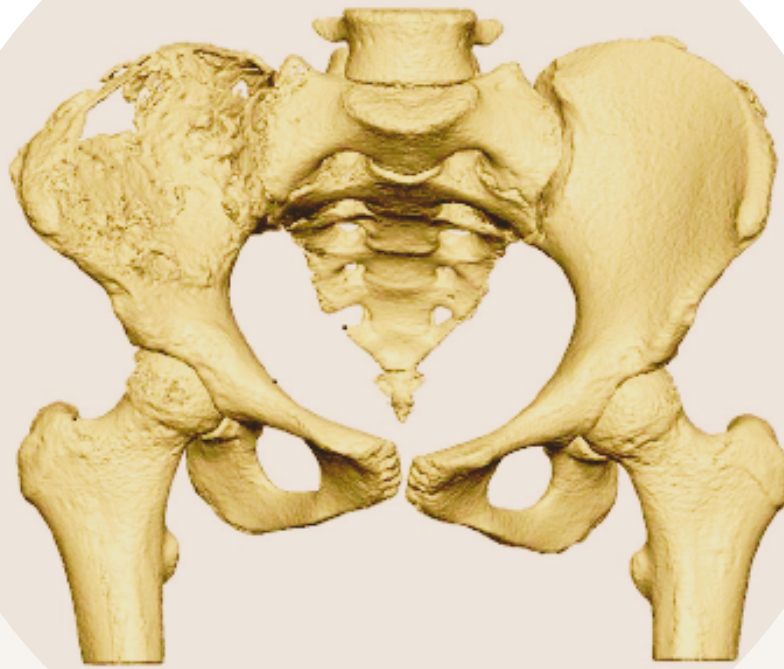




Nowotwory narządu ruchu u dzieci i młodzieży



Instytut
Matki i Dziecka



Wstęp

Pierwotne nowotwory narządu ruchu stanowią ok. 6-7% wszystkich chorób nowotworowych rozpoznawanych u dzieci i młodzieży.

Ich specyfika wymusza ściśle określone postępowanie diagnostyczno - lecznicze.

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, które wymagają 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 narządu ruchu o charakterze nowotworowym

Ogólny schemat postępowania w przypadku podejrzenia choroby nowotworowej



Biopsja

Powinna być wykonana tylko przez doświadczonego operatora z zachowaniem zasad czystości onkologicznej:

- dostęp ze skażeniem możliwie najmniejszej liczby przedziałów anatomicznych
- ewentualny dren wyprowadzony w przedłużeniu rany operacyjnej
- wykonana w zakresie optymalnego dostępu w aspekcie późniejszego leczenia operacyjnego

KONIECZNE JEST ZABEZPIECZENIE MATERIAŁU DO BADANIA GENETYCZNEGO.

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 dysponująca zapleczem do wykonywania badań molekularnych.

W razie wątpliwości co do zasadności wykonania biopsji, lub co do techniki operacyjnej, należy pacjenta bezwzględnie skierować do ośrodka referencyjnego mającego doświadczenie w diagnostyce i leczeniu tego typu schorzeń.



Badania obrazowe

- 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.

Podstawą rozpoznania jest prawidłowa ocena histopatologiczna.

Jednak, ponad 40% nowotworów (a zwłaszcza mięsaków) rozpoznaje się na podstawie stwierdzenia konkretnej rearanżacji.

Prawidłowy wynik badania HP jest fundamentem do dalszych prawidłowych decyzji terapeutycznych.

Doświadczenie ma znaczenie.

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.

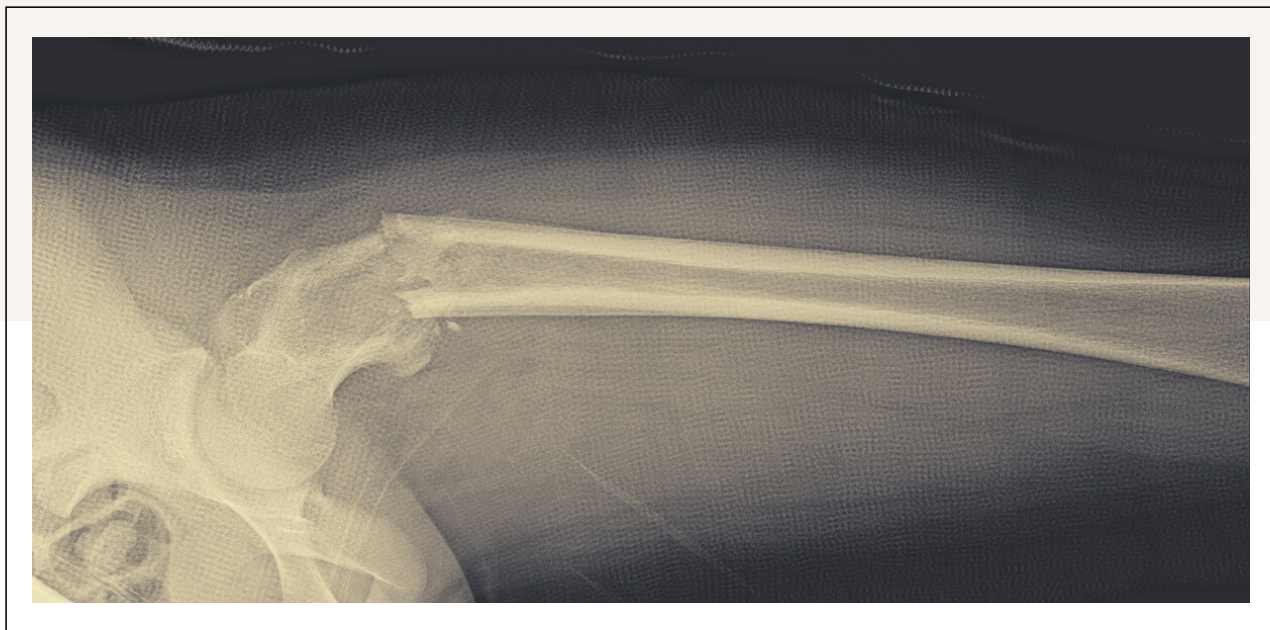
Leczenie powinno odbywać się zgodnie z obowiązującymi standardami dla danej jednostki chorobowej.

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.

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)	+	-	+
Mięsak chrząstnopochodny (CHS)	+	-	+
Mięsaki tkanek miękkich (STS)	+	+	+

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 zespołów, 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.

Formy leczenia chirurgicznego pierwotnych nowotworów narządu ruchu u dzieci i młodzieży

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

O ostatecznej metodzie rekonstrukcji decyduje chirurg onkolog

Radioterapia stosowana w leczeniu niektórych nowotworów narządu ruchu może ograniczać możliwości leczenia rekonstrukcyjnego z wykorzystaniem unaczynionych przeszczepów kostnych.

Ze względu na częstą konieczność stosowania chemioterapii pooperacyjnej metody z zastosowaniem stabilizatorów zewnętrznych są przeciwwskazane.

- Konieczne jest wyleczenie wszelkich schorzeń jamy ustnej.
- Jakiegokolwiek stany zapalne, w tym skóry oraz paznokci, uniemożliwiają przeprowadzenie zabiegu operacyjnego.
- Warunkiem przeprowadzenia zabiegu operacyjnego są prawidłowe wyniki badań krwi.
- Warunkiem wykonania oszczędzającego zabiegu operacyjnego jest uzyskanie stabilizacji/regresji nowotworu w trakcie leczenia neoadiuwantowego.

Pamiętaj, że....

- Każdy pacjent w celu kwalifikacji do endoprotezoplastyki musi osobiście zgłosić się na wizytę konsultacyjną do chirurga przeprowadzającego zasadnicze leczenie operacyjne.
- Produkcja implantu jest długotrwałym procesem trwającym od 8 do 10 tygodni.
- Dlatego też, po postawieniu rozpoznania choroby nowotworowej kości, należy możliwe szybko dostarczyć całą dokumentację medyczną oraz badania obrazowe do lekarza koordynującego chirurgiczne leczenie oszczędzające.

Badania obrazowe u pacjenta z endoprotezą

W przypadku pacjenta z endoprotezą tzw.: „rosnącą” wydłużalną elektromagnetycznie istnieje bezwzględne przeciwwskazanie 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 przeciwwskazane.

O wykonywanych badaniach decyduje lekarz, a nie pacjent.

Leczenie chirurgiczne

Obejmuje leczenie ogniska pierwotnego i ewentualnie w kolejnych etapach ognisk przerzutowych.

Leczenie chirurgiczne powinno być przeprowadzane przez doświadczony zespół chirurgiczny.

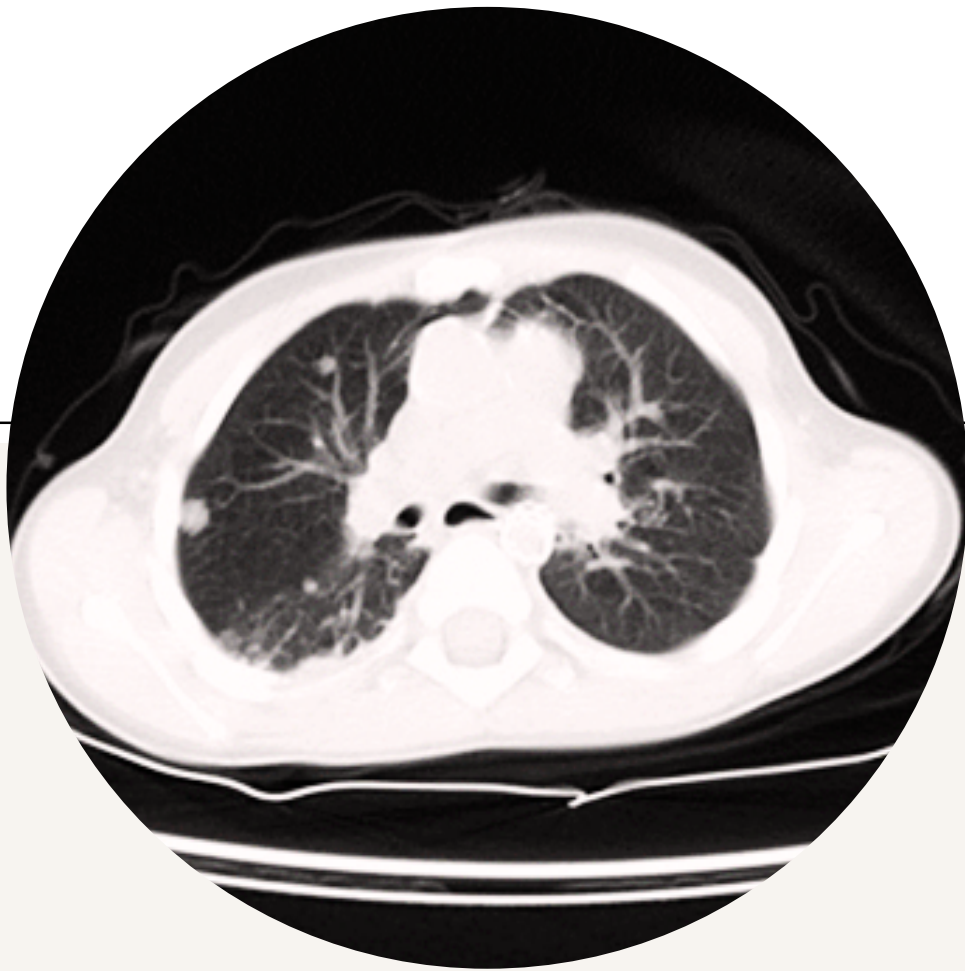
Dążymy do tego, by każdy pacjent mógł być zakwalifikowany do leczenia oszczędzającego (wpływa na to m.in. stopień zaawansowania choroby, sposób wykonania biopsji, odpowiedź na leczenie neoadiuwantowe - wstępne).

W trakcie terapii neoadiuwantowej należy wykonać kontrolne badania obrazowe wszystkich ognisk choroby celem oceny reakcji na leczenie oraz potwierdzenia zakresu i metody planowanej rekonstrukcji (czas oraz rodzaj diagnostyki jest determinowany programami terapeutycznymi; o ewentualnych odstępstwach powinien decydować koordynujący leczenie onkolog).

Prawidłowo wykonana resekcja nowotworu wymaga usunięcia całego kanału po biopsji w jednym bloku z guzem.

Guz powinien być usunięty z tzw. onkologicznym marginesem tkanek zdrowych.

W trakcie zbiegu konieczne jest wykonanie śródoperacyjnego badania histopatologicznego; nieradykalne usunięcie nowotworu w większości przypadków w istotny sposób zmniejsza szanse pacjenta na trwałą remisję.

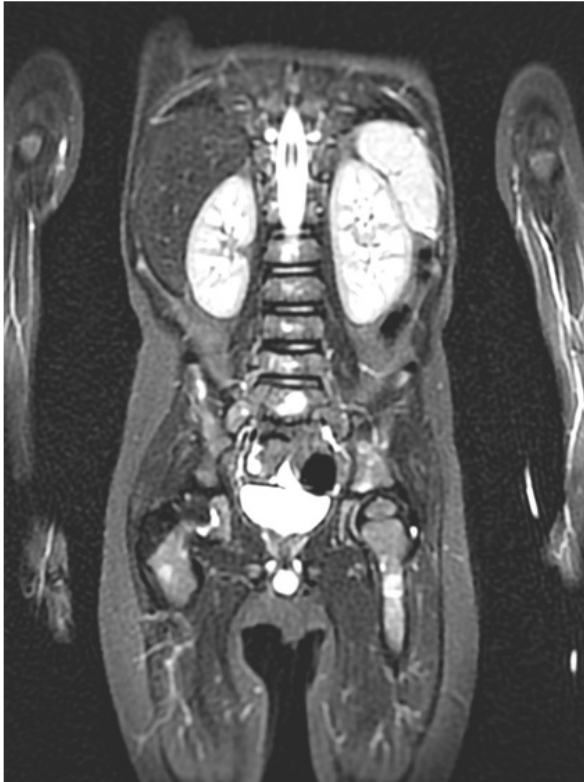


Pacjent z chorobą rozsianą

Rozsiew choroby nie oznacza braku możliwości osiągnięcia trwałej remisji, choć rokowanie co do zdrowia i życia jest zdecydowanie gorsze w porównaniu do pacjentów z chorobą zlokalizowaną.

Chorzy z rozsianą chorobą nowotworową narządu ruchu leczeni są bardziej agresywnie w stosunku do chorych z chorobą zlokalizowaną.

Mnogie zmiany przerzutowe w płucach nie są przeciwwskazaniem do leczenia operacyjnego.



Pojedyncza zmiana w kości (podejrzana jako ognisko przerzutowe) powinna zostać zbioptowana już na początku leczenia.

Potencjalnie zajęte nowotworowo węzły chłonne powinny być bioptowane (jeśli to możliwe) jeszcze przed włączeniem chemioterapii.

Pojedyncza zmiana w układzie kostnym o charakterze przerzutowym może być leczona zarówno chirurgicznie, z zastosowaniem radioterapii (RT), jak i obiema metodami łącznie, jeśli toksyczności są akceptowalne.

W przypadku mnogich ognisk choroby w układzie kostnym zastosowanie ma RT na ogniska, które są symptomatyczne

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.
- Biopsja poza miejscem standardowego dostępu do guza określonej okolicy anatomicznej.
- W przypadkach powiększonych węzłów chłonnych zbyt długa obserwacja i leczenie objawowe.



Klinika Onkologii i Chirurgii Onkologicznej IMiD jest prekursorem leczenia oszczędzającego w Polsce u dzieci i młodzieży z pierwotnymi nowotworami narządu ruchu.

Tego typu leczenie w Klinice prowadzone jest od ponad 30 lat.

Do 2021 roku wykonano ponad 800 zabiegów oszczędzających w tych rozpoznaniach.

Received: 2 October 2020 | Revised: 17 January 2021 | Accepted: 4 February 2021
DOI: 10.1002/pbc.28998

ONCOLOGY: RESEARCH ARTICLE

Pediatric
Blood &
Cancer
aspho
WILEY

Impact of location of inpatient cancer care on patients with Ewing sarcoma and osteosarcoma—A population-based study

Elysia Alvarez¹ | Marcio Malogolowkin¹ | Brad H. Pollock² | Qian Li³ |
Emily Johnston⁴ | Neyssa Marina⁵ | Ted Wun² | Steven Thorpe⁶ | Theresa Keegan⁷

Received: 6 May 2020 | Revised: 18 August 2020 | Accepted: 20 August 2020
DOI: 10.1002/pbc.28685

ONCOLOGY: BRIEF REPORT

Pediatric
Blood &
Cancer
aspho
WILEY

Relationship between treatment center case volume and survival for localized Ewing sarcoma: The role of radiotherapy timing

Timothy A. Lin^{1,2} | Ethan B. Ludmir¹ | Kai-Ping Liao¹ | Mary Frances McAleer¹ |
Andrew J. Bishop¹ | David Grosshans¹ | Susan McGovern¹ | Kristina D. Woodhouse¹ |
Arnold C. Paulino¹ | Debra Nana Yeboa¹

> *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2019 May 1;104(1):127-136. doi: 10.1016/j.ijrobp.2018.12.032.
Epub 2018 Dec 26.

Timing of Local Therapy Affects Survival in Ewing Sarcoma

Timothy A Lin¹, Ethan B Ludmir², Kai-Ping Liao³, Mary Frances McAleer², David R Grosshans²,
Susan L McGovern², Andrew J Bishop², Kristina D Woodhouse², Arnold C Paulino⁴, Debra Nana
Yeboa³

"Conclusion: Our results suggest that treatment for EWS and OS at a specialized cancer centers (SCC) is associated with significantly improved survival even after adjustment for known prognostic factors. The superior survival among those treated at SCCs may be due to having greater access to clinical trials and services at SCCs."

"Conclusion: Delayed time to local therapy ≥ 16 weeks after chemotherapy initiation was independently associated with worse survival in patients with localized Ewing sarcoma."

Autorzy

- prof. IMiD dr hab. n. med. A. Raciborska
 - dr n. med. B. Pachuta
 - lek. I. Malesza
 - dr n. med. K. Bronowicki
 - lek. T. Walenta
 - lek. W. Jasica
 - dr n. med. A. Szymborska
 - dr n. med. K. Bilaska
 - dr n. med. E. Rogowska
 - dr n. med. B. Sopyło
 - dr n. med. B. Przybyszewski
 - lek. Z. Małas
- Opracowanie:**
- mgr K. Maleszewska



Klinika Onkologii i Chirurgii Onkologicznej Dzieci i Młodzieży

Kasprzaka 17a, Warszawa 01-211

Rejestracja: 22 32 77 050

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: @klinikaonkologii

Piśmiennictwo

- Raciborska A, Bilaska K, Koziński T, Rodriguez-Galindo C. Subsequent malignant neoplasm of bone in children and adolescent - possibility of multimodal treatment. *CurrOncol*. 2022 Feb 11;29(2):1001-1007.
- Raciborska A, Malesza I, Bilaska K, Koziński T, Pachuta B. Double endoprosthesis in the management of refractory metastatic primary bone tumours in children and young adults. *Adv Orthop*. 2021 Jul 23;2021:9944702.
- Raciborska A, Bilaska K, Malesza I, Rodriguez-Galindo C, Pachuta B. Distal tibial reconstruction in the management of primary bone tumours in children and adolescents. *FootAnkleInt*. 2021 Jun 11;10711007211012690.
- Raciborska A, Rogowska E, Pachuta B. Guzy kości u dzieci i młodzieży w praktyce pediatricznej. *Standardy Medyczne/Pediatrics* 2016,13:711-7
- Rutkowski Piotr, Prochorec-Sobieszek Monika, Wągrodzki Michał, Seliga Katarzyna, Krzakowski Maciej, Czarnecka Anna, Świtaj Tomasz, Kawecki Andrzej, Raciborska Anna, Tysarowski Andrzej. Diagnostyka z wykorzystaniem sekwencjonowania następnej generacji (NGS) w mięśniakach – rekomendacje. *OnkolPrakt Klin Edu* 2020; 6: 1-9
- Raciborska A, Klepacka T, Michalak E. Standardy postępowania diagnostycznego w guzach kości u dzieci i młodzieży. *PrzełPediatr* 2019; 48(3):112-115
- Raciborska A, Bilaska K, Drabko K, Chaber R, Sobol G, Pogorzala M, Wyrobek E, Połczyńska K, Rogowska E, Rodriguez-Galindo C, Woźniak W. Validation of a multimodal treatment protocol for Ewingsarcoma - 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 mięśniaki 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 mięśniaki 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 Pediatri. *Pediatr Dyplom* 2015, 19(5):1-5
- Raciborska A, Bilaska K, Rychłowska-Pruszyńska M, Drabko K, Chaber R, Pogorzala M, Połczyńska K, Godziński J, Rodriguez-Galindo C, Woźniak W. Internal hemipelvectomy in the management of pelvic Ewingsarcoma - 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 Pediatri. *Pediatr Dyplom* 2015, 19(4):34-7