



**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.

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





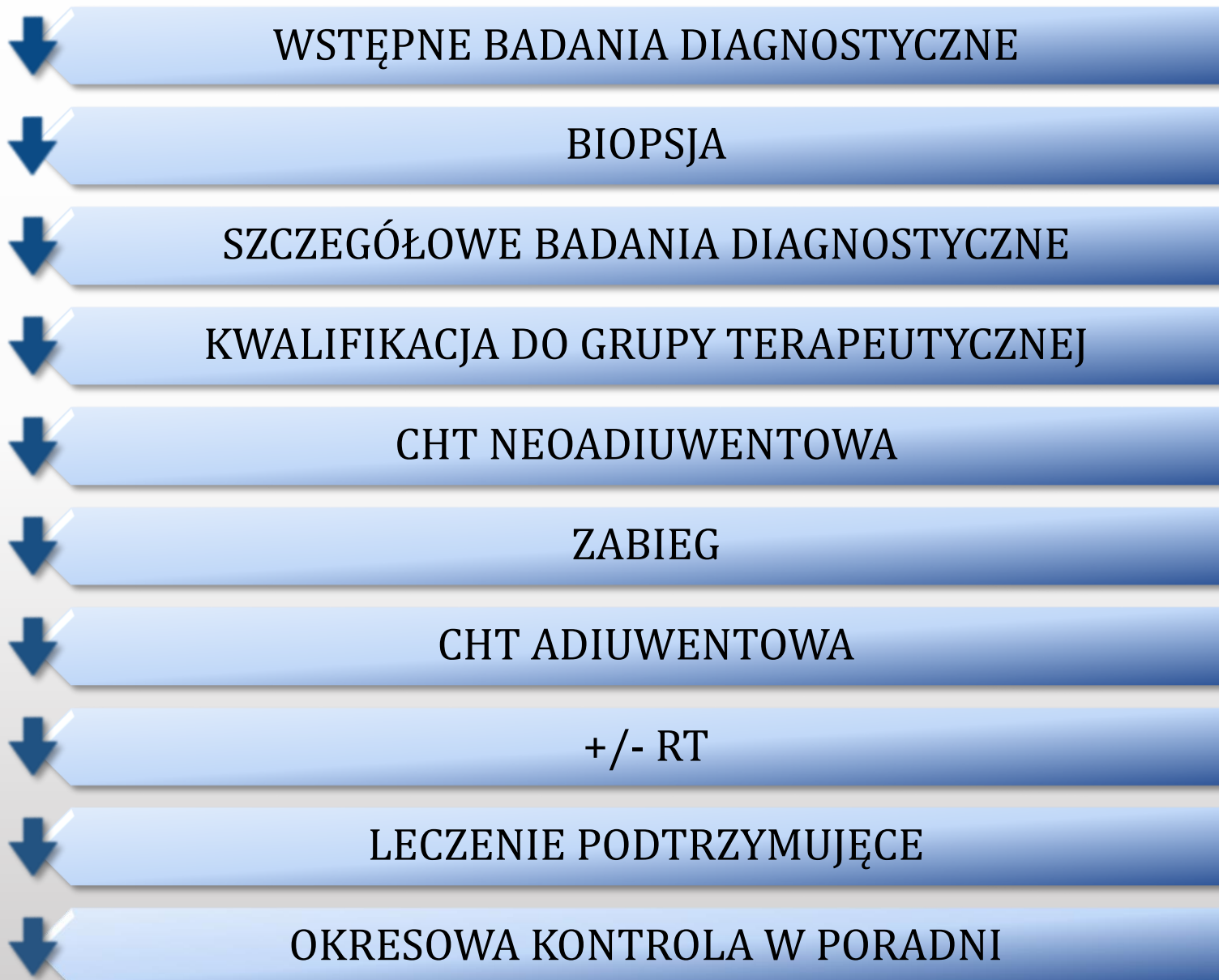
- **Jeśli u pacjenta obserwuje się następujące objawy**
 - Stopniowo nasilający się ból, powodujący dysfunkcję narządu ruchu
 - Bóle kończyn, występujące z niewielkimi przerwami lub bez przerw czasowych, także w nocy, które wymagają podawania leków przeciwbólowych
 - Zaburzenie zarysu kończyny, często 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 o charakterze nowotworowym narządu ruchu**





Ogólny schemat postępowania w przypadku podejrzenia choroby nowotworowej narządu ruchu





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





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)	+	+	+





Leczenie chirurgiczne

- Obejmuje leczenie ogniska pierwotnego i ew. 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 ew. 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





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 wykluczać możliwość leczenia rekonstrukcyjnego z wykorzystaniem unaczynionych przeszczepów kostnych
- Ze względu na częstą konieczność stosowania chemioterapii pooperacyjnej metody z zastosowaniem stabilizatorów zewnętrznych są przeciwwskazane





Odpowiednio wcześniej przed zabiegiem

- 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





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





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 przypadków powiększonych węzłów chłonnych zbyt długa obserwacja i leczenie objawowe





- 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

lek. Bartosz Pachuta

dr n. med. A. Szafrński

dr n. med. M. Rychłowska – Pruszyńska

dr n. med. B. Sopyło

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/Pediatrics 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 Pediatri. *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 Pediatri. *Pediatr Dyplom* 2015, 19(4):34-7

