

# Handboek behandeling Hoofd-Hals Tumoren

Inleiding	2
Anamnese	2
Diagnostiek	3
Indeling van de hals (chirurgische definities)	4
TNM-classificatie	5
Behandeling	5
TUMOREN VAN DE LARYNX	10
TUMOREN VAN DE HYPOPHARYNX	14
TUMOREN VAN DE MONDHOLTE EN DE OROPHARYNX	15
TUMOREN VAN DE NASOPHARYNX	20
TUMOREN VAN DE NEUS EN DE SINUSSEN	23
SPEEKSELKLIER TUMOREN	27
HALSKLIERMETASTASEN ONBEKENDE PRIMAIRE TUMOR	32
Literatuur	34

## Inleiding

Maligne tumoren in het hoofd-halsgebied vormen, althans in de westerse landen, een klein percentage van het totaal aantal maligniteiten. De laatste jaren lijkt er een toename te bestaan, mogelijk ten gevolge van de veroudering en het toenemende gebruik van alcohol en tabak, die als belangrijkste etiologische factoren worden beschouwd.

Bij de Belgische mannen tussen 30 en 44 jaar zijn hoofd-halstumoren zelfs de meest voorkomende maligne tumor. In de groep tussen 45 en 59 jaar zijn zij de tweede meest voorkomende tumor na het bronchuscarcinoom. (Nationaal kankerregister, incidentiejaar 1998)

Tumoren in het hoofd-halsgebied nemen een speciale plaats in binnen de oncologie door hun lokatie in een gebied dat voor iedereen zichtbaar is en dat voor vele vrijwel onmisbare levensfuncties als eten, drinken, ademen, praten etc. bijzonder belangrijk is. De diagnostiek en behandeling van deze relatief zeldzame tumoren dient bij voorkeur te geschieden in daartoe gespecialiseerde centra, door een multidisciplinair team, dat moet kunnen beschikken over een hoofd-halschirurg, radiotherapeut, plastisch chirurg, kaakchirurg, anatomopatholoog, medisch oncoloog en een tandarts-prothetist en een gespecialiseerd logopedisch team.

## Anamnese

Etiologische factoren:

- alcohol
- tabak
- HPV-virus infectie
- gebit (slechte mondhygiëne), irritatie door prothese
- UV-straling (Lip en huid)

Klachten:

- zwelling in hals
- pijn, uitstralend naar oren
- bloedingen
- heesheid
- slikklachten
- trismus

Histologie

- Plaveiselcelcarcinoom
- Tumoren uitgaande van de speekselklieren
- Basocellulair carcinoom
- Melanoom
- Sarcoom
- Metastase (van andere primaire tumor)
- Maligne lymfomen
- Overige zeldzame tumoren

## Diagnostiek

### T-classificatie

- NKO onderzoek
- Inspectie + palpatie tumorproces
- Nauwkeurige beschrijving van tumor en eventuele metastasen (met afmetingen) en het aspect van de primaire laesie (exophytisch, ulcererend, submuceus groeiend of infiltrerend)
- Onderzoek onder narcose (bepaling infiltratie, uitbreiding en screening tweede primaire tumor). Aanvullende oesophagoscopie bij mondholte-, larynx-, oro- en hypopharynxtumoren

### Afhankelijk van lokalisatie:

- OPG
- Medische beeldvorming ovv CT-scan (zo infra-hyoidale pathologie) en/of MRI (zo supra-hyoidale pathologie)

### N-classificatie :

- Inspectie + palpatie van de hals
- Medische beeldvorming : - CT-scan  
- Echo hals + cytologie (FNAC) op indicatie
- PET op indicatie

### M-classificatie:

- Medische beeldvorming : -RX-Thorax  
-CT thorax bij T3-4 en/of N+  
-Echo abdomen bij T3-4 en/of N+
- Gericht andere beeldvormende diagnostiek (PET,...) op indicatie

### Ter voorbereiding behandeling:

- Tandsanering en fluorapplicatie in geval van radiotherapie
- Overwegen plaatsing gastrostomiesonde in geval van gecombineerde CT-RT

## Indeling van de hals (chirurgische definities)

Niveau I : submentale (Ia) (begrensd door voorste buiken van de muscoli digastrici, kin en hyoïd) en submandibulaire (Ib) (begrensd door mandibula, hyoïd en de musculus digastricus) driehoek.

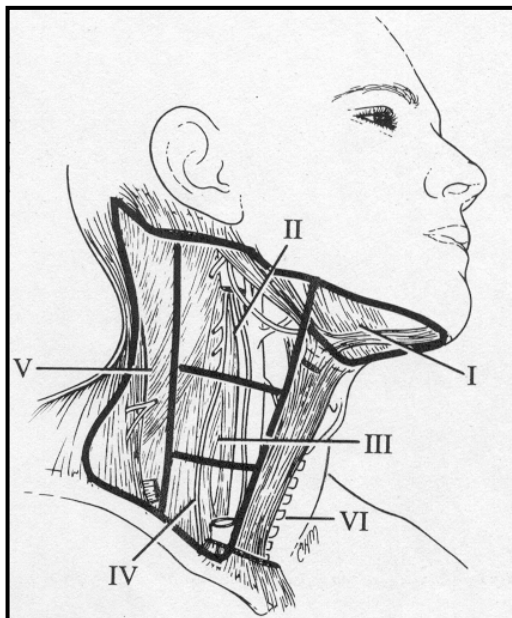
Niveau II lymfklieren rond het craniale 1/3 van de vena jugularis interna en nervus accessorius gelegen. Begrensd door schedelbasis, het hyoïd (carotis-bifurcatie), achterraand van de musculus sternohyoïdeus en van de musculus sternocleidomastoïdeus. IIa: onder de N. accessorius, IIb: boven de N. Accessorius.

Niveau III dit gebied ligt onder regio II. De overige grenzen zijn: de musculus omohyoïdeus (of onderrand cricoid) en de posterieure rand van de musculus sternocleidomastoïdeus.

Niveau IV laag-jugulaire lymfklieren. Grenzen: musculus omohyoïdeus (of onderrand cricoid), de musculus sterno-hyoïdeus, de clavicula en de achterraand van de musculus sternocleidomastoïdeus.

Niveau V klieren in de achterste halsdriehoek. Grenzen: de achterraand van de musculus sternocleidomastoïdeus, de musculus trapezius en de clavicula. In deze regio liggen dus de lymfklieren rond het caudale gedeelte van de nervus accessorius, rond de arteria transversa colli en de supraclaviculaire lymfklieren.

Niveau VI bevat de lymfklieren tussen hyoïd, jugulum en de mediale begrenzing van de carotisschede.



## TNM-classificatie

Stadiëring volgens TNM-classificatie (UICC-2002).

Vaststelling op grond van klinisch onderzoek, medische beeldvorming en laryngoscopisch onderzoek.

T-classificatie: afhankelijk van de primaire tumor.

N-classificatie (niet voor schildklier of nasopharynx carcinomen):

N0: geen klieren palpabel

N1: metastase in ipsilaterale solitaire klier kleiner of gelijk aan 3 cm

N2a: metastase in solitaire ipsilaterale klier groter dan 3 cm, doch kleiner of gelijk aan 6 cm

N2b: metastasen in multipale ipsilaterale klieren kleiner of gelijk aan 6 cm

N2c: metastasen in bilaterale of contralaterale lymfklieren kleiner of gelijk aan 6 cm

N3: metastase in een lymfklier groter dan 6 cm

M-classificatie:

M0: geen aantoonbare metastasen op afstand

M1: metastasen op afstand

Stadiumindeling:

Stadium 0	Tis	N0	M0
Stadium I	T1	N0	M0
Stadium II	T2	N0	M0
Stadium III	T3	N0	M0
	T1 T2 T3	N1	M0
Stadium IV	T4	N0 N1	M0
	Iedere T	N2 N3	M0
	Iedere T	Iedere N	M1

## Behandeling

Zie per tumorlokalisatie.

De primaire, in opzet curatieve behandeling bestaat in principe, afhankelijk van de lokalisatie en grootte van het tumorproces, uit primaire chirurgie, CO2 laser behandeling, radiotherapie, chemo-radiotherapie of een combinatiebehandeling van deze modaliteiten met als doel een maximale oncologische behandeling alsook een optimaal functiebehoud.

Andere behandelingsvormen zoals fotodynamische therapie nemen vooralsnog geen vooraanstaande plaats in bij de protocollaire behandeling van hoofd-halstumoren.

Bij functioneel of anatomisch inoperabele tumoren: chemo-radiotherapie

Bij stadium III en IV moet chemotherapie steeds overwogen worden

## **Concomitante chemo-radiotherapie voor niet-resecabele tumoren**

Verbeterd de overleving tov radiotherapie als monotherapie of chemotherapie als monotherapie. 4-jaarsoverleving 30-60%.

Eenzijds patiëntselectie nodig: de behandeling kan erg toxisch zijn > algemene goede conditie nodig.

Anderzijds: alle patiënten met een goede algemene conditie komen in aanmerking voor één of andere vorm van concomitante chemo-radiotherapie.

Gezien uitgesproken toxiciteit kan optreden, de behandeling laten plaatsvinden in centra met ervaring in deze supportieve zorg.

Schema:

- bij goede conditie: cisplatin 40 mg/m<sup>2</sup> wekelijks tijdens de radiotherapie is ons voorkeursschema.

(andere schemata: 1. cisplatin 20 mg/m<sup>2</sup> d1 tem 4 en 5-FU 1000 mg/m<sup>2</sup> d 1 tem 4 in week 1 en week 4 van de radiotherapie.

2. cisplatin 100 mg/m<sup>2</sup> op dag 1,22 en 43. Deze zijn meer toxisch en niet bewezen beter).

- bij matige conditie: 5FU in continu infuus 1200 mg/m<sup>2</sup> dag 1 tem 3 in week 1 en 3 van de bestraling. (mediane overleving 33 maand tov 25 maand met radiotherapie alleen)

Bijkomende therapie overwegen:

- als hoog risico op metastasering (bulky klieren), dan kan inductie chemotherapie worden toegepast. Rationale: naarmate de lokale controle verbetert met concomittante chemo-radiotherapie wordt metastasering op afstand een frekwenter probleem.

- als klinisch verdachte residuele cervicale klieren of als initiële bulky klieren (N2-N3), dan aanvullende electief halsklierevidement.

## **Orgaanpreservatie bij lokaal gevorderde hoofd-halstumoren: chemo-radiotherapie**

Indicatie: algemene goede conditie (performance status 0-1) en stadium III/IV larynx- of hypopharynxcarcinoom. Alsook patiënten met tumoren in andere regio's (hoewel niet bewezen in studies) die heelkunde weigeren of orgaanpreservatie wensen.

Schema:

- cisplatin weekly (30-) 40 mg/m<sup>2</sup> tijdens de bestraling.

( andere schemata: 1. Cisplatin 20 mg/m<sup>2</sup> dag 1 tem 4 + 5-FU 800-1000 mg/m<sup>2</sup> dag 1 tem 4 vanaf d1 en 22 van de radiotherapie.

2. cisplatin 100 mg/m<sup>2</sup> op dag 1,22 en 43. Deze zijn meer toxisch en niet bewezen beter).

- salvage heelkunde als geen respons aan 55 Gy.

Inductie chemotherapie gevolgd door radiotherapie (zoals toegepast in de Veterans Affairs larynx en EORTC hypopharynx studie) of radiotherapie alleen kan een alternatief zijn voor patiënten waarvoor concomittante chemo-radiotherapie te toxisch is.

## **Indicaties voor postoperatieve chemo(radio-)therapie**

- Patient in goede algemene toestand
- Absolute indicaties :
  - Positieve sectievlakken
  - Extra-capsulaire extensie
- Relatieve indicaties :
  - Bloedvatinvase
  - Lymfevatinvase
  - Perineurale invase
  - Multipele adenopathieën

Voor patiënten met locoregionale gevorderde ziekte die algemeen fit zijn, kan na resectie in plaats van postoperatieve radiotherapie, concomittante chemo-radiotherapie worden toegepast. Cfr. resultaten van gerandomiseerde fase III EORTCstudie 22931. Hierbij in deze studie: cisplatin 100 mg/m<sup>2</sup> op d1, 22 en 43.

Wij verkiezen cisplatin wekelijks (30-)40 mg/m<sup>2</sup> tijdens de bestraling.

## **Indicaties voor postoperatieve radiotherapie**

Primaire tumor

- Afhankelijk van lokalisatie en T-stadium (per tumorsoort apart vermeld).
- Onvolledige of marginale resectie (indien technisch mogelijk ook reëxcisie overwegen).
- Perineurale of vaso-invasieve groei

Halskliermetastasen

- Meer dan één positieve klier
- Kapseldoorbraak
- Klier > 3 cm
- Extranodale tumorlokalisaties
- Marginale resectie na halsuitruiming

## **Behandeling locoregionaal recidief**

Na primaire chirurgie : Indien mogelijk reëxcisie gevolgd door radiotherapie

Na primaire radiotherapie : Indien mogelijk chirurgie

Na combinatiebehandeling : Individualiseren, maar indien mogelijk reëxcisie, chemotherapie

## **Metastasen op afstand**

### Palliatieve chemotherapie :

Indicatie: bij gemetastaseerde ziekte of loco-regionaal recidief  
Het is niet bewezen dat chemotherapie leidt tot een meer langdurige overleving tov “best supportive care”. Aldus dient ervoor gezorgd te worden niet teveel acute en chronische toxiciteit te verwekken.

Monotherapie: MTX, cisplatin, carboplatin, paclitaxel, docetaxel en 5FU.

Combinatietherapie : cisplatin of carboplatin + 5FU, platinum + taxane , platinum-taxane-5FU. Met combinatietherapie hogere respons kans maar geen betere overleving.

Meerdere schema's kunnen gebruikt worden.

De taxanes zijn in België niet terugbetaald in deze indicatie.

Cisplatin 25 mg/m<sup>2</sup> d 1 tem 4 +5FU 1000mg/m<sup>2</sup> d 1 tem 4 is een courant gebruikt schema.

Om de toxiciteit te verminderen wordt carboplatin-5FU gebruikt. Dit schema is wat minder effectief.

Besluit:

- bij algemene goede conditie: cisplatin of carboplatin met 5FU.

- bij minder goede conditie: monotherapie met cisplatin, carboplatin, MTX of een taxane of palliatieve zorg.

### Iressa :

Perorale EGFR-TKI (epidermal growth factor tyrosine kinase inhibitor)

Beschikbaar compassioned need

500 mg per dag

Goede tolerantie: acneïforme rash bij helft van de patiënten. Sporadisch: diarree en nausea.

Aldus ook bruikbaar bij zwakkere patiënten.

Bij 47 patiënten, 5 met partiële of complete respons na 8 weken en 20 andere met stabilisatie.

Optreden van rash correleert met responskans en progressievrije overleving.

Bij solitaire longmetastasen chirurgie of radiotherapie te overwegen.

### **Opvolging**

1e jaar: afhankelijk van de tumor om de 1-3 maanden

2e jaar: om de 2-4 maanden

3e jaar – 5e jaar : om de 4-6 maanden

vanaf het 6e jaar: om de 6-12 maanden

## **Bij controle**

- Anamnese gericht op klachten die het gevolg zijn van recidief en/of metastasen en/of nieuwe tumorgroei
- Gewicht
- Performance-status
- Inspectie en palpatie van de behandelde gebieden (cave 2e primaire tumor)
- Inspectie en palpatie van de regionale kliergebieden
- Rx thorax (1x/j; 2x/j bij adenoid cystic)
- CT hals
- Tandsanering (1x/6mnd)
- Echo-punctie ( FNAC) op indicatie
- PET-scan op indicatie

## TUMOREN VAN DE LARYNX

### **Begrenzing**

De craniale begrenzing is de epiglottisrand en caudaal de onderzijde van het cricoïd. Er worden drie gebieden onderscheiden:

- 1) supraglottis: de laryngeale zijde en de linguale zijde en de vrije rand van de epiglottis, aryepiglottische plooï, arythenoïd, valse stembanden, infrahyoïdale deel van de epiglottis en sinus Morgagni.
- 2) glottis: stembanden, voorste en achterste commissuur.
- 3) subglottis: 0,5 cm vanaf de vrije rand van stemband tot onderste begrenzing van cricoïd.

### **Histologie**

Plaveiselcarcinoom (> 90%)

- Differentiatie met de relatief vaak voorkomende pre-maligne afwijkingen (lichte / matige / ernstige dysplasie en hyperplasie).
- Bij tumoren van de larynx komen relatief frequent (15-40 %) tweede primaire tumoren voor

Bij andere histologie zoals het kleincellig anaplastisch carcinoom en sommige sarcomen moet de behandeling worden geïndividualiseerd.

### **Anamnese**

1. Heesheid > 3 weken  
Slikklachten > 6 weken  
Oorpijn (uitstralend)  
Stridor  
Prikkelhoest  
Foetor ex ore  
Zwelling in de hals  
Vermagering
2. Roken-Alcohol

### **Diagnostische work-up**

1) NKO onderzoek en halspalpatie

2) Indirecte laryngoscopie  
Flexiebele laryngoscopie  
Stroboscopie

2) Radiografie:

- CT-scan / MRI
- RX-thorax
- CT thorax: bij T3-4 en/of N+
- Echo abdomen: bij adenocarcinoma en/of T3-4 en/of N+
- Echo-geleide punctie (FNAC) te overwegen

3) Directe laryngoscopie en oesophagoscopie :

Preferentieel excisionele (fonochirurgische) biopsie dmv CO2 laser voor diepe biopten.

4) Consult tandarts indien radiotherapie

5) Plaatsing gastrostomie indien concomitante chemo-radiotherapie

### **TNM-classificatie (UICC-2002)**

Vaststelling op grond van klinisch onderzoek, CT-scan en laryngoscopisch onderzoek.

#### **I. SUPRAGLOTTIS**

- Tis carcinoma in situ
- T1 tumor beperkt tot een sublokalisatie (subsite) van de supraglottis met normale stemband beweeglijkheid (ook linguale zijde van de epiglottis)
- T2 tumor breidt zich uit naar meer dan een sublokalisatie (subsite) van supraglottis of naar de glottis, mediale wand s. piriformis of tongbasis, zonder stemband fixatie
- T3 tumor beperkt tot de larynx met stemband fixatie en/of infiltratie van pre-epiglottische ruimte, diepe tongbasis of post-cricoïd gebieden
- T4 tumor met (röntgenologische) uitbreiding buiten de larynx (door kraakbeen, weke delen van hals of schildklier of oesofagus)

#### **II. GLOTTIS**

- Tis carcinoma in situ
- T1 tumor beperkt tot de stemband met normale beweeglijkheid
- T1a tumor beperkt tot een stemband
- T1b tumor van beide stembanden (alleen UICC)
- T2 tumor beperkt tot de larynx met uitbreiding naar de supraglottis en/of de subglottis regio, en/of beperkte beweeglijkheid
- T3 tumor beperkt tot de larynx met fixatie van een of beide stembanden
- T4 tumor met (röntgenologische) uitbreiding buiten de larynx (door kraakbeen, trachea, pharynx)

#### **III. SUBGLOTTIS**

- Tis carcinoma in situ
- T1 tumor beperkt tot de regio
- T2 tumor beperkt tot de larynx met uitbreiding naar een of beide stembanden met normale of verminderde beweeglijkheid
- T3 tumor beperkt tot de larynx met fixatie van een of beide stembanden
- T4 tumor met aantasting van kraakbeen en/of met directe uitbreiding buiten de larynx (ook trachea)

## Behandeling

### LARYNX

#### **N0**

##### Supraglottis

- TIS CO<sub>2</sub> laser.
- T1 CO<sub>2</sub> laser excisie of radiotherapie.
- T2 radiotherapie of supraglottische horizontale laryngectomie.
- T3 chemo-radiotherapie tenzij indicatie voor tracheotomie bestaat en/of bulky tumorvolume, dan totale laryngectomie + ipsilateraal selectief (II-IV) halsevidement.
- T4 totale laryngectomie in het geval van aanzienlijke extralaryngeale uitbreiding + ipsilateraal selectief (II-IV) halsevidement. Postop (chemo-)radiotherapie.

##### Glottis

- Tis CO<sub>2</sub> laser.
- T1 CO<sub>2</sub> laserbehandeling (bij unilaterale stemband aantasting zonder uitbreiding thv voorste commissuur) of radiotherapie.
- T2 radiotherapie.
- T3 chemo-radiotherapie tenzij indicatie tot tracheotomie bestaat en/of bulky tumorvolume, dan totale laryngectomie.
- T4 totale laryngectomie .Indien belangrijke extralaryngeale uitbreiding selectief (II-IV) halsevidement. Postop (chemo-)radiotherapie.

##### Subglottis

- T1 radiotherapie.
- T2 radiotherapie.
- T3 radiotherapie tenzij indicatie tot tracheotomie bestaat dan totale laryngectomie + selectief halsevidement (II-IV).
- T4 chirurgische behandeling: totale laryngectomie + selectief halsevidement (II-IV) Postop (chemo-)radiotherapie.

Indien tumorproces inoperabel: chemo-radiotherapie.

N+

### Supraglottis

- Zo mogelijk wordt de primaire tumor behandeld als bij N0.
- Indien primair radiotherapeutische behandeling:
  - N1 : locoregionale radiotherapie
  - N2-3 : halsklierdissectie (niveaus II t/m V) gevolgd door locoregionale (chemo-) radiotherapie (bij voorkeur) of locoregionale chemo-radiotherapie gevolgd door halsklierdissectie
- Indien primair chirurgisch behandeling: ipsilaterale halsklierdissectie (niveaus II t/m V). Bij N2c bilaterale (evt. 1 kant selectieve) nekdissectie (niveaus II t/m V). Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.

### Glottis en subglottis

- Indien primair chirurgische behandeling: halsklierdissectie niveaus II t/m V met postoperatieve (chemo-)radiotherapie.
- Indien primair radiotherapeutische behandeling:
  - N1 : locoregionale radiotherapie
  - N2-3 : halsklierdissectie (niveaus II t/m V) gevolgd door locoregionale (chemo-)radiotherapie (bij voorkeur) of locoregionale chemo-radiotherapie gevolgd door halsklierdissectie

### **Recidief**

- Na CO2 behandeling van het carcinoma kan bij een beperkt recidief deze herhaald worden of moet in geval van een uitgebreider recidief radiotherapie volgen.
- Na radiotherapie: indien mogelijk chirurgie (CO2 laserresectie, partiële laryngectomie, , totale laryngectomie, halsklierdissectie).
- Bij laryngectomie ook radicale halsklierdissectie indien initieel N+, anders (bij N0) alleen selectief (II-IV).
- Na chirurgie: zo mogelijk heroperatie met (chemo-)radiotherapie.
- Eventueel chemotherapie.

## TUMOREN VAN DE HYPOPHARYNX

### **Begrenzing**

De hypopharynx is dat deel van de pharynx, dat craniaal begrensd het hyoïd en met als ondergrens het cricoïd.

Er worden drie gebieden onderscheiden:

- sinus piriformis
- postcricoïd region
- hypopharynxachterwand

### **Histologie**

Meest plaveiselcel carcinoom

Bij tumoren van de hypopharynx komen relatief frequent (tot 40%) secundaire tumoren voor in andere delen van de mond-keelholte, in de longen en in de oesophagus.

### **Diagnostische work-up**

zie larynx, geen stroboscopie noodzakelijk

### **TNM-classificatie(UICC-2002)**

T1: Tumor beperkt tot één subsite en kleiner dan 2 cm

T2: Tumor in meer subsites of aangrenzende site, of groter dan 2 cm en kleiner dan 4 cm, zonder fixatie

T3: Tumor groter dan 4 cm of met larynx fixatie

T4: Tumor invadeert structuren: kraakbeen, oesophagus, prevertebraal, nek

### **Behandeling**

#### **N0, N+**

T1 Radiotherapie, soms CO2 laser. Bij N1 hals ook chemo-radiotherapie. Bij N2-3 voorafgegaan door halsklierdissectie.

T2-4 Chemo-radiotherapie. Bij N2-3 gevolgd door halsklierdissectie (voorkeur) of halsklierdissectie gevolgd door chemoradio-therapie.

T4 Met een afunctionele larynx/hypopharynx (blijvende tracheotomie): totale laryngo-pharyngectomie met ipsilaterale halsklierdissectie (niveaus II t/m V) met reconstructie van de voedselweg met behulp van een pectoralis myocutane lap indien er onvoldoende slijmvlies overblijft om de pharynx primair te sluiten. Indien een totale pharyngectomie noodzakelijk is, kan de voedselweg worden gereconstrueerd met een gastric pull-up procedure of colon interpositie.

Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.

Bij inoperabele tumoren op basis van tumorproces en/of algemene gronden (leeftijd, algemene conditie) of bij weigeren operatie: chemo-radiotherapie.

## **Recidief**

Na radiotherapie : totale laryngectomie, halsklierdissectie.

Na chirurgie en radiotherapie: meest palliatief, chemotherapie.

Metastasen: meest palliatief, chemotherapie.

Bij solitaire longmeta : chirurgie overwegen.

## **TUMOREN VAN DE MONDHOLTE EN DE OROPHARYNX**

### **Begrenzing**

De mondholte wordt aan de ventrale zijde begrensd door de lippen. De dorsale begrenzing wordt gevormd door een denkbeeldig vlak door het palatum molle, de voorste pharynxbogen en de tongbasis ter hoogte van de papillae circumvallatae. Tumoren van de huidgedeelten van boven en onderlip worden beschouwd als huidtumor.

De oropharynx wordt aan de ventrale zijde begrensd door het denkbeeldige vlak door het palatum molle, de voorste pharynxbogen en de tongbasis ter hoogte van de papillae circumvallatae. Naar craniaal door de nasopharynx en naar dorsaal door de pharynx achterwand. Het caudale vlak loopt door de vallecula.

Er worden 4 gebieden onderscheiden in de oropharynx:

- achterwand
- laterale wand (tonsil, tonsilloge, pharynxbogen)
- voorwand (tongbasis, vallecula)
- bovenwand (palatum molle en uvula)

### **Diagnostische work-up**

Zie larynx, geen stroboscopie

### **TNM-classificatie(UICC-2002)**

Vaststelling op grond van klinisch en röntgenologisch beeld alsmede de bevindingen bij het onderzoek onder narcose.

- |           |   |
|-----------|---|
| Tis:      | carcinoma in situ   |
| T1:       | tumor van 2 cm in grootste afmeting of minder   |
| T2:       | tumor in grootste afmeting meer dan 2 cm, maar niet meer dan 4 cm                                   |
| T3:       | tumor meer dan 4 cm in grootste afmeting  |
| T4a (lip) | tumor groei door corticaal bot, in de n; alveolaris inferior, mondbodem, huid                       |
| T4a(mond) | tumor groeit door corticaal bot; in diepe/extrisieke tongngspieren, sinus maxilaris ,huid.          |
| T4b       | tumor groeit in de kauwspier loges , de pterygoidplaten of de schedelbasis of omgeeft de a. carotis |

## **MONDHOLTE**

### **Lipcarcinoom**

#### **N0**

T1 < 1 cm: bij voorkeur chirurgie( wigexcisie); 1 - 2 cm: radiotherapie /brachytherapie te overwegen.

T2 Indien functioneel mogelijk : heekunde.  
Radiotherapie/brachytherapie te overwegen.  
Geen electieve behandeling van de hals.

T3-4 Chirurgische behandeling.  
Indien functioneel inoperabel: chemo-radiotherapie.  
Electieve behandeling van de hals.  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.

#### **N+**

Resectie primaire tumor en halsklieren (niveau I t/m V).

De therapiekeuze is gekoppeld aan de behandelingskeuze van de primaire tumor:

- Zo chirurgische therapie van de primaire tumor: halsklierdissectie bij suspecte klieren.
- Zo (chemo-)radiotherapie van de primaire tumor: locoregionale radiotherapie.
- Bij klieren > 3 cm nekdissectie + (chemo-)radiotherapie op de primaire tumor en de hals.

### **Mondbodemcarcinoom**

#### **N0**

T1 Transorale excisie (voorkeur).  
Radiotherapie of brachytherapie als curatief alternatief, mits de tumor op voldoende afstand van de mandibula ligt.

T2-3 Excisie van het tumorproces, afhankelijk van de uitbreiding in combinatie met mandibularesectie en eventueel herstel met flap. Tevens ipsilaterale selectieve halsklierdissectie (niveaus I t/m III) in continuïteit met het primaire tumorproces.  
Bij mediane/paramediane lokalisatie bilaterale selectieve nekdissectie (supra-omohyoïdale dissectie, d.w.z. uitruimen niveaus I t/m III).  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie te overwegen.

T4 Lateraal gelokaliseerde tumor : excisie van primaire tumor en halsklieren ovv functioneel halsevidement (I t/m V) met afhankelijk van de uitbreiding mandibularesectie gevolgd door reconstructie met flap.  
Mediaan/paramediaan gelokaliseerde tumor: excisie van de primaire tumor en halsklieren ovv functioneel halsevidement (I t/m V) met afhankelijk van de uitbreiding mandibularesectie gevolgd door reconstructie met flap in combinatie met een selectief contralaterale halsklierdissectie.

Bij functioneel inoperable tumoren: chemo-radiotherapie.  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.

**N+**

En bloc resectie van primaire tumor en halsklieren niveaus I t/m V.  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.

### **Tongcarcinoom**

**N0**

- T1 Transorale excisie (evt met CO2 laser) met een marge van minimaal 1 cm normaal weefsel. Radiotherapie/brachytherapie te overwegen.
- T2-4 Chirurgische behandeling.  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.  
Indien functioneel inoperabel chemo-radiotherapie.

**N+**

En bloc resectie van primaire tumor en halsklieren niveaus I t/m V.  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.

### **Wangcarcinoom**

**N0**

- T1 Lokale resectie (evt door CO2 laser); radiotherapie of brachytherapie.
- T2 Lokale resectie met halsevidement; radiotherapie of brachytherapie
- T3-4 Chirurgie met zonodig marginale of segmentale resectie mandibula/ maxillectomie  
Electieve halsklierdissectie (I-III)  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie  
Indien functioneel inoperabel : chemo-radiotherapie

**N+**

Resectie primaire tumor en halsklieren (niveau I t/m V).  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie

## **Palatum durum carcinoom**

### **N0**

T1-T2 Radiotherapie.

T3-T4 Bovenkaaksresectie (partiële of totale) met afsluitende tandheelkundige klos in dezelfde zitting of reconstructie met tibia en implantaten.  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.  
Indien functioneel inoperabel : chemo-radiotherapie.  
Geen electieve halsklier behandeling.

### **N+**

Resectie van primaire tumor en halsklieren niveau I t/m V.  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.

## **OROPHARYNX**

### **Tonsilcarcinoom**

### **N0**

T1-2 Locoregionale radiotherapie.

T3-4 Locoregionale chirurgie, waarbij de behandeling van de hals bestaat uit een selectieve niveaus I t/m IV  
Postoperatieve (chemo-radio)therapie.  
Indien functioneel inoperabel: chemo-radiotherapie.

### **N+**

T1-2 Bij N1 klier locoregionale radiotherapie; in alle andere gevallen halsklierdissectie (niveaus I t/m V) met locoregionale chemo-radiotherapie.

T3-4 Locoregionale chirurgie met gemodificeerd radicaal halsklierevidement gevolgd door postoperatieve (chemo-)radiotherapie.

## **Palatum molle carcinoom**

### **N0**

T1 Locoregionale radiotherapie in combinatie met brachytherapie (als boost).

Bij Tis/T1:CO2 laser

T2 Locoregionale radiotherapie.

T3-4 Locoregionale chirurgie, waarbij de behandeling van de hals bestaat uit een selectieve halsklierdissectie bijvoorbeeld niveaus I t/m IV (anterolateraal).  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie  
Indien functioneel inoperabel: chemo-radiotherapie

**N+**

T1-2 Bij N1 klier locoregionale radiotherapie; in alle andere gevallen halsklierdissectie (niveaus I t/m V) met postoperatieve chemo-radiotherapie.

T3-4 Locoregionale chirurgie en gemodificeerd radicale halsklierdissectie met postoperatieve (chemo-)radiotherapie.

### **Tongbasis tumoren**

**N0**

T1 Heelkunde zo lateraal gelegen of locoregionale radiotherapie.

T2 Heelkunde zo lateraal gelegen (postoperatieve radiotherapie te overwegen) of locoregionale radiotherapie.

T3-4 Locoregionale chirurgie, waarbij de behandeling van de hals bestaat uit een selectieve halsklierdissectie bijvoorbeeld niveaus I t/m IV (anterolateraal).  
Postoperatieve (chemo-)radiotherapie.  
Indien functioneel inoperabel: chemo-radiotherapie.

**N+**

T1-2 N1 locoregionale radiotherapie.

N2-3 : locoregionale chemo-radiotherapie na nekdissectie (I t/m V).

T3-4 Locoregionale chirurgie, waarbij de behandeling van de hals bestaat uit een gemodificeerde radicale halsklierdissectie gevolgd door postoperatieve (chemo-)radiotherapie.  
Indien functioneel inoperabel: chemo-radiotherapie.

### **Pharynxachterwand tumoren**

**N0**

T1-2 Radiotherapie. Bij Tis/T1: evt. CO2 laser.

T3-4 Meestal functioneel inoperabel: chemo-radiotherapie.

**N+**

Bij T1-2/N2-3 eventueel eerst halsklierdissectie niveaus I t/m V gevolgd door locoregionale chemo-radiotherapie.

T3-4 Meestal functioneel inoperabel: chemo-radiotherapie.

## TUMOREN VAN DE NASOPHARYNX

### **Begrenzing**

De nasopharynx wordt gevormd door dat gedeelte van de pharynx dat zich uitbreidt van het niveau van het palatum molle tot de schedelbasis en dat aan de voorzijde begrensd wordt door de choanae, aan de onderzijde door het palatum molle, aan de zijkant door de laterale pharynxwand en aan de achterzijde door de achterste pharynxwand. Er worden drie gebieden onderscheiden:

- dak en achterwand
- laterale wand (fossa van Rosenmüller)
- onderwand (dorsale zijde van palatum molle)

### **Histologie**

- ongedifferentieerd carcinoom van het nasopharyngeale type (WHO 3)
- plaveiselcelcarcinoom (WHO 1 en 2)
- maligne lymfomen

### **Anamnese**

Neusverstopping

Afscheiding uit de neus

Epistaxis

Unilaterale slechthorendheid (otitis serosa)

Pijn

Zwelling (vaak zijn zwellingen aan de hals door metastasen eerder waarneembaar dan zwellingen door de primaire tumor)

Craniale zenuwuitval (met name niveaus V en VI)

Foetor ex ore

Spraakverandering

Trismus

Ras (Chinees, Noord-Afrikaans)

Geboorteplaats en/of streek waar jeugd is doorgebracht (waar EBV virus endemisch is)

### **Diagnostiek**

- Nauwkeurige beschrijving van tumor en eventuele metastasen.
  - Tumoruitbreiding aangeven op schema
  - Endoscopisch onderzoek door middel van nasopharynx-optieken
  - Otoscopie
  - Beoordeling functie hersenzenuwen.
  - Epstein Barr virus serologie
- Biopsie onder narcose.

## Radiologie

- MRI
- Eventueel CT ikv boterosies
- Echo hals + punctie (FNAC) overwegen
- Rx thorax
- Bij WHO 2-3 en/of N2-3 :
  - CT thorax
  - Echo abdomen
  - Botsintigrafie

## TNM-classificatie(UICC-2002)

Vaststelling op grond van klinisch, röntgenologisch en endoscopisch onderzoek.

- Tis pre-invasief carcinoom = carcinoma in situ
- T1 tumor beperkt tot een gebied van de nasopharynx
- T2 tumor met uitbreiding naar de oropharynx of cavum nasi
- T2a zonder parapharyngeale uitbreiding
- T2b met parapharyngeale uitbreiding
- T3 tumor met botdestructie of uitbreiding naar de neusbijholten
- T4 tumor met intercraniële uitbreiding of aantasting hersenzenuwen, fossa infratemporalis, hypopharynx of orbita

N- classificatie:

- N0 geen halsklier metastasen
- N1: unilaterale halsklier metastasen, kleiner dan 6 cm, niet supraclaviculair
- N2: bilaterale halsklier metastasen, kleiner dan 6 cm, niet supraclaviculair
- N3a: halsklier metastasen 6 cm of groter
- N3b: halsklier metastasen supraclaviculair

M-classificatie: zie inleiding

## Behandeling

- T1-2N0 Locoregionale radiotherapie inclusief hals (niveaus I t/m V beiderzijds).
- T3-4N0-3 Locoregionale radiotherapie, in combinatie met chemotherapie

Bij onvoldoende regressie van de kliermetastase(n) 6 - 8 weken na radiotherapie en complete remissie van primaire tumor, indien mogelijk halsklierdissectie.

## Gecombineerde chemo-radiotherapie bij lokaal gevorderde ziekte

Bij fitte patiënten:

Concomittante chemo-radiotherapie gevolgd door 3 cycli cisplatin-5FU.

Tijdens radiotherapie: cisplatin 40 mg/m<sup>2</sup> wekelijks (of cisplatin 100 mg/m<sup>2</sup> op d1, 22 en 43).

### **Behandeling bij recidief of metastasen**

- heelkunde: meestal is een lokaal recidief niet-resecabel. Enkel bij geselecteerde patiënten.
- chemotherapie: de meest frekwent toegepaste behandelingsoptie.

Cisplatin-gebaseerde chemotherapie o.a. cisplatin-5FU. Responskans tot 80%. Sommige patiënten met een ongedifferentieerd nasopharynxcarcinoom bekomen een langdurige overleving (>4jaar).

Tweedelijnschemotherapie als algemene goede conditie en platinumrefractair: ifosfamide-5FU-LV.

**Follow-up:** zie inleiding

# TUMOREN VAN DE NEUS EN DE SINUSSEN

## **Begrenzing**

Onder "neus en sinussen" wordt de bekleding van het inwendige van de neus en de sinussen verstaan. Aan de achterzijde gaat het slijmvlies ter hoogte van de choanae over in dat van de nasopharynx.

## **Histologie**

- Plaveiselcelcarcinoom
- Adenocarcinoom in België meest voorkomend (meubelindustrie)
- Adenoïd cystic carcinoom
- Melanoom
- Lymfomen

## **Anamnese**

1. Neusverstopping
  - Rhinorea
  - Unilaterale slechthorendheid (otitis serosa)
  - Pijn
  - Foetor
  - Spraakverandering
2. Contact met hardhout , leer en zware metalen

## **Diagnose**

Nauwkeurige beschrijving van tumor en eventuele metastasen.  
Tumoruitbreiding aangeven op schema, eventueel klinische foto.  
Endoscopisch onderzoek met behulp van optieken.  
Beoordeling orbita en functie hersenzenuwen.  
Beoordeling palatum.

Biopsie: tangbiopsie van endonasaal letsel zonder anaesthesie meestal mogelijk.

Röntgendiagnostiek:

- CT-scan ikv botaantasting
- En MRI ikv intra-craniele uitbreiding, massa vs inflammatie vs retro-obstructieve sluiting (lieft preoperatief ikv matching ct veldinstelling)
- Rx thorax

## **TNM-classificatie(UICC-2002)**

### Sinus ethmoidalis tumoren

- T1: Tumor beperkt tot het ethmoid met of zonder boterosie
- T2: Tumor breidt uit tot de nasale caviteit
- T3: Tumor breidt uit naar anterieure orbita, en/of maxillaire sinus
  
- T4: Tumor met intracraniale uitbreiding, orbitale uitbreiding met aantasting van de apex, aantasting van het sferoïd, en/of frontale sinus en/of huid van de uitwendige neus.

### Sinus maxillaris tumoren

- Tis Pre-invasief carcinoom = carcinoma in situ
- T1 Tumor beperkt tot de mucosa van het antrum zonder erosie of destructie van bot
- T2 Tumor met erosie of destructie van de infrastructuur inclusief palatum durum en/of de middelste neusgang
- T3 Tumor met uitbreiding in de volgende structuren: huid van de wang, achterwand van sinus maxillaris, bodem of mediale wand van de orbita, voorste deel van sinus ethmoidalis
- T4 Tumor met uitbreiding in de orbita inhoud en/of de volgende structuren: lamina cribrosa, achterste deel sinus sferoïdalis, nasopharynx, palatum molle, fossa pterygomaxillaris of fossa temporalis, schedelbasis

### Vestibulum nasi tumoren (TNM-classificatie volgens plaveiselcelcarcinoom van de huid).

- T1 Tumor < 2 cm in grootste diameter, oppervlakkig of exophytisch groeiend
- T2 Tumor > 2 cm maar < 5 cm in grootste diameter of minimale infiltratie van de huid, ongeacht de grootte
- T3 Tumor > 5 cm of diepe infiltratie van de huid, ongeacht de grootte
- T4 Tumor met ingroei in kraakbeen, spier of bot

N- en M-classificatie: zie inleiding

## **Behandeling**

### **N0**

#### Neusbijholten tumoren

Chirurgie gevolgd door postoperatieve radiotherapie.

Verskillende type operaties al naargelang de voorbereiding:

1. Tumoren uitgaande van de sinus maxillaris: maxillectomie.
2. Tumoren waarbij uitbreiding aanwezig is in de ethmoïden. Hierbij wordt via een benadering volgens laterale rhinotomie, Denker procedure of facial degloving de tumor verwijderd, tenzij duidelijk aantasting van de schedelbasis met intracraniële uitbreiding bestaat.
3. Cranio-faciale resectie met orbita uitruiming is soms geïndiceerd bij uitbreiding in schedelbasis of orbita.
4. Endoscopische resectie in geselecteerde gevallen.

#### Vestibulum nasi tumoren

T1: Brachytherapie, externe radiotherapie, chirurgie.

T2-4 Externe radiotherapie, chirurgie.

Geen electieve behandeling van de hals. Wel nauwgezette staging en follow-up.

Chirurgie voor recidieven.

### **N+**

#### Neusbijholte tumoren

Halsklierdissectie niveaus I t/m V aan aangedane zijde.

Bij inoperabele halsklieren: chemoradiatie.

Postoperatieve radiotherapie van de hals: zie inleiding.

#### Vestibulum nasi carcinoma

Halsklierdissectie niveaus I t/m V.

## **Lokaal gevorderd resecabel**

### Neusbijholte tumoren

Bij stadium III/IV tumoren zijn er bemoedigende resultaten met integratie van chemotherapie, heekunde en radiotherapie in het behandelingsschema. Diverse schema's: vb. 3 cycli cisplatin-5FU gevolgd door heekunde gevolgd door radiotherapie.

## **Niet-resecabel**

### Neusbijholte tumoren

Concomitante chemo-radiotherapie wordt meestal toegepast.

## **Lokaal recidief**

### Neusbijholten tumoren en vestibulum nasi tumoren

Chirurgie

En/of chemotherapie.

En/of radiotherapie.

## **Gemetastaseerde ziekte**

Chemotherapie met cisplatin-5FU. Responskans bedraagt 70-88%.

# SPEEKSELKLIER TUMOREN

## **Inleiding**

Speekselklier tumoren komen voor in de glandula parotis, submandibularis, sublingualis en de kleine mucosale speekselklieren in mondholte en pharynx. Speekselklierweefsel is het weefsel met het grootste aantal histologische tumordiagnosen. Derhalve wordt in deze richtlijn niet specifiek op iedere diagnose ingegaan.

## **Histologie**

Een algemene regel is dat hoe kleiner de speekselklier waar de tumor van uitgaat, hoe groter de kans op maligniteit. Parotis tumoren zijn in 80% benigne, glandula submandibularis tumoren in 50% terwijl 80% van de overige speekselkliertumoren maligne zijn.

Classificatie:

### 1. Adenomas

- a. Pleiomorf adenoma (gemengd gezwel)
- b. Myoepithelioom
- c. Basaal cel adenoom
- d. Whartin (adenolymfoom)
- e. Oncocytoom
- f. Zeldzaam: Canaliculair adenoom, Sebaceous adenoom, Ductaal papilloom, Inverted ductaal papilloom, Intraductaal papilloom, Sialadenoma papilliferum, Cystadenoma, Papillair cystadenoma, Mucinous cystadenoma

### 2. Carcinomas

- a. Acinic cel carcinoom
- b. Mucoepidermoid carcinoom
- c. Adenoid cystic carcinoom
- d. Polymorf low-grade adenocarcinoom (Terminale duct adenocarcinoom)
- e. Carcinoom-ex-pleiomorf adenoom
- f. Epitheliaal-myoepitheliaal carcinoom
- g. Basaalcel adenocarcinoom
- h. Zeldzaam: Sebaceous carcinoom, Papillair cystadenocarcinoom, Mucineus adenocarcinoom, Oncocytisch adenocarcinoom, Salivary duct adenocarcinoom, Adenocarcinoom, Maligne myoepithelioom, Plaveiselcel carcinoom, Kleincellig carcinoom, Ongedifferentieerd carcinoom
- i. Overige carcinomen

### 3. Lymfomen

4. Niet-epitheliale tumoren: sarcomen, fibromen e.d.

### 5. Metastasen

6. Niet-neoplastische zwellingen: Cystische lymphoïde hyperplasie (AIDS), cysten, necrotiserende sialometaplasie, onocytosis, sialoadenosis, chronische scleroserende sialoadenitis

### Korte omschrijving van enkele tumoren

#### Pleiomorf adenoom:

Meest voorkomende benigne tumor van de parotis (70-80%), meestal in de oppervlakkige kwab. (parotis : submandibularis : sublingualis = 100 : 10 : 1). Heeft een langzaam progressief verloop en kan (10%) maligne ontaarden. Komt op alle leeftijden voor, met een piek tussen de 40-60 jaar. Multipiele lokalisaties komen vrijwel uitsluitend bij een recidief voor. Na adequate chirurgische resectie treden lokale recidieven treden bij 1-4% op, vaak pas na 10 tot 20 jaar. Vrij groot gevaar voor ent- metastasen bij tumor spilling.

Metastasen zijn beschreven, doch zeer zeldzaam. Maligne ontaarding (carcinoom ex pleiomorf adenoom) is zeldzaam en komt vaker voor als de tumor langer bestaat (10% bij > 15 jaar).

#### Warthin tumor:

Tweede meest voorkomende benigne tumor van de parotis (5-10%). Zeldzaam in de andere lokalisaties. Komt vooral bij mannen voor. Heeft een langzaam progressief verloop doch kan, door infectie, plots in grootte toenemen. In 10-15% zijn multipiele lokalisaties aanwezig (in ipsi/contra laterale parotis). Maligne ontaarding komt vrijwel niet voor. Locale recidieven zijn zeldzaam na adequate excisie.

#### Mucoepidermoïd carcinoom

Meest voorkomende maligne tumor. Er zijn meerdere graderings systemen om binnen deze tumoren hooggradige en laaggradige tumoren te onderscheiden. Gradering van mucoepidermoïd carcinomen zegt alleen iets over de tumoren uitgaande van de parotis. Mucoepidermoïd carcinomen van de kleine speekselklieren moeten altijd als hooggradig beschouwd worden. Overheersen van mucineuze cellen of >10% cysten wijzen in de parotis op lage tumor graad (lage graad: 6-12% recidief en geen metastasen vs hoge graad: recidief 50%, metastasen 70-80%). De stagering en radicaliteit van de operatie is ook bepalend voor lokale recidivering en prognose.

#### Acinic cel carcinoom

Komt vooral voor in de parotis, soms bilateraal. Deze tumoren kunnen metastaseren (16-19%) soms pas na vele jaren. Maar er is vooral een kans op lokaal recidief. Dit laatste soms met een interval van 30 jaar. Er worden meerdere celtypen en groeipatronen onderscheiden die geen prognostisch belang hebben. Het stadium is van prognostisch belang.

#### Adenoïd cystic carcinoom

Er zijn drie typen van groeiwijzen (glandulair, tubulair en solide) met neiging tot infiltratieve, perineurale groei en een slechte begrenzing. Met name de adenoïd cystic carcinomen met een solide groeiwijze hebben een ongunstiger klinisch beloop. Het beloop is meestal langzaam progressief en hoewel locoregionale controle vaak mogelijk is, metastaseren 30-50% van deze tumoren op de lange duur, zelfs na vele jaren, naar longen en bot. Het tumor stadium en de radicaliteit van de operatie zijn prognose bepalend.

### Maligne lymfoom

Dit kunnen zowel lokalisaties van de ziekte van Hodgkin (15%) als van een non-Hodgkin lymfoom (85%) betreffen. Patienten met de ziekte van Sjogren hebben een hogere kans op een NHL van de parotis (40x).

### **Klinisch verloop**

Benigne tumoren hebben vrijwel altijd een langzaam progressief verloop van een zwelling zonder bijkomend klachten. Zelden is sprake van een snelle progressie (Whartin). Bij een ligging in de diepe kwab is de tumor vaak minder mobiel en/of is een parapharyngeale zwelling zichtbaar. Maligne tumoren kunnen eveneens langzaam progressief zijn en klinisch niet te onderscheiden van een benigne proces. Snelle groei (NHL), fixatie van de tumor, pijn, parese/paralyse van de nervus facialis, ulceratie en/of verdachte klieren in de hals zijn suggestief voor een maligniteit.

### **Diagnostiek**

#### Beeldvorming

De indicaties voor MRI (perineurale groei : adenoid cystic, betere DD, schedelbasisaantasting, na chirurgie) en CT (ikv adenopathien) zijn:

- Maligne tumor: onderzoek naar lymfklier metastasen
- Cytologisch bevestigde maligne tumor
- Vermoeden van diepe lob tumor (minder mobiel, parapharyngeale zwelling)
- Recidief of residu na eerdere excisie

Zo radiologie geen uitsluitels geeft omtrent diagnose : FNAC.

Zo radiologie en FNAC geen uitsluitel geven omtrent diagnose : open biopsie gevolgd door therapeutische resectie.

## **TNM-classificatie (UICC 2002)**

- 2 cm diameter ≤T1 tumor
- T2 tumor > 4 cm ≤2 cm en diameter
- T3 tumor > 6 cm diameter (zonder ≤4 en facialisuitval)
- T4 tumor > 6 cm diameter of invasie in de schedelbasis of aantasting van de facialis

## **LET OP**

Alle T-categorieën worden onderverdeeld in a: geen lokale uitbreiding; b: met aanwijzingen voor lokale uitbreiding. Onder lokale uitbreiding wordt verstaan klinische of macroscopische aanwijzing voor tumoruitbreiding in de huid, weke delen, botten en/of zenuwen.

Microscopische aanwijzing alleen geldt voor deze classificatie niet als lokale uitbreiding.

## **Behandeling**

### **Benigne tumoren**

- tumorectomie
- oppervlakkige parotidectomie
- subtotale parotidectomie

Na macroscopisch en microscopisch volledige resectie is er geen plaats voor radiotherapie.

Bij een onvolledige resectie of contaminatie van het operatieveld bij een pleiomorf adenoom is re-excisie meestal geïndiceerd.

### **Primaire Maligne Tumoren**

Indien klinisch onderzoek en/of cytologie wijzen op maligne tumor is de verdere behandeling afhankelijk van de TNM-classificatie. Indien operabel is een chirurgische resectie altijd geïndiceerd ( oppervlakkige parotidectomie -→ totale parotidectomie). De behandeling van tumoren van de accessoire speekselklieren moet van geval tot geval bekeken worden. Deze worden geclassificeerd volgens de criteria van plaveiselcel carcinomen van sublokalisaties (UICC 2002).

- Bij ongestoorde functie van N VII altijd proberen zenuw te sparen. Indien de zenuw verantwoord uitgerepareerd kan worden is microscopische irradicaliteit acceptabel.
- Bij preoperatieve parese of paralyse zullen de betrokken zenuwtakken meestal moeten worden opgeofferd
- Bij opofferen van de N VII, dient zo mogelijk primaire reconstructie plaats te vinden. Hiervoor kan frequent de N.Auricularis Magnus / Suralis worden gebruikt.
- Secundaire statische reconstructie (blepharoplastie, sling procedure kunnen nuttig zijn voor esthetische revalidatie.
- Bij een resectie van de huid, kan dit gereconstrueerd worden met een split-skin graft, een full-thickness skin graft, een lokale rotatie flap of een vrije gevasculariseerde lap, afhankelijk van de grootte en lokalisatie van het defect.

## **Halsklieren**

Preoperatief wordt de hals door palpatie FNAC en CT geëvalueerd.

Indien dit onderzoek positief is wordt een halsklierdissectie verricht met postoperatieve radiotherapie.

## **Radiotherapie**

Na chirurgische behandeling van maligne tumoren is meestal postoperatieve radiotherapie nodig.

Kleine laag-gradige carcinomen zoals acinic cel carcinoom, low grade mucoepidermoid carcinomen en epitheliaal myoepitheliaal carcinomen hoeven meestal niet bestraald te worden.

Postoperatieve radiotherapie is geïndiceerd bij:

- intermediaire en hoge graad tumoren (muco-epidermoïde carcinomen, maligne mengtumoren, adenoid cystisch carcinoma, adenocarcinoom, spinocellulair carcinoma en ongedifferentieerd carcinoma)
- recidief van een pleiomorf adenoom
- onvolledige resectie
- krappe of positieve resectieranden
- positieve lymfeklieren (meer dan 3)
- kapsel doorbraak
- perineurale invasie (vooral bij adenoid cystisch carcinoom)
- vasculaire invasie
- lymfevatinvasie
- recidief

## **Rol van chemotherapie**

- de rol van chemotherapie is beperkt tot gemetastaseerde ziekte of lokaal gevorderde en niet-resecabele ziekte. Er is geen indicatie voor adjuvante chemotherapie na heelkundige resectie.

- meestal chemo-sensitief maar vooral kortdurende respons.

- schema:

> meest gebruikt is CAP (cyclophosphamide, adriamycine en platinum). Responskans 40-50%, gemiddelde responsduur 3-7 maand. Wel dikwijls toxisch.

> cisplatin-5FU

## HALSKLIERMETASTASEN ONBEKENDE PRIMAIRE TUMOR

### **Histologie**

- a) Plaveiselcelcarcinoom.
- b) Adenocarcinoom.

### Plaveiselcelcarcinoom

Men spreekt van halskliermetastase(n) van een onbekende primaire tumor, indien na uitgebreide diagnostiek, inclusief panendoscopie en gerichte bipten van de ring van Waldeyer, geen aanwijzingen gevonden worden voor een primair tumorproces.

### **Diagnostiek**

Uitgebreid klinisch NKO onderzoek

Cytologische punctie onder echografie( FNAC)

RX-thorax.

MRI en/of CT

PET

Echo abdomen

CT thorax op indicatie

Virus serologie.

Panendoscopie onder narcose van het hoofd-halsgebied met gerichte bipten van de ring van Waldeyer, hypopharynx en tonsilectomie.

### **Behandeling**

Halsklierdissectie niveaus I t/m V gevolgd door postoperatieve (chemo-)radiotherapie van de hals. Mogelijke lokalisaties van de primaire tumor in rest hoofd-halsgebied worden op geleide van histologie en lokalisatie van kliermetastasen meegenomen in het bestralingsgebied

### **N.B.**

Als de kliermetastase inoperabel is, alleen radiotherapie of chemo-radiotherapie.

### Adenocarcinoom

Bij het adenocarcinoom is, met uitzondering van de primaire speekselklier- en schildkliertumoren, de primaire tumor vaak buiten het hoofd-halsgebied gelokaliseerd. Onderzoek naar de primaire tumor dient zich in dit geval te beperken tot die lokalisaties, waarbij zinvolle (eventueel palliatieve) therapie mogelijk is (bijvoorbeeld mamma, schildklier, prostaat).

Indien geen primaire tumor bekend is, wordt wat de halskliermetastase betreft geïndividualiseerd, uitgaande van de richtlijnen van het plaveiselcelcarcinoom van onbekende primaire origine.

**Dit handboek werd opgesteld door:**

Anatomopathologie : Dr Vandorpe

Hoofd–halschirurgie : Dr Combes, Dr Fabré, Dr Verfaillie, Dr Vuylsteke

Oncologie: Dr Demol

Radiologie : Dr Govaere

Radiotherapie: Dr Bussels, Dr Vanuytsel, Dr Verniers

## Literatuur

NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology : Head end neck cancer.

Batsakis JG. Tumors of the head and neck. Clinical and pathological considerations. 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1996.

Close L.G, Larson DL, Shah JP. Essentials of Head and Neck Oncology. Thieme New York-Stuttgart 1998.

Haelterman M., Leynen F, Vander Steichel D, Van Eycken E. Nationaal Kankerregister 1998

Jones AS, Phillips DE, Hilgers FJM, editors. Diseases of the head & neck, nose & throat. London: Arnold; 1998.

Maran AGD, Gaze M, Wilson, JA. Stell & Maran's head and neck surgery. 3rd ed. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1993.

Million RR, Cassisi NJ, editors. Management of head and neck cancer. A multidisciplinary approach. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott; 1994.

Myers EN, Suen JY, editors. Cancer of the head and neck. 3rd edition. Philadelphia: WB Saunders Comp; 1996.

Nederlandse Werkgroep Hoofd-halstumoren. Richtlijn larynxcarcinoom 1999

Seifert G, Sobin LH. Histological typing of salivary gland tumours. International histological classification of tumours who. 2nd ed. Berlin: Springer; 1991.

Sobin LH, Wittekind Ch, editors. uicc International Union Against Cancer. tnm classification of malignant tumours. 5th ed. New York: Wiley-Liss; 2002

Urken ML, Cheney ML, Sullivan MJ, Biller HF. Atlas of regional and free flaps for head and neck reconstruction. New York: Raven Press; 1995.