Nowotwory narządu ruchu u dzieci i młodzieży

Pierwotne nowotwory narządu ruchu stanowią niewielki procent chorób rozrostowych u dzieci i młodzieży. Niemniej jednak ich specyfika wymusza ściśle określone postępowanie diagnostyczno – lecznicze.

Prawidłowe postępowanie pozwala na osiągnięcie 70% trwałych wyleczeń często przy zachowanej bardzo dobrej jakości życia.

Mając na względzie dobro pacjenta i bezpieczeństwo naszej pracy chcielibyśmy przedstawić kilka praktycznych zaleceń odnośnie diagnostyki i leczenia zmian nowotworowych narządu ruchu.

Jeszcze przed postawieniem rozpoznania nowotworu narządu ruchu

- Jeśli występuje podejrzenie nowotworu narządu ruchu, w najlepiej pojętym interesie pacjenta, należy skierować go, jeszcze przed biopsją, do ośrodka referencyjnego - prowadzącego ostateczne leczenie chirurgiczne
- Prawidłowo wykonana biopsja ma istotne znaczenie, zarówno w rokowaniu co do zdrowia i życia, jak i jakości życia pacjenta po zakończonym leczeniu onkologicznym
- Do Poradni Onkologicznej nie potrzeba skierowania, niemniej jednak wskazane jest zapowiedzenie wizyty pacjenta telefonicznie
- Do Poradni Chirurgii Onkologicznej pacjenci powinni zgłaszać się ze skierowaniem

- **Jeśli u pacjenta obserwuje się następujące objawy**
  - Stopniowo nasilający się ból, powodujący dysfunkcję narządu ruchu
  - Bóle kończyn, występujące z niewielkimi przerwami lub bez przerw czasowych, także w nocy, wymagające podawania leków przeciwbólowych
  - Zaburzenie zarysu kończyny, często nie związane z urazem
  - Niepokojące wyniki badań obrazowych
  - Gorączka, podwyższone parametry stanu zapalnego w korelacji z dolegliwościami bólowymi narządu ruchu, nawracające lub utrzymujące się mimo leczenia antybiotykiem
- **Pomyśl, że to może być zmiana o charakterze nowotworowym narządu ruchu**

Na co powinniśmy jeszcze zwrócić uwagę?

- Powiększenie obwodu brzucha, zaburzenia oddawania moczu i stolca
- Niepoddające się leczeniu objawowemu infekcje (np. utrzymujący się wyciek z ucha, uporczywy kaszel)
- Niepoddające się leczeniu, nietypowe zmiany skórne
- Powikłania po urazie nieproporcjonalne do zdarzenia

Ogólny schemat postępowania w przypadku podejrzenia choroby nowotworowej narządu ruchu

- WSTĘPNE BADANIA DIAGNOSTYCZNE
- BIOPSJA
- SZCZEGÓŁOWE BADANIA DIAGNOSTYCZNE
- KWALIFIKACJA DO GRUPY TERAPEUTYCZNEJ
- CHT NEOADIUWENTOWA
- ZABIEG
- CHT ADIUWENTOWA
- +/- RT
- LECZENIE PODTRZYMUJĘCE
- OKRESOWA KONTROLA W PORADNI

Biopsja

- Powinna być wykonana tylko przez doświadczonego operatora z zachowaniem czystości onkologicznej
- Podstawą rozpoznania jest prawidłowa ocena histopatologiczna
- Konieczne jest zabezpieczenie materiału do badania genetycznego, ok. 40% mięsaków rozpoznaje się na podstawie stwierdzenia konkretnej rearanżacji

Prawidłowy wynik badania HP jest fundamentem do dalszych prawidłowych decyzji terapeutycznych

Biopsja

- Preparaty histopatologiczne powinien oceniać doświadczony patomorfolog w porozumieniu z radiologiem
- Rozpoznanie nowotworu musi być potwierdzone przez drugiego patomorfologa
- Zaleca się, aby biopsję wykonywać w ośrodkach, w których znajduje się pracownia patomorfologii dysponująca odpowiednim doświadczeniem w diagnostyce schorzeń narządu ruchu
- W razie wątpliwości co do zasadności wykonania biopsji, lub co do techniki operacyjnej, należy pacjenta skierować do ośrodka referencyjnego mającego doświadczenie w diagnostyce i leczeniu tego typu schorzeń

Badania obrazowe stosowane w diagnostyce pacjentów z rozpoznanym nowotworem złośliwym narządu ruchu

- RTG, usg
- MR najlepiej z opcją DWI
- PET/scyntygrafia
- TK

Badania dobierane są w zależności od szczegółowego rozpoznania

Pamiętajmy, że badania obrazowe są złotym standardem w rozpoznaniu nowotworów narządu ruchu

Leczenie

- Leczenie chorych na mięsaki kości ma charakter wielodyscyplinarny, z koniecznością obecności w zespole chirurga onkologa, onkologa, ortopedy i rehabilitanta (rehabilitant powinien brać udział w procesie terapeutycznym już od momentu biopsji)
- Lekarzem koordynującym całokształt działań diagnostyczno-terapeutycznych powinien być lekarz onkolog
- Decyzję o zakresie leczenia operacyjnego należy podejmować przed rozpoczęciem leczenia skojarzonego
- Leczenie powinno odbywać się zgodnie z obowiązującymi standardami dla danej jednostki chorobowej
- Zaleca się, aby chorzy na mięsaki kości byli leczeni wyłącznie w specjalistycznych ośrodkach lub w jednostkach z dużym doświadczeniem w leczeniu tego nowotworu, w których jest leczonych minimum 25 chorych na mięsaki kości rocznie

Leczenie

Zależy m.in. od: szczegółowego rozpoznania HP, w tym oceny gradingu (G), czyli histopatologicznego stopnia złośliwości nowotworu i stadium zaawansowania choroby

Rozpoznanie	CHT	RT	CHIR
Mięsak Ewinga (ES)	+	+	+
Mięsak kościopochodny (OS)	+	-	+
Chrzęstniakomięsak (CHS)	+	-	+
Mięsaki tkanek miękkich (STS)	+	+	+

Formy leczenia chirurgicznego pierwotnych nowotworów narządu ruchu u dzieci i młodzieży

- zabieg oszczędzający – endoprotezoplastyka (także z wykorzystaniem implantów wydłużalnych), resekcja guza bez rekonstrukcji, przeszczep kostny auto/allogenny, artrodeza, przeszczep unaczyniony
- zabieg okaleczający - amputacja, eksartykulacja

➢ **Walczymy o zabieg oszczędzający**

Warunkiem wykonania oszczędzającego zabiegu operacyjnego jest uzyskanie stabilizacji/regresji nowotworu w trakcie leczenia neoadiuwantowego (wstępnego)

Formy leczenia chirurgicznego pierwotnych nowotworów narządu ruchu u dzieci i młodzieży

- **O ostatecznej metodzie rekonstrukcji decyduje chirurg onkolog**

- Radioterapia stosowana w leczeniu niektórych nowotworów narządu ruchu może wykluczać możliwość leczenia rekonstrukcyjnego z wykorzystaniem unaczynionych przeszczepów kostnych
- Ze względu na częstą konieczność stosowania chemioterapii pooperacyjnej metody z zastosowaniem stabilizatorów zewnętrznych są przeciwskazane

Pacjent ze wznową lub progresją na leczeniu

- Wznowa lub progresja na leczeniu nie zawsze oznacza dyskwalifikację z leczenia
- Wczesna wznowa lub progresja na leczeniu rokuje gorzej niż tzw. wznowa późna (powyżej roku od zakończenia leczenia)
- W procesie leczenia wykorzystywane są zarówno CHT, RT jak i chirurgia, nawet jeśli były stosowane w trakcie leczenia pierwotnego
- Niekiedy można zastosować tzw. terapie celowane lub leczenie w ramach badań klinicznych (I-III fazy)
- W przypadku izolowanej wznowy miejscowej (bez innych ognisk przerzutowych) wskazane jest radykalne leczenie chirurgiczne

Najczęstsze błędy w procesie diagnostyczno – terapeutycznym u pacjentów z nowotworami narządu ruchu

- Brak czujności onkologicznej
- Bagatelizowanie objawów choroby, często również przez rodzinę
- Biopsja bez zachowania zasad czystości onkologicznej
- W przypadków powiększonych węzłów chłonnych zbyt długa obserwacja i leczenie objawowe

Złamanie patologiczne

- Brak urazu lub niskoenergetyczny uraz, u dzieci i młodzieży ze złamaniem kości, pomimo braku ewidentnych cech choroby rozrostowej może sugerować nowotwór narządu ruchu
- Złamanie patologiczne nie wyklucza zabiegu oszczędzającego
- W przypadku złamania patologicznego kości przeciwwskazane jest wykonywanie zespoleń, gdyż prowadzi to do rozsiewu komórek nowotworowych i może dyskwalifikować chorego z leczenia oszczędzającego
- W takim przypadku należy zawsze zachować czujność onkologiczną
- W przypadku niejednoznacznych wyników badań obrazowych rozpoznanie stawiamy na podstawie badania histopatologicznego i mikrobiologicznego

Bóle nocne

WZROSTOWE *vs.* NOWOTWOROWE

Bóle „wzrostowe” (przeciążeniowe)

- Często po dużej aktywności
- Charakter przerywany, okresy bez bólowe jedno lub kilku dniowe
- Wędruję, zmieniają lokalizację
- Ustępują po placebo
- Brak stwierdzanych odchyleń w badaniu klinicznym

Ból nowotworowy

- Bez związku z aktywnością
- Dotyczą jednego miejsca
- Nasilają się wraz z upływem czasu
- Nie ustępują po lekach przeciwbólowych
- Zaburzenia ruchomości, objawy zw. z obecnością guza

Kilka uwag praktycznych

- Przede wszystkim postępowanie w porozumieniu z ośrodkiem leczącym
- W przypadku aplazji szpiku:
  - leukopenia: rozważ podanie GCSF (24-72 godz. po; sc lub iv)
  - niedokrwistość, małopłytkowość: pamiętaj, że przetaczane preparaty krwiopochodne powinny być napromieniowane, filtrowane, płukane (liczba PLT zapewniająca hemostazę to 30tys.)
  - podawanie preparatów żelaza w trakcie leczenia przeciwnowotworowego jest przeciwwskazane
- Pacjent w leukopenii może nie mieć nacieków zapalnych mimo zapalenia
- U pacjenta w leukopenii źródło infekcji może być niejasne
- Nie zapomnij o lekach przeciwgrzybiczych przy leukopenii i gorączce trwającej powyżej 72 godz.

Szczepienia w trakcie leczenia nowotworów narządu ruchu

- Obowiązuje całkowity zakaz szczepień, chyba że jest wyraźne wskazanie ośrodka prowadzącego terapię przeciwnowotworową
- Zazwyczaj jedynie przeciw WZW B
- Konieczność szczepień członków rodziny, zasada kokona
- Chorobą szczególnie niebezpieczną dla naszych pacjentów jest ospa wietrzna, dlatego też pamiętamy o szczepieniu najbliższego otoczenia

Szczepienia po leczeniu nowotworów narządu ruchu

- W porozumieniu z ośrodkiem leczącym
- Szczepienia zgodnie z kalendarzem szczepień:
  - ok. 6 miesięcy po CHT i auto BMT
  - ok. 1 rok po allo BMT
    - wskazane:
      - Meningokoki, Pneumokoki oraz Hib
  - BCG:
    - nie szczepimy pacjentów po allo BMT
    - po auto BMT tylko w wybranych przypadkach
- Po auto BMT nie trzeba powtarzać szczepień, jeśli były wykonane przed rozpoczęciem leczenia przeciwnowotworowego (w niektórych przypadkach wyjątkiem może być szczepienie przeciw WZW B jeśli poziom przeciwciał jest niewystarczający)

Pacjent z endoprotezą

- Na każdym etapie leczenia, jak i po jego zakończeniu, niezbędna jest odpowiednia rehabilitacja
- Bez względu na odległość od zabiegu konieczne jest unikanie tzw. czynności ryzykownych, tj. piercingu i tatuaży
- Bez względu na odległość od zabiegu konieczne jest dbanie o higienę jamy ustnej i dobry stan zębów
- Bez względu na odległość od zabiegu konieczne jest leczenie „banalnych” infekcji bakteryjnych (np. zanokcica)

Badania obrazowe u pacjenta z endoprotezą:

- W przypadku pacjenta z endoprotezą tzw.: „rosnącą” wydłużalną elektromagnetycznie istnieje bezwzględne przeciwskazanie do wykonania badania rezonansu magnetycznego
- W przypadku pozostałych rodzajów endoprotez przed wykonaniem badania rezonansu magnetycznego należy skontaktować się z lekarzem, który przeprowadził leczenie chirurgiczne celem uzyskania informacji, czy implant jest wykonany z tworzyw o właściwościach ferromagnetycznych
- Badania tomografii komputerowej, usg oraz rtg nie są przeciwskazane
- <u>O wykonywanych badaniach decyduje lekarz, a nie pacjent</u>

- Klinika Onkologii i Chirurgii Onkologicznej od blisko 30 lat jest prekursorem leczenia oszczędzającego, mniej okaleczającego u dzieci i młodzieży
- Obecnie Klinika jest realizatorem projektu Ministerstwa Zdrowia w ramach Narodowego Programu Zwalczania Chorób Nowotworowych
- Program zakłada refundację endoprotez onkologicznych poresekcyjnych u dzieci i młodzieży, w tym także tzw. rosnących, umożliwiających bezinwazyjne wydłużenie kończyny wraz z postępującym wzrostem pacjenta

Autorzy

prof. nadzw. dr hab. n. med. A. Raciborska
dr n. med. B. Sopyło
lek. Bartosz Pachuta
dr n. med. A. Szafrański
dr n. med. M. Rychłowska – Pruszyńska
lek T. Koziński
lek K. Bilska
lek E. Rogowska
lek. I. Malesza
lek. T. Walenta
lek. J. Dusińska
lek. Z. Małas
lek W. Jasica

Opracowanie:
mgr K. Maleszewska

INSTYTUT MATKI I DZIECKA

Kasprzaka 17a
Warszawa 01-211

Klinika Onkologii i Chirurgii Onkologicznej Dzieci i Młodzieży

REJESTRACJA: 22 32 77 050/051

e-mail: klinika.onkologii@imid.med.pl
tel: (+48 22) 32-77-205
tel/fax: (+48 22) 63-29-851
Poradnia: (+48 22) 33-77-415
Facebook: Klinika Onkologii i Chirurgii Onkologicznej Dzieci i Młodzieży

Piśmiennictwo

- *Raciborska A, Rogowska E, Pachuta B.* Guzy kości u dzieci i młodzieży w praktyce pediatrycznej. Standardy Medyczne/Pediatria 2016,13:711-7
- *Raciborska A, Bilska K, Drabko K, Chaber R, Sobol G, Pogorzała M, Wyrobek E, Połczyńska K, Rogowska E, Rodriguez-Galindo C, Woźniak W.* Validation of a multimodal treatment protocol for Ewing sarcoma – a report from the Polish Pediatric Oncology Group. Pediatr Blood Cancer. 2014 Dec;61(12):2170-4
- Zalecenia Konsultanta Krajowego w dziedzinie chirurgii onkologicznej oraz Polskiego Towarzystwa Chirurgii Onkologicznej w zakresie diagnostyki i leczenia chorych na mięsaki tkanek miękkich. Dostępne w Internecie: http://ptcho.org.pl/zalecenia
- Zalecenia Konsultanta Krajowego w dziedzinie chirurgii onkologicznej oraz Polskiego Towarzystwa Chirurgii Onkologicznej w zakresie diagnostyki i leczenia chorych na mięsaki kości. Dostępne w Internecie: http://ptcho.org.pl/zalecenia
- *Woźniak W.* Nowotwory kości, W: Zalecenia postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w nowotworach złośliwych - 2011 r., Krzakowski M., Jędrzejczak W., Kowalczyk J., (red), tom II, Via Medica, 2012, 860-867
- *Kazanowska B., Chybicka A.* Nowotwory tkanek miękkich, W: Zalecenia postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w nowotworach złośliwych - 2011 r., Krzakowski M., Jędrzejczak W., Kowalczyk J., (red.) Via Medica, 2012, 868-893
- *Raciborska A, Rogowska E.* Nowotwory tkanek miękkich u dzieci i młodzieży – ważne informacje dla Pediatry. Pediatr Dyplom 2015, 19(5):1-5
- *Raciborska A, Bilska K, Rychłowska-Pruszyńska M, Drabko K, Chaber R, Pogorzała M, Połczyńska K, Godziński J, Rodriguez-Galindo C, Woźniak W.* Internal hemipelvectomy in the management of pelvic Ewing sarcoma – are outcomes better than with radiation therapy? J Pediatr Surg. 2014 Oct;49(10):1500-4.
- *Woźniak W.* Pierwotne złośliwe nowotwory kości. W: Onkologia i Hematologia Dziecięca. Chybicka A, Sawicz-Birkowska K (red), PZWL, Warszawa 2008
- Clinical Practice Guidelines Annals of Oncology 25 (Supplement 3): iii113–iii123, 2014 doi:10.1093/annonc/mdu256] Bone sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. The ESMO/European Sarcoma Network Working Group
- *Raciborska A, Rogowska E.* Guzy kości u dzieci i młodzieży – ważne informacje dla Pediatry. Pediatr Dyplom 2015, 19(4):34-7