و به عوامل مختلفی بستگی دارد. این موارد شامل سن بیمار، نوع کوردوما، اندازه و محل تومور، روش درمان، میزان برداشتن و سایر عوامل است. فقط پزشکان شما می توانند در مورد پیش آگهی و خطرات فردی شما مشاوره دهند و بسیار مهم است که این توصیه از طرف پزشکانی باشد که تجربه درمان کوردوما را دارند. با درمان مناسب، بسیاری از بیماران کوردوما برای یک دهه یا بیشتر زنده می مانند و برخی از آنها قابل درمان هست.

برای مطالعه بیشتر در مورد تشخیص به راهنمای 3 مراجعه کنید

فرهنگ و اصطلاحات

لیست اصطلاحات رایج می تواند به شما کمک کند اصطلاحات پزشکی و علمی را که ممکن است هنگام بحث در مورد تشخیص خود با تیم مراقبت خود بشنوید، درک کنید

Skull base

پایین ترین بخش جمجمه است که قسمت های بسیار مهمی از مغز و ساقه مغز روی آن قرار می گیرند.

Sacrum

استخوان دنباله پکی از استخوانهای تشکیل دهنده لگن است. این استخوان در پایین ستون مهره های کمر، در زیر آخرین مهره کمری و در پشت لگن قرار گرفته است.

Cervical spine

7 مهره ای که گردن را تشکیل می دهند. اصولاً با نام C1 تا C7 نام برده می شوند.

Brainstem

ساقه مغز قسمت پایینی مغز است که به نخاع متصل می شود. ساقه مغز تمام سیگنالها را از مغز و بدن رد می کند و مسئول حفظ هوشیاری، تنفس و ضربان قلب است.

Local recurrence

عود موضعی: توموری که بعد از درمان دوباره در همان مکان رشد کرده است.

Metastases

متاستاز، وقتی تومورها از مکان اصلی تومور به سایر قسمت های بدن گسترش می یابند.

Notochord

نوتوکورد، بافت موجود در جنین که به عنوان عناصر سازنده ستون فقرات عمل می کند.

Brachyury

براکیوری، ژنی که پروتئینی را به همین نام کد می کند بر روی کروموزوم 6 و به عنوان شاخص کوردوما مطرح است.

Tuberous Sclerosis Complex

کمپلکس توبروز اسکروز، بیماری ژنتیکی با وراثت اتوزومال غالب می باشد. که در بافت های حیاتی از جمله مغز، کلیه، قلب، کبد، چشم ریه و پوست تومورهای خوش خیم رشد می کنند.

¹⁸ Prognosis

Chondrosarcoma

کندروسارکوم، تومورهای بدخیمی که از سلولهای غضروف در نزدیکی استخوانها منشا می گیرند.

Biopsy

بیوپسی، نمونه برداری از بافتی است که به منظور بررسی دقیق تر از بدن گرفته می شود.

Prognosis

پیش آگهی، اصطلاحی است که پزشکان برای پیش بینی چگونگی پیشرفت بیماری بکار می برند.

منابع و اطلاعات بیشتر

Chordoma foundation: <https://www.chordomafoundation.org>

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 Oncology*. 2015 Feb;16(2):e71-83. doi: 10.1016/S1470-2045(14)71190-8.

Stacchiotti S, Gronchi A, Fossati P, et al. Best practices for the management of local-regional recurrent chordoma: a position paper by the Chordoma Global Consensus Group. *Ann Oncol*. 2017 Jun 1;28(6):1230-1242. doi: 10.1093/annonc/mdx054.

Walcott BP, Nahed BV, Mohyeldin A, Coumans JV, Kahle KT, Ferreira MJ. Chordoma: current concepts, management, and future directions. *Lancet Oncology*. 2012 Feb;13(2):e69-76. doi: 10.1016/S1470-2045(11)70337-0.

Diaz RJ, Cusimano MD. The biological basis for the modern treatment of chordoma. *J Neurooncol*. 2011 Sep;104(2):411-22. doi: 10.1007/s11060-011-0559-8. Epub 2011 Mar 8.

Sciubba DM, Cheng JJ, Petteys RJ, Weber KL, Frassica DA, Gokaslan ZL. Chordoma of the sacrum and vertebral bodies. *J Am Acad Orthop Surg*. 2009 Nov;17(11):708-17.

Koutourousiou M, Snyderman CH, Fernandez-Miranda J, Gardner PA. Skull base chordomas. *Otolaryngol Clin North Am*. 2011 Oct;44(5):1155-71. doi: 10.1016/j.otc.2011.06.002. Epub 2011 Jul 21.