

Mięsak kości

Co to jest
mięsak kości?

Chcielibyśmy
to wyjaśnić.

www.anticancerfund.org

www.esmo.org

MIĘSAKI KOŚCI: PORADNIK DLA PACJENTÓW

INFORMACJE DLA PACJENTÓW OPARTE NA WYTYCZNYCH ESMO DOTYCZĄCYCH POSTĘPOWANIA DIAGNOSTYCZNO-TERAPEUTYCZNEGO

Poradnik ten został opracowany przez Anticancer Fund, aby ułatwić pacjentom i ich rodzinom lepsze zrozumienie natury mięsaków kości i poznanie dostępnych metod leczenia. Zalecamy, aby pacjenci dowiedzieli się od swoich lekarzy jakie badania i rodzaje leczenia konieczne są przy danym typie i stadium zaawansowania choroby. Informacje medyczne zawarte w niniejszym dokumencie są oparte na wytycznych dotyczących postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w mięsakiach kości opracowanych przez European Society for Medical Oncology (ESMO). Niniejszy poradnik dla pacjentów został wydany we współpracy z ESMO i jest rozprowadzany za jego zgodą. Został on opracowany przez lekarza i zweryfikowany przez dwóch onkologów z ESMO, w tym głównego autora wytycznych dla profesjonalistów. Tekst ten został także skonsultowany z przedstawicielami pacjentów z Grupy Roboczej Pacjentów Onkologicznych ESMO.

Dodatkowe informacje na temat Anticancer Fund: www.anticancerfund.org

Dodatkowe informacje na temat ESMO: www.esmo.org

Dla słów oznaczonych gwiazdką () podane są definicje, znajdujące się w słowniczku na końcu dokumentu.*

Spis treści

Podstawowe informacje na temat mięsaków kości	3
Definicja mięsaków kości	4
Czy mięsaki kości występują często?	5
Jakie są przyczyny mięsaków kości?	6
W jaki sposób ustalane jest rozpoznanie mięsaka kości?	8
Jakie informacje są niezbędne przed rozpoczęciem leczenia?	11
Jakie są możliwości leczenia?	14
Jakie są potencjalne działania niepożądane (skutki uboczne) leczenia?	20
W jaki sposób mogą pomóc grupy wsparcia pacjentów?	25
Co się stanie po zakończeniu leczenia?	27
Słowniczek	29

Autor tekstu: dr Vittoria Colia (dla Anticancer Fund); recenzenci: dr Ana Ugarte (Anticancer Fund), dr Svetlana Jezdic (ESMO), dr Vanessa Marchesi (ESMO), prof. Jean-Yves Blay (ESMO), Ornella Gonzato (Sarcoma Patients EuroNet - SPAEN), Michelle Lewington Msc, Bsc (Hons) RN (EONS) oraz Anita Margulies BSN RN (EONS).

Niniejszy poradnik został przetłumaczony na język polski przez profesjonalnego tłumacza i zweryfikowany przez dr Magdalenę Szymanik.

PODSTAWOWE INFORMACJE NA TEMAT MIĘSAKÓW KOŚCI

Definicja mięsaków kości

- Mięsaaki kości stanowią grupę złośliwych nowotworów, które mogą powstawać w każdej części ciała, w której znajdują się kości, tzn. w czaszce, kończynach i obręczach* (barkowej i miednicznej), kręgosłupie i żebrach. Nowotwory złośliwe zbudowane są z komórek, które mogą rozprzestrzeniać się do innych tkanek i narządów i je niszczyć.

Rozpoznanie

- Niestety mięsaaki* kości mogą przez dłuższy czas nie powodować żadnych objawów, a objawy, jakie wystąpią, zależą od części ciała zajętej przez chorobę. Najczęstszym objawem zgłaszanym w momencie rozpoznania choroby jest ból kości. Niekiedy pacjent może odczuwać obecność masy/obrzęku zlokalizowanego głęboko w kości zajętej chorobą, może też dojść do złamania/pęknięcia takiej kości.
- Badania obrazowe*, wykorzystujące różnego rodzaju energię do tworzenia obrazów wnętrza ciała, mogą umożliwić określenie zakresu obszaru zajętego przez mięsaka kości i stwierdzenie, czy doszło do rozprzestrzenia się nowotworu do innych części ciała (powstania przerzutów*).
- Konieczne jest pobranie małego fragmentu guza (metodą biopsji*) do analizy laboratoryjnej w celu potwierdzenia rozpoznania i dokładniejszego poznania typu mięsaka kości.

Leczenie

- Zlokalizowane mięsaaki* są ograniczone do pierwotnej lokalizacji* i nie rozprzestrzeniły się do okolicznych tkanek ani innych obszarów ciała.
 - Leczeniem z wyboru jest chirurgiczne usunięcie guza.
 - Radioterapia* (stosowanie promieniowania w celu zniszczenia nowotworu).
 - Chemioterapia* (stosowanie leków, które zabijają i/lub ograniczają wzrost komórek nowotworowych).

Radioterapia i chemioterapia mogą być stosowane osobno lub w skojarzeniu przed i/lub po operacji. Niekiedy mogą być stosowane w celu zwiększania szansy całkowitego wyleczenia i zmniejszenia ryzyka nawrotu (wznowy) nowotworu.

- Zaawansowany mięsak to taki, który rozprzestrzenił się z pierwotnej lokalizacji* do innych obszarów ciała. Określa się go jako nowotwór przerzutowy lub miejscowo zaawansowany.
 - Główne metody leczenia to chemioterapia* oraz terapia celowana molekularnie*. Wybór leku zależy głównie od stanu klinicznego pacjenta oraz od typu mięsaka kości.
 - Można zastosować radioterapię*, przed lub po chemioterapii*, w celu złagodzenia objawów i opanowania przerzutów.
 - Można też przeprowadzić zabieg chirurgiczny w celu złagodzenia objawów (takich jak ból) lub, w niektórych przypadkach, wyleczenia choroby.

Obserwacja (kontrola)

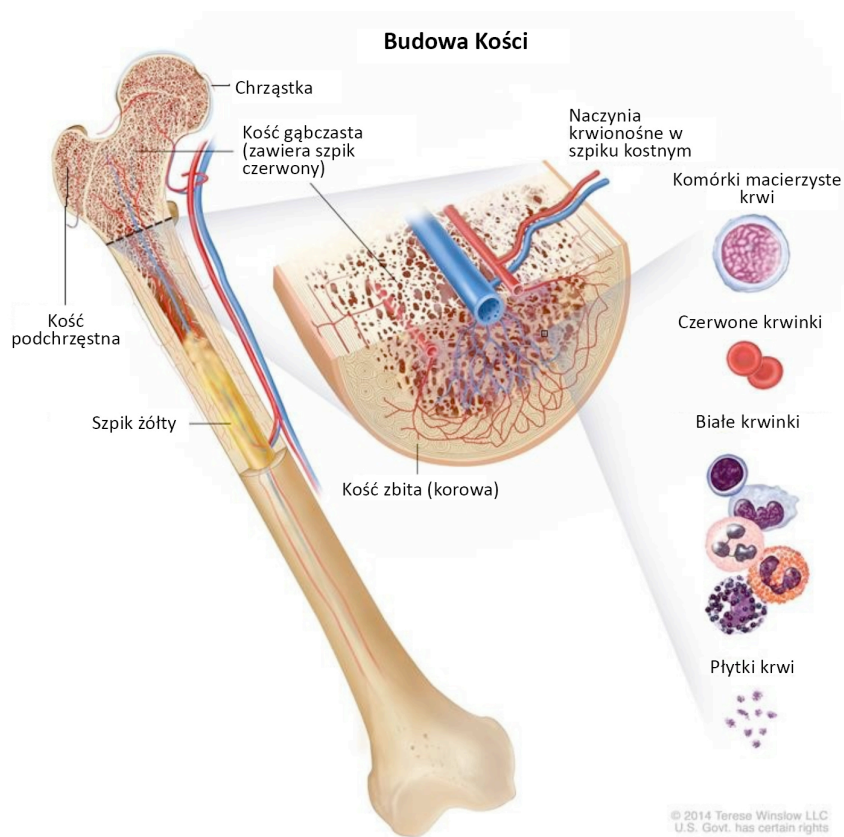
- Wizyty kontrolne obejmują badanie przedmiotowe, analizy krwi oraz badanie obrazowe*; będą one przeprowadzane regularnie przez kilka lat.
- Harmonogram badań kontrolnych w przypadku mięsaka kości zależy od lokalizacji, wielkości i agresywności nowotworu. Częstość wizyt kontrolnych zależy od stopnia zróżnicowania mięsaka.

DEFINICJA MIĘSAKÓW KOŚCI

Mięsaki kości stanowią zróżnicowaną grupę nowotworów* złośliwych wywodzących się z kości. Kości zbudowane są z trzech typów tkanek: tkanki kostnej korowej (twarda, sztywna zewnętrzna część kości), tkanki kostnej gąbczastej (porowata tkanka we wnętrzu kości zawierająca szpik kostny) oraz tkanki podchrzęstnej (jednorodna gładka kość występująca w stawach pod chrząstką stawową*). Zewnętrzna powierzchnia kości pokryta jest warstwą tkanki włóknistej zwaną okostną. Tkanka podchrzęstna pokryta jest chrząstką, zbitą, elastyczną tkanką łączną tworzącą warstwę amortyzującą w stawach. Chrząstka stawowa pokrywa końce kości w miejscach, w których tworzą one stawy.

Budowa kości

Istnieją różne typy mięsaków kości, z których najczęściej występujące to kostniakomięsak*, mięsak Ewinga, chrzęstniakomięsak, guz olbrzymiokomórkowy kości oraz struniak.



Budowa kości. Kość zbudowana jest z kości zbitej (korowej), kości gąbczastej i szpiku kostnego. Kość korowa stanowi zewnętrzną część kości. Kość gąbczasta występuje najczęściej w końcach kości i zawiera szpik czerwony. Szpik kostny występuje w środku większości kości i zawiera wiele naczyń krwionośnych. Istnieją dwa typy szpiku kostnego, czerwony i żółty. Szpik czerwony zawiera komórki macierzyste krwi, które mogą przekształcić się w czerwone krwinki*, białe krwinki* lub płytki krwi*. Szpik żółty zawiera głównie tłuszcz.

CZY MIĘSAKI KOŚCI WYSTĘPUJĄ CZĘSTO?

Mięsaki kości to rzadki typ nowotworów stanowiący mniej niż 1% wszystkich nowotworów złośliwych*. Istnieją różne typy mięsaków kości, a częstość ich występowania zależy od konkretnego typu. Częstość występowania jest to liczba nowych przypadków choroby rozpoznanych w określonym okresie, zwykle 1 roku. Należy jednak pamiętać, że przerzuty* do kości (zmiany patologiczne w kościach spowodowane rozprzestrzenieniem się komórek nowotworowych z innych guzów, np. płuca, prostaty, sutka) pochodzące z innych obszarów ciała występują częściej. Przerzut do kości nie jest mięsakiem kości, chyba że guz pierwotny jest mięsakiem kości. Niniejszy poradnik dotyczy nowotworów wywodzących się pierwotnie z kości, a nie z przerzutów innych typów nowotworów.

Najczęściej występującym pierwotnym nowotworem* kości jest kostniakomięsak*. Szacuje się, że każdego roku rozpoznaje się 2 do 3 nowych przypadków na milion osób; nowotwór ten występuje najczęściej u młodzieży, zwłaszcza w wieku od 15 do 19 lat.

Chrzęstniakomięsak jest typem mięsaka kości występującym najczęściej u dorosłych; każdego roku rozpoznaje się 2 nowe przypadki na milion osób. Najczęstszy wiek rozpoznania to od 30 do 60 lat.

Trzecim co do częstości występowania typem mięsaka kości jest mięsak Ewinga. Występuje on częściej u dzieci i nastolatków, u których jest zwykle rozpoznawany około 15. roku życia, ale niekiedy zdarza się także u dorosłych. Może obejmować dowolną kość, jak również tkanki miękkie, ale najczęściej występuje w kościach kończyn (50%) i miednicy (25%); zdarza się także w żebrach i kręgosłupie. Chrzęstniakomięsak* i mięsak Ewinga występują częściej u mężczyzn, niż u kobiet.

Guz olbrzymiokomórkowy kości stanowi 5% wszystkich pierwotnych nowotworów* kości. Pojawia się najczęściej w wieku 21 do 30 lat i częściej występuje u kobiet.

Struniak jest bardzo rzadkim złośliwym nowotworem* kości; każdego roku rozpoznaje się jeden przypadek na milion osób. Typowe miejsca jego powstania to kość krzyżowa* (50%), podstawa czaszki* (30%) i kręgosłup (20%). Najczęściej rozpoznawany jest u osób w wieku 60 lat, jednakże zmiany w podstawie czaszki zwykle występują u młodszych osób - większość przypadków rozpoznaje się w wieku około 50 lat, ale stwierdzono też takie przypadki u dzieci.

Z uwagi na rzadkie występowanie i częstą konieczność stosowania skojarzenia różnych metod leczenia, wszyscy pacjenci z podejrzeniem mięsaka kości powinni być kierowani do ośrodków z odpowiednim doświadczeniem w leczeniu takich nowotworów i odpowiednim personelem obejmującym patomorfologów*, radiologów*, ortopedów*, radioterapeutów*, onkologów klinicznych i onkologów dziecięcych*.

JAKIE SĄ PRZYCZYNY MIĘSAKÓW KOŚCI?

Aktualnie przyczyny powstawania mięsaków kości nie są znane. Zidentyfikowano jednak pewne czynniki ryzyka*. Czynniki ryzyka* zwiększa prawdopodobieństwo wystąpienia nowotworu, ale nie jest konieczny, ani wystarczający do jego powstania. Czynniki ryzyka nie stanowią sam w sobie przyczyny.

U części osób z tymi czynnikami ryzyka* nigdy nie wystąpi mięsak kości, z kolei u części osób, które nie mają żadnego z tych czynników ryzyka, mimo to może rozwinąć się taki nowotwór.

Zidentyfikowano pewne czynniki ryzyka* mięsaka kości, a najważniejsze z nich są wymienione poniżej:

- Predyspozycje genetyczne*: pewne dziedziczne*, jak i nabyte* stany patologiczne mogą wiązać się z mięsakami kości.
 - o *Zespół Li-Fraumeniego*: to dziedziczne* zaburzenie genetyczne spowodowane mutacją* genu supresorowego nowotworów* (p53), tzn. genu biorącego udział w ochronie komórek przed przemianą nowotworową. Pacjenci z tym rzadkim zespołem są bardziej podatni na występowanie kilku typów nowotworów, w tym mięsaków kości.
 - o *Rodzinny siatkówczak (retinoblastoma)*: rodzinny zespół charakteryzujący się mutacją* genu RB1 występującą w komórkach organizmu. U pacjentów z tym zespołem zwykle występują złośliwe nowotwory* siatkówki (warstwy tkanki nerwowej na tylnej ścianie gałki ocznej, która odbiera obrazy i przesyła je nerwami do mózgu, gdzie są przetwarzane) w obu oczach już w wieku niemowlęcym; dzieci takie mają też zwiększone ryzyko wystąpienia mięsaków* tkanek miękkich lub kości, w tym kostniakomięsaka*. Zespół rodzinny oznacza dziedziczną skłonność do występowania różnych nowotworów w różnych lokalizacjach.
 - o *Dziedziczne mnogie egzostozy (kostniakochrząstniakowatość)*: to rzadkie dziedziczne* zaburzenie układu mięśniowo-szkieletowego* powodujące niski wzrost i zniekształcenia sylwetki. W stanie tym istnieje bardzo małe ryzyko przekształcenia się dowolnego kostniakochrząstniaka w mięsaka kości (najczęściej chrząstniakomięsaka).
 - o Istnieją także inne rzadkie dziedziczne* zespoły związane ze zwiększonym ryzykiem chrząstniakomięsaka*, takie jak *zespół Wernera* (dziedziczne zaburzenie charakteryzujące się szybkim starzeniem rozpoczynającym się w wieku dojrзewania), *zespół Rothmunda-Thomsona* (dziedziczne zaburzenie obejmujące skórę, kości, oczy, nos, włosy, paznokcie, zęby, jądra i jajniki) oraz *zespół Blooma* (zaburzenie charakteryzujące się wzrostem mniejszym od przeciętnego, wąską twarzą z zaczerwienieniem skóry i wysypką, wysokim głosem i problemami z płodnością).
- Choroba Pageta kości: zaburzenie charakteryzujące się nieprawidłowym wzrostem nowych komórek kostnych. Kości zaatakowane przez tę chorobę mają nieprawidłowy kształt, są delikatne i łamią się łatwiej niż normalne zdrowe kości. Mięsaki kości (zwykle kostniakomięsak*) występują u około 1% osób z chorobą Pageta, zwykle w razie zajęcia wielu kości. Najczęściej występuje u osób w wieku ponad 50 lat.

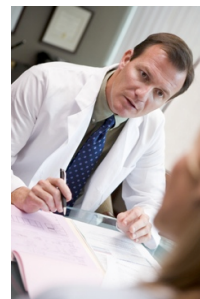
- Promieniowanie jonizujące*: narażenie na promieniowanie jonizujące, takie jak stosowane w badaniach RTG czy podczas radioterapii może zwiększyć ryzyko wystąpienia mięsaków kości nawet przy braku innych czynników ryzyka. W rzadkich przypadkach mięsaki kości mogą wystąpić po narażeniu na promieniowanie stosowane w celu leczenia innych nowotworów; w takiej sytuacji często rozpoczynają się one w obszarze ciała leczonym radioterapią. Ryzyko takie wzrasta z dawką promieniowania i maleje z wiekiem. Przeciętny czas pomiędzy ekspozycją na promieniowanie a rozpoznaniem mięsaka kości wynosi około 10 lat. Jednakże narażenie na promieniowanie jest bardzo rzadką przyczyną mięsaków kości.



Ryzyko wystąpienia kostniakomięsaka* jest zwiększone u dzieci i nastolatków z zespołem Downa. Istnieją pewne inne czynniki podejrzewane o związek ze zwiększonym ryzykiem wystąpienia mięsaka kości, jednak dowody na to nie są jednoznaczne.

W JAKI SPOSÓB USTALANE JEST ROZPOZNANIE MIĘSAKA KOŚCI?

Mięsak kości może nie powodować żadnych objawów przez długi czas, a jeżeli guz rozwija się w obrębie kości korowej, jedynym objawem będzie stan zapalny (obrzęk i zaczerwienienie). Objawy zależą od wielkości i lokalizacji guza. Najczęstszym objawem jest ból kości; zwykle rozpoczyna się w postaci tkliwości w kości zajętej chorobą, która stopniowo postępuje do uporczywego bólu. W pewnych przypadkach guz osłabia także kość, powodując samoistne (patologiczne) złamanie lub złamania po drobnym urazie lub upadku. Mogą też wystąpić zaburzenia neurologiczne spowodowane uciskiem nerwu/nerwów przez guz. Rzadziej występujące objawy to gorączka, utrata masy ciała bez widocznej przyczyny, zmęczenie/męczliwość i niedokrwistość* (zmniejszenie liczby czerwonych krwinek we krwi). Mięsak kości może być też wykryty podczas poszukiwania przyczyn innych objawów lub podczas rutynowej operacji.



Rozpoznanie mięsaka kości ustala się na podstawie następujących badań:

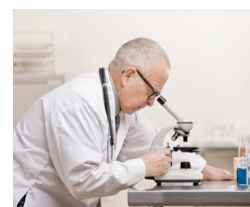
- 1. Wywiad lekarski i badanie przedmiotowe.** Lekarz rozpocznie od przeprowadzenia z pacjentem dokładnego wywiadu, pytając m.in. kiedy pojawiły się objawy i jak zmieniały się w czasie; sprawdzi też ewentualne występowanie czynników ryzyka*. Następnie lekarz przeprowadzi pełne badanie przedmiotowe, obejmujące też obszar, w którym występuje stan zapalny, obrzęk i/lub ból: ważna jest ocena wielkości i grubości obrzęku, jego lokalizacji i ruchomości oraz jego związku z kością zajęta chorobą. Niekiedy obrzęk taki może być bolesny lub tkliwy, jednakże może być też bezbolesny.
- 2. Badanie obrazowe*.** Stosuje się szeroką gamę różnych technik obrazowania wnętrza ciała w celu określenia lokalizacji i rozległości obszaru zajętego przez mięsaka kości oraz ustalenia obecności lub braku odległych przerzutów*.
 - **RTG kości*:** Badanie (obrazowanie) RTG kości powinno być zawsze przeprowadzane jako pierwsze, bowiem ułatwia ocenę uszkodzenia kości przez nowotwór, wzrostu nowej tkanki kostnej i złamań. Lekarz często może rozpoznać nowotwór kości, taki jak kostniakomięsak*, na podstawie samego obrazu RTG kości, jednakże konieczne mogą też być inne badania obrazowe.
 - **Badanie MRI:** Obrazowanie rezonansu magnetycznego (MRI) wykorzystuje fale elektromagnetyczne do tworzenia serii szczegółowych obrazów tkanek ciała. Badanie MRI kości zajętej chorobą, otaczających ją tkanek oraz okolicznych stawów jest najlepszą metodą obrazową stosowaną w rozpoznawaniu nowotworów kończyn (rąk i nóg) i miednicy, jest skutecznym sposobem oceny wielkości i zakresu każdego nowotworu znajdującego się w obrębie kości lub okolicznych tkanek miękkich.



- **Badanie (obrazowanie) TK*:** Obrazowanie metodą tomografii komputerowej (TK) to technika wykorzystująca promieniowanie RTG* do tworzenia szczegółowych obrazów wnętrza ciała. Przed badaniem pacjent może otrzymać środek kontrastowy w postaci płynu do wypicia lub wstrzyknięcia dożylnego. Środek taki ułatwia wyraźniejsze zobrazowanie narządów i tkanek, jak również zwapnień (obszarów akumulacji wapnia) i uszkodzeń kości. Obrazowanie TK* może być także zastosowane w celu sprawdzenia, czy nie doszło do rozprzestrzenienia się mięsaka kości do płuc lub innych narządów. W tym celu może być wykonane również obrazowanie RTG* klatki piersiowej.
- **Obrazowanie PET:** Pozytonowa tomografia emisyjna (PET) stosowana jest głównie w celu sprawdzenia, czy mięsak* nie rozprzestrzenił się na inne obszary ciała. W badaniu tym wykorzystuje się substancję zawierającą glukozę*, którą wstrzykuje się pacjentowi. Substancja ta jest znakowana radioizotopem*; jest wchłaniana przez komórki nowotworowe, które nie eliminują jej tak szybko, jak prawidłowe komórki i w ten sposób zostaje ona „uwięziona” w tkance nowotworu, umożliwiając jej zobrazowanie. Obrazowanie PET może być też użyte w celu oceny wpływu leczenia na nowotwór, czyli zobrazowania regresji lub progresji nowotworu dzięki tej znakowanej radioaktywnie substancji.
- **Scyntygrafia kości:** rodzaj obrazowania wykorzystującego substancję znakowaną radioizotopem*, stosowany w celu sprawdzenia czy nie doszło do zajęcia innych kości. Ta substancja radioaktywna dociera do obszarów zmian w kościach, które w obrazowaniu wydają się jaśniejsze, co wskazuje na możliwą obecność przerzutów.



3. **Badanie histopatologiczne*.** Badanie histopatologiczne* polega na mikroskopowej analizie próbki tkanki nowotworu pobranej podczas biopsji lub fragmentu całego guza usuniętego chirurgicznie. Tylko badanie histopatologiczne* tkanki nowotworu umożliwia stwierdzenie, czy badany nowotwór jest mięsakiem kości i określenie jego typu. Umożliwia także określenie „stopnia złośliwości”*, czyli agresywności komórek nowotworu. Poszczególne stopnie są omówione dokładniej w dalszej części tekstu.



Wykonanie biopsji* polega na pobraniu małej próbki guza, która zostanie zbadana pod mikroskopem w celu oceny komórek nowotworowych. Stosuje się różne typy biopsji: biopsję cienkoigłową/gruboigłową lub biopsję chirurgiczną.

- Biopsja* cienkoigłowa/gruboigłowa polega na pobraniu próbki komórek lub fragmentu guzka przy użyciu igły. Przed przeprowadzeniem biopsji w dany obszar wstrzykuje się środek miejscowo znieczulający, co umożliwia pobranie kilku próbek. Jeżeli guz położony jest głębiej we wnętrzu ciała, lekarz może wykorzystać jedną z metod obrazowania, jak USG lub TK* w celu zobrazowania i skierowania igły we właściwe miejsce.
- Biopsja wycinkowa/wycinająca, przeprowadzana pod znieczuleniem*, polega na zastosowaniu narzędzi chirurgicznych w celu usunięcia fragmentu tkanki guza (biopsja wycinkowa) lub całego guza (wycinająca).

Jeżeli biopsja* przeprowadzana jest przez cięcie chirurgiczne, zaleca się wykonanie zdjęcia RTG* miejsca biopsji, aby mieć pewność, że próbka pobierana jest z właściwego miejsca i że charakterystyka pobranej próbki będzie zbliżona do charakterystyki całego guza. Niekiedy pobiera się dodatkowe próbki, jeśli potrzebna jest większa ilość materiału do badań. W przypadku agresywnych nowotworów droga, po której wprowadzono igłę do biopsji jest uważana za skażony komórkami nowotworowymi i musi być usunięty razem z próbką guza, aby uniknąć miejscowej wznowy, co obejmuje też ewentualne kanały, przez które wprowadzono dreny. Szlak biopsji* powinien być wyraźnie zaznaczony małym nacięciem lub płytkim tatuażem, aby mieć pewność, że będzie można rozpoznać to miejsce podczas ostatecznego zabiegu.

4. **Analizy krwi.** Przeprowadza się analizę próbki krwi w celu sprawdzenia ogólnego stanu zdrowia pacjenta oraz oceny czynności wątroby, nerek i krwinek. W przypadku niektórych kostniakomięsaków* można wykryć pewne nieprawidłowości we krwi, takie jak wzrost aktywności enzymów: fosfatazy alkalicznej i dehydrogenazy mleczanowej. Enzymy to białka, które przyspieszają reakcje chemiczne w organizmie.

Jakie informacje związane z postawieniem prawidłowego rozpoznania są ważne dla pacjenta ?

Pacjent powinien zostać skierowany do doświadczonego chirurga ortopedy w celu przeprowadzenia biopsji. Celem biopsji* jest tylko ułatwienie rozpoznania, jednakże jest to zabieg chirurgiczny, który sam z siebie może mieć wpływ na skuteczność leczenia. Zasadnicze znaczenie ma prawidłowe określenie miejsca wykonania biopsji; samo nacięcie natomiast musi być zaplanowane z uwzględnieniem innych zabiegów chirurgicznych, jakie mogą być przeprowadzone w tym samym miejscu w celu usunięcia pozostałości guza. Ponadto biopsja* wymaga bardzo starannego tamowania krwawienia, aby uniknąć powstania krwiaka, który mógłby zawierać komórki guza i tym samym zwiększać ryzyko wznowy. Przeprowadzenie biopsji* w niewłaściwy sposób niesie ze sobą ryzyko rozsiania komórek guza lub konieczności przeprowadzenia bardziej skomplikowanego zabiegu resekcji chirurgicznej; przy planowaniu biopsji* należy brać pod uwagę konieczność ewentualnej następczej resekcji guza.

JAKIE INFORMACJE SĄ NIEZBĘDNE PRZED ROZPOCZĘCIEM LECZENIA?

Aby wybrać optymalny dla pacjenta sposób leczenia, lekarze będą musieli wziąć pod uwagę wiele czynników dotyczących zarówno pacjenta, jak i nowotworu.

Ważne informacje na temat pacjenta

- Ogólne samopoczucie
- Dotychczasowy wywiad medyczny
- Wywiad dotyczący występowania nowotworów u krewnych pacjenta
- W przypadku kobiet, status menopauzalny*, którego określenie może niekiedy wymagać pobrania próbki krwi celu oznaczenia zawartości pewnych hormonów
- Wynik badania przedmiotowego przeprowadzonego przez lekarza
- Wyniki badań krwi

Ważne informacje na temat nowotworu

- **Wyniki biopsji***

Próbka guza pobrana podczas biopsji* (bioptat) zostanie zbadana w laboratorium. Nazywa się to badaniem histopatologicznym*. Drugie badanie histopatologiczne* obejmuje analizę całego guza usuniętego podczas zabiegu chirurgicznego. Badanie to jest bardzo ważne, bowiem umożliwia potwierdzenie wyników biopsji* i dostarcza dodatkowych informacji na temat nowotworu. Mogą one obejmować:

- **Typ histologiczny**
 - **Kostniakomięsak*** jest najczęściej występującym pierwotnym nowotworem kości i zwykle powstaje w kościach długich, najczęściej w kości udowej. Jego cechą charakterystyczną jest wytwarzanie w zajętych kościach substancji zwanej złośliwą macierzą pozakomórkową osteoidu, co można zaobserwować podczas analizy próbki kości pod mikroskopem. Znanych jest kilka typów kostniakomięsaka. Analiza próbek kości umożliwia określenie typu kostniakomięsaka i określenie rokowania w danym przypadku.
 - **Chrzęstniakomięsak** jest drugim co do częstości występowania nowotworem kości i charakteryzuje się obecnością chrząstki w guzie. Guzy tego typu zwykle pojawiają się w szkielecie osiowym (części szkieletu nie obejmującej rąk i nóg), najczęściej w obręczy* miednicznej i w żebrach. Typ ten obejmuje guzy o niskim, jak i wysokim stopniu złośliwości; im większy jest stopień, tym większe jest ryzyko rozprzestrzenienia się nowotworu. Podtypy histopatologiczne obejmują chrzęstniakomięsaka klasycznego, mezenchymalnego, jasnokomórkowego i odróżnicowanego.
 - **Mięsak Ewinga** jest trzecim co do częstości występowania pierwotnym nowotworem kości (drugim u dzieci i młodzieży); zwykle charakteryzuje się obecnością szczególnej mutacji genetycznej. Najczęstsze miejsca jego występowania to kości miednicy, żebra i kości długie kończyn (rąk i nóg).

- **Guz olbrzymiokomórkowy kości** zwykle pojawia się na końcach kości długich, w okolicach kolana. Zasadniczo uważany jest za łagodny nowotwór kości, ma jednak tendencję do niszczenia kości i częstych wznów miejscowych. Przekształcenie się w nowotwór złośliwy i szerzenie się do innych narządów zdarza się niezwykle rzadko.
 - **Struniak** jest rzadkim nowotworem wywodzącym się z kręgów kręgosłupa lub z pozostałości struny grzbietowej*, struktury, z której w okresie ciąży rozwija się kręgosłup dziecka. Charakteryzuje się dużą częstością występowania miejscowej wznowy, ale rzadko daje przerzuty.
 - Inne typy histologiczne, takie jak włókniakomięsak, mięśniakomięsak gładkokomórkowy, itd., występują najczęściej w tkankach miękkich i tylko wyjątkowo rzadko jako pierwotne nowotwory kości.
 - Inne nowotwory, jakie mogą pojawić się w kości, to szpiczak mnogi, chłoniak nieziarniczny* i przerzuty* do kości z pierwotnych nowotworów w innych lokalizacjach; jednakże nie są one uważane za pierwotne mięsaki* kości i nie są omówione w tym poradniku.
- **Stopień złośliwości**
 - Stopień złośliwości nowotworu określa jego „agresywność”, ocenianą na podstawie obrazu mikroskopowego przez patomorfologa*. System ten rozróżnia cztery stopnie złośliwości: stopień 1-2 (niski) i stopień 3-4 (wysoki). Im niższy stopień (lepsze zróżnicowanie), tym lepsze rokowanie*.
 - **Profilowanie molekularne:** Lekarz może zażądać dodatkowych informacji na temat charakterystyki guza. Można je uzyskać na podstawie badania struktur (takich jak chromosomy czy geny) lub cząsteczek (takich jak białka) występujących w komórkach. Analizy takie przeprowadza się w celu potwierdzenia lub dokładniejszego określenia typu histologicznego mięsaka kości lub uzyskania dodatkowych informacji na temat rokowania* choroby lub ułatwienia wyboru optymalnego sposobu leczenia. Jest to szczególnie istotne w odniesieniu do terapii celowanych*, których działanie polega na wiązaniu się z konkretnym białkiem lub strukturą komórkową i zahamowaniu w ten sposób wzrostu i progresji nowotworu.
- **Określenie stadium zaawansowania (ang. staging)***

Lekarze określają stadium zaawansowania nowotworu w celu oceny stopnia rozprzestrzenienia się guza w organizmie, co jest ważnym wskaźnikiem rokowania*. W przypadku mięsaków kości najczęściej stosowany jest system określania stadium* TNM. Kombinacja oceny T (wielkość guza i zajęcie okolicznych tkanek), N (zajęcie węzłów chłonnych*) oraz M (przerzuty*, czyli rozprzestrzenienie się nowotworu do innych narządów ciała) umożliwia zakwalifikowanie nowotworu do jednego ze stadiów opisanych w tabeli poniżej. Określenie stadium zaawansowania mięsaków kości wg systemu TNM uwzględnia także stopień złośliwości (G), który w przypadku tych nowotworów ma bardzo duże znaczenie dla rokowania. Objętość guza i wykrywalnego odległego ogniska choroby to dwa główne czynniki brane pod uwagę przy określaniu stadium zaawansowania tego nowotworu.

Dokładna znajomość stadium zaawansowania ma zasadnicze znaczenie dla podjęcia właściwej decyzji o metodzie leczenia. Im niższe stadium, tym lepsze rokowanie*.

W poniższej tabeli przedstawiono poszczególne stadia zaawansowania mięsaków kości. Użyte definicje mogą brzmieć zbyt technicznie, w związku z czym usilnie zalecamy zwrócenie się do lekarza celem uzyskania dokładniejszych objaśnień.

Stadium	Definicja
Stadium IA	<p><i>Nowotwór</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - sklasyfikowany jest jako stopień 1 lub 2 (niski); - ma nie więcej niż 8 cm w największym wymiarze; - nie doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała.
Stadium IB	<p><i>Nowotwór</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - sklasyfikowany jest jako stopień 1 lub 2 (niski); - ma ponad 8 cm w największym wymiarze lub znajduje się w różnych częściach tej samej kości; - nie doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała.
Stadium IIA	<p><i>Nowotwór</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - sklasyfikowany jest jako stopień 3 lub 4 (wysoki); - ma nie więcej niż 8 cm w największym wymiarze; - nie doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała.
Stadium IIB	<p><i>Nowotwór</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - sklasyfikowany jest jako stopień 3 lub 4 (wysoki); - przekracza 8 cm w największym wymiarze; - nie doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała.
Stadium III	<p><i>Nowotwór</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - sklasyfikowany jest jako stopień 3 lub 4 (wysoki); - znajduje się w różnych częściach tej samej kości; - nie doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała.
Stadium IVA	<p><i>Nowotwór</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - rozprzestrzenił się do płuca/płuc.
Stadium IVB	<p><i>Nowotwór</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - rozprzestrzenił się do pobliskich węzłów chłonnych lub odległych miejsc innych niż płuca.

Klasyfikacja ta jest powszechnie przyjęta, jednakże lekarze zwykle planują leczenie odnosząc się do rozpoznania choroby zlokalizowanej i choroby przerzutowej.

JAKIE SĄ MOŻLIWOŚCI LECZENIA?

Planowanie leczenia angażuje zespół specjalistów medycznych z różnych dziedzin. Obejmuje to zwykle spotkanie różnych specjalistów zwane konsylium*. Podczas takiego zebrania omawiane jest planowanie leczenia z uwzględnieniem wcześniej wspomnianych istotnych informacji.



Leczenie zwykle polega na połączeniu kilku metod, które:

- działają na guz miejscowo, takich jak zabieg chirurgiczny lub radioterapia*,
- działają na komórki nowotworowe znajdujące się w innych miejscach organizmu jako leczenie ogólnoustrojowe, takie jak chemioterapia*.

Wybór metody leczenia zależy od typu i stadium nowotworu; uwzględnia on także zagrożenie dla pacjenta.

Plan leczenia zlokalizowanej choroby

Mięsaki kości są zlokalizowane, gdy wciąż są ograniczone do pierwotnej lokalizacji i nie rozprzestrzeniły się do okolicznych tkanek ani do innych obszarów ciała. W tym stadium głównym celem leczenia jest, w miarę możliwości, chirurgiczne usunięcie całego guza. Można także zastosować radioterapię* i chemioterapię* w celu zwiększenia szansy całkowitego wyleczenia lub zmniejszenia ryzyka nawrotu nowotworu.*

Leczenie zlokalizowanych postaci mięsaków kości obejmuje metody leczenia działające miejscowo na obszar objęty chorobą.

Leczenie chirurgiczne

Zabieg chirurgiczny jest najczęściej stosowaną standardową metodą leczenia zlokalizowanego mięsaka kości. Ponieważ mięsaki kości występują rzadko, zabieg powinien być przeprowadzony przez chirurga z odpowiednim doświadczeniem w ich leczeniu. W większości przypadków celem operacji jest całkowita resekcja (usunięcie) guza wraz z fragmentem przylegających tkanek zdrowych, aby uzyskać margines* ujemny mikroskopowo. Zmniejsza to ryzyko wznowy miejscowej. Współcześnie bardzo rzadko przeprowadza się amputacje kończyny z powodu mięsaka kości kończyny, bowiem współczesne techniki chirurgiczne często umożliwiają usunięcie guza i pewnego zapasu tkanki wokół niego, z zastosowaniem zachowawczego podejścia zwanego operacją „oszczędzającą kończynę”; w miarę możliwości leczenie takie powinno być skojarzone z innymi metodami, takimi jak chemioterapia*.



Kompletność resekcji chirurgicznej można zdefiniować wg następującej klasyfikacji:

- Resekcja „R0” oznacza całkowite usunięcie guza; w marginesie usuniętych zdrowych tkanek nie stwierdza się obecności komórek nowotworowych w badaniu mikroskopowym przeprowadzonym przez patomorfologa*.
- Resekcja „R1” oznacza obecność komórek nowotworowych w marginesie usuniętych tkanek stwierdzoną w badaniu mikroskopowym.

- Resekcja „R2” oznacza makroskopową chorobę resztkową (tzn. pozostały fragment guza widoczny gołym okiem, którego nie udało się usunąć podczas operacji).

Małe mięsaki kości zwykle udaje się usunąć całkowicie stosując tylko leczenie chirurgiczne i wyłyżeczkowanie. W wybranych przypadkach można zastosować kriochirurgię* (stosowanie bardzo niskiej temperatury w celu zniszczenia patologicznej tkanki). Przypadki resekcji R1 i R2 mogą wymagać dodatkowego leczenia chirurgicznego; inne możliwości to leczenie marginesu resekcji zawierającego komórki guza radioterapią i ewentualnie chemioterapią*.

Radioterapia*

W przypadkach mięsaka kości radioterapia* może być stosowana przed operacją (radioterapia neoadjuwantowa) w celu zmniejszenia rozmiarów guza i tym samym umożliwienia jego całkowitego usunięcia lub po operacji (radioterapia adjuwantowa) w celu zabicia pozostałych komórek nowotworowych; można ją rozważyć w przypadku dodatniego marginesu* lub makroskopowej choroby resztkowej (co oznacza, że w ciele pozostała część guza jest widoczna gołym okiem). W niektórych przypadkach można zastosować radioterapię* zamiast leczenia chirurgicznego w celu osiągnięcia miejscowego opanowania choroby.



W ostatnich latach techniki, jak również urządzenia do radioterapii* zostały znacząco udoskonalone i obecnie możliwe jest dużo dokładniejsze skierowanie promieniowania zewnętrznego na tkankę guza. Te nowe techniki umożliwiają podanie większej dawki promieniowania do guza z mniejszym uszkodzeniem okolicznych zdrowych tkanek. W leczeniu niektórych typów mięsaków kości można rozważyć nowe techniki radioterapii, takie jak radioterapia wiązką protonów lub jonów. Różnica pomiędzy konwencjonalną radioterapią a radioterapią* wiązką protonów/jonów polega na tym, że cząsteczki o dużej masie cząsteczkowej, takie jak jony węgla i protony (hadrony) uwalniają niemal całą energię w miejscu, w które są skierowane, a nie na całym szlaku swojego przebiegu, jak w przypadku promieniowania RTG. Dzięki temu mniejsze są uszkodzenia okolicznych zdrowych tkanek.

Chemioterapia*

W wybranych przypadkach choroby zlokalizowanej można rozważyć zastosowanie chemioterapii*, samej lub w skojarzeniu z radioterapią*, przed lub po zabiegu chirurgicznym. Jest to szczególnie zalecane w następujących dwóch sytuacjach:

- W przypadku kostniakomięsaka* chemioterapia ma bardzo dobrą określoną rolę w zapobieganiu miejscowej i odległej wznowie* i zwykle podawana jest zarówno przed, jak i po operacji przez łączny okres 6-10 miesięcy.
- W przypadku mięsaka Ewinga chemioterapię zwykle podaje się co trzy tygodnie przed i po operacji przez około 10-12 miesięcy w postaci schematów obejmujących co najmniej 5-6 różnych leków. Może być stosowana w skojarzeniu z radioterapią*.



Chemioterapia* nie jest rutynowo stosowana w zlokalizowanych chrząstniakomięsakach; nie ma też zastosowania w przypadku struniaków i guzów olbrzymiokomórkowych kości.

Plan leczenia zaawansowanej choroby

Zaawansowany mięsak kości to taki, którzy rozprzestrzenił się z miejsca pierwotnej lokalizacji na inne obszary ciała. Określa się to jako fazę przerzutową. W tym stadium głównym celem leczenia jest opanowanie choroby i złagodzenie objawów w celu poprawy jakości życia pacjentów.

Choroba zaawansowana jest leczona w różny sposób u różnych pacjentów. Optymalna strategia leczenia wymaga dokładnego rozważenia różnych możliwości leczenia konkretnego przypadku podczas konsylium.

Niekiedy w przypadku choroby przerzutowej można rozważyć leczenie chirurgiczne w celu złagodzenia objawów oraz, w szczególnych przypadkach, wyleczenia choroby, zwłaszcza gdy przerzuty* do płuc są względnie nieliczne, wolno rosnące i nie towarzyszą im żadne przerzuty do narządów innych niż płuca.

Radioterapia* może być stosowana w celu złagodzenia objawów i opanowania przerzutów, zwłaszcza przerzutów do kości.

Jednakże zasadnicza metoda leczenia stosowana w przypadku choroby zaawansowanej obejmuje stosowanie chemioterapii, jak i terapii celowanych* molekularnie, których działanie polega na wiązaniu się z konkretnym białkiem lub strukturą komórkową związaną ze wzrostem i progresją nowotworu. Każdy typ leku działa inaczej, jednakże wszystkie z nich wpływają na wzrost, podziały i mechanizmy naprawcze komórek nowotworowych.

Chemioterapia*

Chemioterapia stanowi podstawę leczenia zaawansowanej choroby, bowiem podawane leki dostają się do krwiobiegu i mogą dotrzeć do komórek nowotworowych znajdujących się w całym organizmie. Leki najczęściej stosowane w chemioterapii mięsaków kości to dokсорubicyna* i inne antracykliny*, cisplatyna*, ifosfamid*, cyklofosfamid*, gemcytabina*, docetaksel*, etopozyd*, metotreksat*, irynotekan*, winkrystyna* oraz inne alkaloidy barwinka*.

Leki te można stosować samodzielnie lub w skojarzeniu; mogą być podawane w trybie ambulatoryjnym* lub szpitalnym*, wiążącym się z przyjęciem do szpitala na kilka dni. Chemioterapia* podawana jest w cyklach leczenia; schemat chemioterapii zwykle obejmuje kilka cykli podawanych w pewnym okresie - liczba cykli zależy od typu, lokalizacji i wielkości mięsaka kości oraz jego reakcji na leczenie.

Terapia celowana

W chorobie zaawansowanej można również zastosować terapię celowaną*. Leki stosowane w terapii celowanej działają przez wiązanie się z konkretnym białkiem lub strukturą komórki związaną ze wzrostem i progresją nowotworu. Działania niepożądane takiego leczenia są odmienne od działań niepożądanych tradycyjnej chemioterapii* i zależą od działania konkretnego leku na organizm.

Radioterapia*

U pacjentów z zaawansowaną chorobą można rozważyć radioterapię* w celu złagodzenia objawów lub zapobieżenia powikłaniom, na przykład w przypadku przerzutów do kości lub bólu.

Leczenie chirurgiczne

Można rozważyć chirurgiczne leczenie przerzutów w zależności od ich lokalizacji oraz dotychczasowego przebiegu choroby. Przykładem takiej sytuacji jest pojawienie się przerzutów* w płucu w długim czasie po pierwszym leczeniu, które, zdaniem chirurga, mogą być całkowicie usunięte.

Leczenie w zależności od typu mięsaka kości

Leczenie mięsaka kości jest też zmienne w zależności od jego typu. Różnice są wyjaśnione poniżej.

Kostniakomięsak*

Kostniakomięsak* jest najczęstszym nowotworem* pierwotnym kości. Guz ten może wystąpić u osoby w każdym wieku, jednakże najczęściej występuje u dzieci i młodych dorosłych w wieku od 10 do 30 lat. Najczęściej pojawia się w kościach długich, takich jak kość udowa, zwykle w okolicach kolana. U dorosłych występuje typowo w kręgosłupie, obręczach i kościach czaszki.

Podstawową metodą leczenia kostniakomięsaka* jest leczenie chirurgiczne; ponadto niemal wszyscy pacjenci otrzymują chemioterapię* w celu zmniejszenia ryzyka miejscowej i odległej wznowy*. Stosuje się dokсорubicynę*, cisplatynę*, metotreksat*, ifosfamid* i etopozyd* w różnych skojarzeniach przed operacją i/lub po niej przez około 6-10 miesięcy. W przypadku młodszych pacjentów można zaproponować dodatkowe leczenie pobudzające działanie układu odpornościowego (tzw. adjuwantowe leczenie immunomodulujące) w połączeniu z mifamurtydem, podawane raz na tydzień przez około rok.

Nie ma wskazań do stosowania radioterapii* w leczeniu kostniakomięsaka*, jednakże w niektórych przypadkach, w których niemożliwa jest całkowita resekcja, można rozważyć zastosowanie standardowej radioterapii lub nowych technik radioterapii, takich jak naświetlanie wiązką protonów/jonów węgla.

W razie rozprzestrzenienia się kostniakomięsaka* do płuca, w niektórych przypadkach można usunąć przerzuty do płuc chirurgicznie, a zabieg taki może doprowadzić do wyleczenia.

Mięsak Ewinga

Mięsak Ewinga jest trzecim co do częstości występowania pierwotnym nowotworem kości (drugim u dzieci i młodzieży). Zwykle charakteryzuje się obecnością szczególnej mutacji genetycznej w komórkach, polegającej na przeniesieniu genu EWS w inne położenie na innym chromosomie* - powoduje to aktywację tego genu i przyczynia się do złośliwienia komórki. Mięsak Ewinga może wystąpić w każdej kości, jednakże najczęściej atakuje kości miednicy, ściany klatki piersiowej i długie kości kończyn (kość udową i piszczelową). Może też powstać w tkankach miękkich otaczających kość; ten typ mięsaka Ewinga określa się jako pozakostny. U niektórych pacjentów w momencie rozpoznania choroby stwierdza się przerzuty (głównie do płuc, kości lub szpiku kostnego); zwykle są oni leczeni w taki sam sposób, jak pacjenci ze zlokalizowaną chorobą.

Mięsaka Ewinga zwykle leczy się skojarzeniem chemioterapii*, leczenia chirurgicznego i/lub radioterapii*. Schemat leczenia obejmuje 3-6 cykli wstępnej skojarzonej chemioterapii* (w celu zmniejszenia rozmiarów guza i ułatwienia jego resekcji chirurgicznej), po której następuje leczenie miejscowe (chirurgiczne i/lub radioterapia*)

Prawie zawsze kontynuuje się podawanie chemioterapii po operacji lub radioterapii* przez kolejne 6-10 cykli; łączny okres leczenia wynosi 10-12 miesięcy. Radioterapia* może być też zastosowana przed operacją, aby zmniejszyć rozmiary guza (razem z chemioterapią*) i zmniejszyć ryzyko wznowy guza po operacji. Operacja może być trudna, jeżeli mięsak kości rozwinie się w pewnych miejscach ciała, na przykład w miednicy lub kręgosłupie. W takim przypadku główną metodą leczenia może stanowić radioterapia*.

Wrzcionowatokomórkowy/pleomorficzny mięsak kości wysokiego stopnia

Guzy takie stanowią od 2% do 5% pierwotnych nowotworów* kości; zidentyfikowano pewne czynniki ryzyka występowania tego typu guzów kości, takie jak choroba Pageta, martwica* kości czy napromienianie w wywiadzie.

Leczy się je tak samo, jak kostniakomięsaka*; często pacjenci najpierw otrzymują chemioterapię w celu zmniejszenia rozmiarów guza przed operacją. W niektórych przypadkach chemioterapia* podawana jest także po operacji. Można też rozważyć zastosowanie radioterapii po operacji w razie podejrzenia, że nie usunięto całego guza lub zamiast operacji, jeżeli guz jest nieoperacyjny.

Chrzęstniakomięsak

Chrzęstniakomięsak jest nowotworem rozwijającym się z chrząstki i częściej występuje u dorosłych; zwykle występuje u osób w wieku ponad 50 lat. Są to zwykle guzy wolno rosnące i najczęściej występują w kościach czaszki i tułowia, w miednicy i żebrach; mogą powstać z łagodnych (niezłośliwych) zmian kości określanych jako chrzestniak śródkostny i kostniakochrzęstniak. Typ ten obejmuje mięsaki* o niskim, jak i wysokim stopniu; im większy jest stopień, tym większe jest ryzyko rozprzestrzenienia się nowotworu. Większość z nich ma niski stopień i nie daje przerzutów*. Podstawową metodą leczenia jest zabieg chirurgiczny; w przypadku klasycznych chrzestniakomięsaków niskiego stopnia odpowiednie jest łyżeczkowanie*.

Chrzęstniakomięsaki czaszki są skomplikowane w leczeniu, bowiem całkowita resekcja chirurgiczna jest trudna, a guzy te mogą powodować poważne działania niepożądane. Zamiast leczenia chirurgicznego można stosować radioterapię*, a ponieważ chrzestniakomięsaki są względnie odporne na fotony (cząstki energetyczne), można rozważyć zastosowanie standardowej radioterapii* dużymi dawkami lub nowych technik radioterapii*, takich jak naświetlanie wiązką protonów/jonów węgla.

Nie stosuje się rutynowo chemioterapii* i radioterapii* w profilaktyce wznowy* miejscowej i odległej, jednakże można stosować chemioterapię w leczeniu pewnych szczególnych typów chrzestniakomięsaka, tzn. chrzestniakomięsaka mezenchymalnego i odróżnicowanego, które są szczególnie wrażliwe na chemioterapię* i można je leczyć tak jak, odpowiednio, kostniakomięsaka* lub mięsaka Ewinga.

Guz olbrzymiokomórkowy kości

Guz olbrzymiokomórkowy (GCT) to rzadki nowotwór szkieletu, który najczęściej pojawia się na końcach kości długich, zwykle w okolicach kolana. Zasadniczo uważany jest za łagodny nowotwór kości, jednakże jest on miejscowo agresywny, z tendencją do niszczenia kości i częstych wznów. Przekształcenie się w nowotwór złośliwy i szerzenie do innych narządów zdarza się niezwykle rzadko. Przypadki GCT są zwykle leczone chirurgicznie, a zakres operacji waha się od wyłyżeczkowania* do resekcji en-bloc (segmentowej) polegającej na usunięciu guza i okolicznych tkanek, praktycznie bez oszczędzania potencjalnie zdrowych tkanek znajdujących się w pobliżu. W razie rozprzestrzenienia się GCT do innych narządów, najczęściej dotyczy to płuc; w niektórych przypadkach przerzuty do płuc można usunąć chirurgicznie. Przypadki GCT nienadające się do usunięcia chirurgicznego lub z przerzutami do innych tkanek można skutecznie leczyć denosumabem*.

Struniak

Struniak jest rzadkim nowotworem wywodzącym się z pozostałości struny grzbietowej*, struktury, z której w okresie ciąży rozwija się kręgosłup płodu. Może wystąpić w każdym wieku, jednakże najczęściej u osób wieku 40-60 lat; struniaki bardzo rzadko występują w dzieciństwie. Mogą pojawić się w dowolnym miejscu kręgosłupa, najczęściej w kości krzyżowej* (50%), podstawie czaszki* (30%) lub szyi oraz w dolnej lub górnej części pleców (20%). Guzy te rosną wolno i rzadko rozprzestrzeniają się do innych miejsc w organizmie. W razie rozprzestrzenienia się najczęściej zajmują płuca, wątrobę, kości i skórę. Charakteryzują się dużą częstością występowania miejscowej wznowy. Główną metodą leczenia takich guzów jest zabieg chirurgiczny, jednakże w wielu przypadkach trudno jest usunąć guza całkowicie. Można rozważyć inne metody leczenia, np. radioterapię*, jeżeli dojdzie do szerzenia się guza do okolicznych tkanek. Radioterapia* może być zastosowana po operacji lub samodzielnie, jeżeli wykonanie operacji okazało się niemożliwe lub jeśli doszło do wznowy nowotworu po pierwotnym leczeniu, a kolejna operacja jest niemożliwa. Niekiedy stosowana jest też radioterapia* paliatywna (leczenie mające na celu poprawę jakości życia, a nie wyleczenie choroby) w celu złagodzenia objawów takich jak ból, zwłaszcza w przypadku przerzutów do kości. W leczeniu struniaków skuteczne mogą też być nowe metody radioterapii, takie jak naświetlanie wiązką protonów. Chemioterapia* nie jest zasadniczo stosowana w leczeniu struniaków, jednakże niekiedy może być podawana w celu opanowania wznowy guza lub jego szerzenia się do innego miejsca w ciele. W przypadku zaawansowanych struniaków można rozważyć terapię celowaną* imatynibem*.

Mówiąc ogólnie, leczenie mięsaka kości polega na stosowaniu planu leczenia modyfikowanego w zależności od podtypu histologicznego i stadium choroby. Wymienione poniżej metody leczenia mają swoje korzyści, zagrożenia i przeciwwskazania*. Zalecamy, aby pacjent zapytał lekarza prowadzącego o spodziewane korzyści i działania niepożądane związane z każdą z nich, aby mieć świadomość możliwych konsekwencji leczenia. W przypadku niektórych metod leczenia dostępnych jest kilka różnych opcji, a wybór metody powinien być dokonany z uwzględnieniem stosunku oczekiwanych korzyści do zagrożeń.

Dlaczego badania kliniczne* są ważne?

Badania kliniczne* prowadzone są w celu znalezienia nowych leków przeciwnowotworowych i stwierdzenia, czy są one skuteczne i bezpieczne oraz czy są skuteczniejsze od standardowego leczenia. Pacjenci biorący udział w badaniu klinicznym* mogą otrzymywać standardowe leczenie lub też mogą jako pierwsi otrzymywać nowe, eksperymentalne leki. Cele badań klinicznych* obejmują też badanie nowych sposobów zapobiegania nawrotowi nowotworu, ograniczenia działań niepożądanych leczenia raka oraz poszukiwanie nowych sposobów zapobiegania, wczesnego wykrywania lub rozpoznawania nowotworów. Badania poszerzają zakres wiedzy na temat nowotworów oraz umożliwiają ulepszenie istniejących i opracowanie nowych metod leczenia dla obecnych oraz przyszłych pacjentów. Zachęcamy do zapytania lekarza, czy są jakieś badania kliniczne*, w których pacjent mógłby wziąć udział.

JAKIE SĄ POTENCJALNE DZIAŁANIA NIEPOŻĄDANE (SKUTKI UBOCZNE) LECZENIA?

Zagrożenia i działania niepożądane związane z operacją

Ogólne zagrożenia związane z zabiegiem chirurgicznym

Drobne zabiegi chirurgiczne i biopsje zwykle stanowią mniejsze zagrożenie niż poważne operacje; możliwy jest ból, zakażenie w miejscu zabiegu oraz reakcja na znieczulenie* miejscowe.

Zagrożenia związane z poważną operacją są wspólne dla wszystkich zabiegów chirurgicznych przeprowadzanych w znieczuleniu* ogólnym. Powikłania takie zdarzają się rzadko i obejmują zakrzepicę żył głębokich (powstawanie zakrzepów krwi w żyłach kończyn lub dolnej części miednicy), problemy z sercem lub oddychaniem, krwawienie, zakażenie lub niepożądaną reakcję na znieczulenie*. Lekarze podejmą wszelkie dostępne kroki, aby zminimalizować wszelkie zagrożenia. Przed każdym zabiegiem zespół leczący powinien wyraźnie i dokładnie poinformować pacjenta o możliwych zagrożeniach.

Resekcja guza z ręki lub nogi

Po operacji w ranie może być umieszczona rurka (dren) w celu odprowadzania płynu, jaki może zbierać się w tym obszarze po zabiegu; rurka ta zostanie usunięta, gdy płyn przestanie się w niej pojawiać. Bezpośrednio po operacji ból będzie łagodzony przez silne leki przeciwbólowe podawane ogólnoustrojowo.

Amputacja

Następstwa resekcji chirurgicznej zależą od jej zakresu, tzn. czy obejmuje ona usunięcie fragmentu kości czy też całego odcinka kości razem z okolicznymi tkankami miękkimi. Nie zawsze możliwe jest oszczędzenie całej kończyny, nawet z rekonstrukcją i niekiedy konieczna może być amputacja części kończyny.

- Niektóre osoby odczuwają ból, który wydaje się pochodzić z amputowanej części kończyny; określa się go jako ból fantomowy. Leczenie takiego szczególnego typu bólu może być trudne i wymagać zastosowania przez zespół leczący kilku typów leków: leki przeciwdrgawkowe*, przeciwdepresyjne* i opioidy* mogą złagodzić ból spowodowany uszkodzeniem nerwów lub próbować zablokować przewodzenie sygnałów bólowych.
- Rehabilitacja rozpoczyna się wkrótce po operacji. Celem rehabilitacji jest pomoc pacjentowi w osiągnięciu maksymalnego możliwego poziomu funkcjonowania i niezależności, przy jednoczesnej poprawie jakości życia w aspekcie fizycznym, emocjonalnym i społecznym. Fizjoterapeuta* pokaże pacjentowi jak wykonywać ćwiczenia wzmacniające mięśnie tułowia, rąk i nóg, aby przygotować pozostałą część kończyny do stosowania sztucznej kończyny, czyli protezy.

Resekcja guza z kręgosłupa, obręczy* miednicznej lub ściany klatki piersiowej

Następstwa resekcji chirurgicznej zależą od jej zakresu i miejsca operacji. Resekcja guza lokalizowanego w żebrach zwykle ma niewielkie lub żadne następstwa. Resekcja guza lokalizowanego w kręgosłupie lub obręczy* miednicznej może wiązać się z uszkodzeniem nerwów i deficytami czynnościowymi zależnymi od uszkodzonych nerwów. Rehabilitacja może ułatwić usunięcie tych deficytów i poprawę efektów czynnościowych leczenia.

Mięsak kości: poradnik dla pacjentów –

informacje oparte na wytycznych ESMO dotyczących praktyki klinicznej - wer. 2016.1

Strona 20

Niniejszy dokument opublikowany został przez Anticancer Fund za zezwoleniem ESMO.

Informacje zawarte w tym dokumencie nie zastępują konsultacji medycznej. Dokument ten przeznaczony jest wyłącznie do użytku prywatnego i nie wolno go w żaden sposób zmieniać, powielać ani rozprowadzać bez pisemnej zgody ESMO i Anticancer Fund.

Zagrożenia i działania niepożądane radioterapii*

Podczas stosowania radioterapii* działania niepożądane mogą wystąpić w narządach, które są bezpośrednim celem leczenia, jak również w zdrowych narządach sąsiadujących z napromieniowanym obszarem. Działania niepożądane mogą być bardziej nasilone, jeśli radioterapia* stosowana jest wraz z chemioterapią*. Radioterapia* stosowana jako uzupełnienie leczenia chirurgicznego także może zwiększać ryzyko powikłań chirurgicznych, może też spowodować problemy z gojeniem się ran. W ostatnich latach techniki, jak również urządzenia do radioterapii* zostały znacząco udoskonalone, w związku z czym ciężkie działania niepożądane są obecnie bardzo rzadkie.

Większość działań niepożądanych radioterapii* ustępuje stopniowo po zakończeniu cyklu leczenia. U niektórych osób mogą się one jednak utrzymywać przez kilka tygodni lub nawet dłużej. Zespół radioterapii* będzie wspierać pacjenta podczas okresu leczenia.

Natychmiastowe działania niepożądane

Ponieważ radioterapia* jest leczeniem miejscowym, jej działania niepożądane także są miejscowe. Najczęstsze ogólne działania niepożądane radioterapii* są następujące:

- Reakcje skórne (zaczerwienienie, bolesność i/lub swędzenie) po trzech do czterech tygodni stosowania radioterapii zewnętrznej; zwykle ustępują one w ciągu dwóch do czterech tygodni od zakończenia leczenia. Jednakże leczony obszar skóry może zachować nieznacznie silniejszą pigmentację niż otaczająca skóra.
- Dysfagia, czyli trudności z przełykaniem z powodu zapalenia przełyku, występuje dość często podczas radioterapii* skierowanej na obszar szyi lub klatki piersiowej.
- Mdłości i wymioty, biegunka: u niektórych pacjentów leczenie powoduje mdłości; zdarza się to najczęściej, jeżeli leczony jest obszar obejmujący żołądek lub jelita.
- W razie napromieniowania głowy może dojść do utraty włosów.
- Zmęczenie jest częstym działaniem niepożądanym, które może utrzymywać się przez pewien czas po zakończeniu leczenia.
- Bolesność ust i zapalenie błony śluzowej wyścielającej jamę ustną: podczas leczenia wewnątrz jamy ustnej może stać się bolesne lub suche, mogą też pojawić się małe owrzodzenia. Zdarza się to często, gdy leczony obszar znajduje się w pobliżu jamy ustnej. Bardzo ważne jest, aby przez cały okres leczenia utrzymywać dobre nawodnienie błony śluzowej* jamy ustnej i odpowiednią higienę zębów.

Późne działania niepożądane

W rzadkich przypadkach po radioterapii* pojawiają się ciężkie, długoterminowe działania niepożądane. Jednakże takie długoterminowe działania niepożądane mogą znacznie pogorszyć jakość życia pacjentów. Niektóre możliwe długoterminowe działania niepożądane to:

- Długotrwałe zmiany skórne,
- Obrzęk chłonny (limfatyczny)*; obrzęk spowodowany uszkodzeniem węzłów i naczyń chłonnych przez radioterapię*,
- Nietrzymanie stolca*, nietrzymanie moczu*, bezpłodność* i wczesna menopauza* u kobiet, którym napromieniono miednicę. W razie istnienia ryzyka bezpłodności po radioterapii*, lekarz omówi z pacjentem/pacjentką wszystkie dostępne możliwości i zaproponuje możliwe wsparcie przed leczeniem. Możliwe jest zachowanie nasienia mężczyzn i komórek jajowych kobiet do wykorzystania w przyszłości,

- Ból neuropatyczny (spowodowany uszkodzeniem nerwów) w razie obecności dużych nerwów w polu napromieniania.

Radioterapia* wiąże się z nieznacznie zwiększonym ryzykiem wystąpienia innego nowotworu wiele lat po leczeniu. Typ i dawka radioterapii* zostaną starannie zaplanowane tak, by zmniejszyć to ryzyko.

Zagrożenia i działania niepożądane chemioterapii*

Działania niepożądane* chemioterapii są dobrze znane, mimo postępów w sposobach ich łagodzenia z zastosowaniem właściwych działań wspomagających. Zależą one od rodzaju podawanych leków, dawkowania oraz indywidualnych czynników. Jeśli pacjent ma inne problemy zdrowotne, zastosowane zostaną pewne środki ostrożności i/lub zmiany w schemacie leczenia. Pacjent powinien opowiedzieć zespołowi leczącemu o swoich doświadczeniach z przeszłości, w tym o przebytych chorobach i operacjach.

Poniżej wymieniono działania niepożądane, których występowanie stwierdzono przy stosowaniu jednego lub kilku leków wykorzystywanych aktualnie w chemioterapii mięsaków kości. Charakter, częstość występowania i nasilenie działań niepożądanych będą różne w zależności od zastosowanego skojarzenia leków chemioterapeutycznych.

Najczęstsze ogólne działania niepożądane chemioterapii* są następujące:

- Ryzyko zakażeń: działanie chemioterapii* polega na zakłócaniu zdolności komórek do wzrostu i podziałów, co może zmniejszyć liczbę białych krwinek*, które pomagają w zwalczaniu zakażeń; stan taki nazywa się leukopenią. Przed rozpoczęciem chemioterapii* przeprowadzona zostanie analiza krwi w celu określenia liczby białych krwinek*.
- Krwawienie: chemioterapia* może zmniejszyć liczbę płytek krwi*, które biorą udział w procesie krzepnięcia krwi. Niekiedy konieczne jest przetoczenie płytek krwi, jeżeli liczba płytek* u pacjenta jest mała.
- Niedokrwistość (anemia): chemioterapia* może zmniejszyć liczbę czerwonych krwinek, co może powodować uczucie zmęczenia i duszność. W razie małej liczby czerwonych krwinek* konieczne może być przetoczenie (transfuzja) krwi.
- Mdłości i wymioty: można zastosować skuteczne leki przeciwwymiotne*, aby zapobiec lub złagodzić te działania.
- Bolesność ust: podczas leczenia wewnątrz jamy ustnej może stać się bolesne lub suche, mogą też pojawić się małe owrzodzenia. Regularne dbanie o higienę jamy ustnej i czyszczenie zębów może zmniejszyć ryzyko zapalenia błon śluzowych*.
- Utrata włosów: nie wszystkie leki stosowane w chemioterapii* powodują utratę włosów; może dojść do całkowitej utraty włosów lub ich przerzedzenia. W razie utraty włosów niemal zawsze odrastają one w ciągu 3-6 miesięcy po zakończeniu chemioterapii*.
- Zmęczenie: uczucie zmęczenia jest częstym działaniem niepożądanym chemioterapii*.
- Płodność: w związku z ryzykiem bezpłodności, lekarz omówi z pacjentem/pacjentką wszystkie dostępne możliwości i zaproponuje możliwe wsparcie przed leczeniem.

Może wystąpić miejscowa reakcja w miejscu podania leku do żyły. Może też dojść do miejscowego uszkodzenia tkanek, jeśli lek wycieknie z żyły do okolicznych tkanek. Zespół leczący może przekazać dokładniejsze informacje w razie stosowania takiego leku.

Mogą też wystąpić bardziej swoiste działania niepożądane w zależności od konkretnych leków stosowanych w chemioterapii*. Nie wszystkie dostępne leki będą stosowane w chemioterapii* konkretnego przypadku mięsaka. Rodzaj zaproponowanej chemioterapii będzie zależeć od typu danego mięsaka kości, a działania niepożądane będą zależeć od zastosowanego leku/leków. Przed rozpoczęciem chemioterapii zespół leczący uprzedzi pacjenta o konkretnych działaniach niepożądanych, jakich można oczekiwać przy stosowaniu przepisanych leków.

- Dokсорubicyna* i epirubicyna* mogą spowodować uszkodzenie mięśnia sercowego, w związku z czym ważna jest ocena czynności serca przed rozpoczęciem leczenia tymi lekami; ryzyko wystąpienia zaburzeń serca zależy od dawki leku i stanu ogólnego pacjenta przed rozpoczęciem leczenia. Zaburzenia serca mogą wystąpić także u pacjentów bez żadnych czynników ryzyka*. Leki te mogą też zwiększyć wrażliwość skóry na światło słoneczne i powodować zaczerwienienie obszarów, na które w przeszłości stosowana była radioterapia*. Przez kilka dni po leczeniu mocz może mieć czerwone lub pomarańczowe zabarwienie. Nie jest to spowodowane obecnością krwi, lecz kolorem samego leku.
- Ifosfamid* może spowodować u niektórych pacjentów problemy z nerkami objawiające się obecnością krwi w moczu i bólem pęcherza. W niektórych przypadkach może też wywierać działanie neurotoksyczne* obejmujące senność, omamy (halucynacje) i splątanie.
- Cisplatyna* i metotreksat* mogą spowodować uszkodzenie nerek. W związku z tym przed leczeniem i w trakcie leczenia wykonywane będą testy krwi w celu kontrolowania czynności nerek. Przed i po chemioterapii* pacjentom podane zostaną dodatkowe płyny w postaci dożylnych, w celu zwiększenia ochrony nerek. Metotreksat* może też spowodować zapalenie błon śluzowych*. Po wlewie (kroplówce) razem z płynami podana zostanie specjalna odtrutka ułatwiająca ochronę zdrowych komórek.
- Cyklofosfamid* może spowodować uszkodzenie i podrażnienie pęcherza moczowego, objawiające się dyskomfortem podczas oddawania moczu. Leczenie może mieć wpływ na czynność nerek i wątroby, jednakże zmiany takie są zwykle łagodne i ustępują po zakończeniu leczenia. Cyklofosfamid* w dużych dawkach może spowodować uszkodzenie płuc lub serca. Rzadkim działaniem niepożądanym jest rozwinięcie się innego nowotworu.
- Etopozyd* może spowodować przejściowe zmniejszenie ciśnienia krwi (przejściowe niedociśnienie) i zapalenie błon śluzowych*.
- Winkrystyna* i inne alkaloidy barwinka* mogą powodować skurcze w jamie brzusznej i uszkodzenia nerwów (określane jako neuropatia obwodowa) objawiające się jako mrowienie i drętwienie.

Zagrożenia i działania niepożądane terapii celowanej

Denosumab* i imatynib* to jedyne leki celowane* dopuszczone do stosowania w leczeniu mięsaka kości.

- Najważniejsze działania niepożądane denosumabu* to biegunka, ból mięśniowo-kostny, zmniejszenie stężenia fosforanów (hipofosfatemia) i wapnia (hipokalcemia) we krwi. W związku z tym ważne jest przyjmowanie suplementów wapnia i witaminy D podczas leczenia. Rzadkim działaniem niepożądanym denosumabu* jest martwica kości* szczęki. Staranna profilaktyczna higiena jamy ustnej może zmniejszyć ryzyko tego zdarzenia; ponadto zaleca się ocenę dentystryczną przed rozpoczęciem leczenia.

- Imatynib* może powodować zawroty głowy, biegunkę, mdłości i wymioty, skurcze mięśni, problemy związane z krwawieniem, nieostre widzenie, obrzęk* (najczęściej wokół oczu lub w obrębie nóg) oraz mrowienie lub drętwienie dłoni, stóp lub warg. Imatynib* może zmniejszyć liczbę białych krwinek* zwalczających zakażenia, powodując neutropenię*.

Większość z tych działań niepożądanych można leczyć podając odpowiednie leki lub modyfikując dawkowanie chemioterapii, dlatego bardzo ważne jest, by pacjent informował lekarza o każdym dyskomforcie, jaki odczuwa.

W JAKI SPOSÓB MOGĄ POMÓC GRUPY WSPARCIA PACJENTÓW?

Autor: Markus Wartenberg, Sarcoma Patients EuroNet Association (www.sarcoma-patients.eu)

W dniu rozpoznania choroby, niezależnie od tego, czy dotyczy to pacjenta w gabinecie lekarskim, opiekuna trzymającego za dłoń członka rodziny czy też pocieszającego przyjaciela, informacja o rozpoznaniu mięsaka to nowe, nieplanowane i niekiedy przerażające doświadczenie. Nagle trzeba się wiele dowiedzieć, zrozumieć to i poradzić sobie z tym. Na szczęście pacjenci i opiekunowie często nie są pozostawieni sami sobie. Są inni ludzie w tej samej sytuacji, ludzie, którzy nigdy wcześniej nie słyszeli słowa „mięsak” i mają wiele pytań, którzy czekają na wyniki, by dowiedzieć się jaki typ mięsaka mają i jakie mają dostępne możliwości leczenia. W niektórych krajach Europy pacjenci z mięsakami* zbrali się i założyli grupy wsparcia i wspomagania pacjentów. W większości są to organizacje non-profit założone przez pacjentów i ich bliskich - dla pacjentów. Ich misją jest współpraca z najważniejszymi specjalistami w dziedzinie mięsaków, branżą badań naukowych, firmami ubezpieczeniowymi, innymi grupami pacjentów i innymi przedstawicielami systemu opieki zdrowotnej w celu zoptymalizowania informacji, leczenia i kontekstu badań klinicznych dotyczących pacjentów z mięsakami*, guzem ze zrębu przewodu pokarmowego (GIST)*, guzem desmoidalnym czy konkretnym typem nowotworu kości. Najważniejsze obszary ich działalności to:

- poprawa poziomu wiedzy i kompetencji pacjentów (pomaganie pacjentom, by mogli pomóc sobie sami),
- zapewnienie dostępu do najnowszych metod leczenia i poprawa jakości leczenia,
- wspieranie badań naukowych dotyczących mięsaków*,
- działanie wspierające w kontekście krajowej polityki zdrowotnej.

W wielu badaniach wykazano, że podjęte bez zwłoki leczenie w interdyscyplinarnych ośrodkach leczenia mięsaków zmienia efekty leczenia i rokowanie wielu pacjentów. Stąd międzynarodowe wytyczne dotyczące leczenia (ESMO i NCCN), jak również europejskie organizacje pacjentów z mięsakami, utrzymują, że mięsaki*, z uwagi na rzadkie występowanie, powinny być leczone przez doświadczonych lekarzy w specjalistycznych ośrodkach.

Niestety wielu pacjentów, którzy żyją przez dłuższy czas z rozpoznaniem „mięsaka” traci wiele czasu na leczenie w zwykłych ośrodkach medycznych, zanim uda im się skontaktować z odpowiednimi specjalistami w tej dziedzinie. Pacjenci tacy mogliby szybciej otrzymać skuteczniejsze leczenie, gdyby zostali skierowani do odpowiedniego ośrodka specjalizującego się w leczeniu mięsaków. Taka jest bolesna prawda: gdyby zostali wcześniej poinformowani o istnieniu specjalistycznych ośrodków leczenia mięsaków lub gdyby lekarze skierowali ich do tych specjalistów, ich choroba byłaby rozpoznana wcześniej i otrzymaliby skuteczniejsze leczenie. Także rokowanie niejednego pacjenta byłoby lepsze.

W razie podejrzenia lub potwierzonego rozpoznania mięsaka* korzystne może być uzyskanie drugiej opinii od innego lekarza przed zdecydowaniem się na operację lub długotrwałe intensywne leczenie. Ponadto nigdy nie zaszkodzi zwrócić się o niezależną, drugą ocenę, np. w specjalistycznym ośrodku leczenia mięsaków*, jeżeli pacjent ma uzasadnione wątpliwości co do pierwszego rozpoznania i/lub nie czuje się dobrze poinformowany. Druga opinia może wykluczyć możliwość błędnego rozpoznania, potwierdzić istniejące możliwości leczenia i ewentualnie zasugerować nowe/inne metody leczenia.

Organizacje pacjentów z mięsakiem* mają bardzo duże doświadczenie w zakresie odpowiednich specjalistów na poziomie krajowym. Wiedzą, gdzie w kraju znajdują się ośrodki leczenia mięsaków/odpowiedni specjaliści, mogą też ułatwić pacjentom uzyskanie drugiej opinii, informacji na temat bardzo rzadkiego typu mięsaka, szczególnych metod leczenia czy też badań klinicznych.

Jeżeli pacjent potrzebuje więcej informacji na temat swojej sytuacji lub po prostu chce z kimś porozmawiać, kontakt z krajową organizacją pacjentów z mięsakiem* może przynieść nieocenioną korzyść.

Listę grup pacjentów z mięsakiem i organizacji charytatywnych w poszczególnych krajach można znaleźć dzięki wyszukiwarce na stronie internetowej Sarcoma Patients EuroNet Association <http://www.sarcoma-patients.eu>.

CO SIĘ STANIE PO ZAKOŃCZENIU LECZENIA?

Wizyty kontrolne u lekarzy

Niezależnie od celów leczenia, po jego zakończeniu pacjenci będą zgłaszać się na regularne wizyty lekarskie przez kilka lat po zakończeniu leczenia. Typowa praktyka obejmuje badania przedmiotowe skupione na wszelkich możliwych objawach wznowy* nowotworu oraz testy krwi w celu oceny stanu ogólnego pacjenta oraz ewentualnych działań niepożądanych leczenia. W zależności od pierwotnej lokalizacji i typu mięsaka kości lekarz może zlecić badanie obrazowe* tego obszaru, jak również obszarów, w których może dojść do wznowy nowotworu. Taka wizyta to ważny moment, podczas którego pacjent może porozmawiać z lekarzem na temat wszelkich zauważonych objawów, jak również wszelkich swoich pytań czy problemów.

Na początku wizyty będą odbywać się co kilka miesięcy. Następnie będą odbywać się coraz rzadziej, a odstępy pomiędzy nimi będą wzrastać, bowiem ryzyko wznowy (nawrotu) nowotworu stopniowo maleje z upływem czasu. Generalnie w przypadku mięsaków kości wysokiego ryzyka wznowa może wystąpić w ciągu pierwszych dwóch-trzech lat po zakończeniu leczenia; wznowa* mięsaków niskiego ryzyka może pojawić się później.

Zakres rutynowej obserwacji zależy od stopnia zróżnicowania, wielkości i lokalizacji nowotworu. Nie ma określonego optymalnego harmonogramu obserwacji, jednakże rutynowa obserwacja po leczeniu mięsaka kości o wysokim lub pośrednim stopniu jest bardziej intensywna, niż w przypadku mięsaka o niskim stopniu.

Powrót do normalnego życia

Powrót do normalnego życia to jeden z głównych celów leczenia mięsaków kości. Zachęcamy, aby pacjenci mówili swoim lekarzom o wszelkich zmartwieniach, kłopotach czy odczuciach związanych z powrotem do domu, szkoły czy pracy. Należy pamiętać, aby omówić je z zespołem leczącym z wyprzedzeniem, aby można było zorganizować odpowiednią pomoc. Niektórzy pacjenci mogą także poszukiwać wsparcia od grup zrzeszających byłych pacjentów oraz mediów informacyjnych skierowanych do pacjentów. Przydatna może też być porada udzielona przez doświadczonego psychologa.



Co robić, jeśli dojdzie do wznowy nowotworu?

Mięsak kości może pojawić się ponownie w tym samym obszarze, co guz pierwotny. Nazywa się to wznową miejscową. W przypadku pacjentów z izolowaną wznową* miejscową można ponownie zastosować leczenie chirurgiczne w celu usunięcia guza, można też zastosować dodatkowo inne leczenie.

Mięsak kości może też pojawić się ponownie w innych narządach czy częściach ciała, co guz pierwotny. Taki nowotwór określa się jako przerzut*. W przypadku pacjentów z mięsakiem kości przerzuty pojawiają się najczęściej w płucach, kościach i wątrobie. Ponieważ przerzuty mogą często nie powodować żadnych objawów, zwłaszcza na wczesnym etapie, gdy można je usunąć chirurgicznie, lekarz będzie zwracał szczególną uwagę na te lokalizacje podczas badań kontrolnych.

W przypadku pacjentów leczonych uprzednio lekami podawanymi ogólnoustrojowo*, można rozważyć kolejne schematy leczenia chemioterapią* lub lekami celowanymi.

Można też zastosować radioterapię* w celu złagodzenia objawów lub zapobiegania powikłaniom spowodowanym przez nowotwór.

Ważne jest, aby każda wznowa* nowotworu była oceniana przez zespół specjalistów w celu wybrania optymalnego leczenia lub skojarzenia metod leczenia.

Może się także zdarzyć, że u pacjenta pojawi się inny, wtórny nowotwór, będący późnym działaniem niepożądanym leczenia mięsaka kości. W razie podejrzenia nowotworu wtórnego lekarz zleci serię badań i analiz w celu określenia typu i zakresu takiego nowotworu. Podczas konsylium specjalistów odpowiedzialnych za leczenie pacjenta powinny być omówione najodpowiedniejsze schematy postępowania, z uwzględnieniem poprzednio stosowanego leczenia mięsaka kości.

SŁOWNICZEK

Alkaloidy barwinka

Alkaloidy barwinka stanowią grupę alkaloidowych środków przeciwmiotycznych i przeciwmikrotubulowych oryginalnie otrzymywanych z barwinka różowego; nazywane są też alkaloidami vinca od jego łacińskiej nazwy *Vinca rosea*. Alkaloidy barwinka stosowane są w chemioterapii nowotworów. Działając na tubulinę, uniemożliwiają jej przekształcenie w mikrotubule, struktury komórkowe ułatwiające ruch chromosomów* podczas mitozy, które stanowią niezbędny element procesu podziału komórki.

Ambulatoryjny (pacjent)

Pacjent odwiedzający placówkę opieki zdrowotnej w celu rozpoznania choroby lub leczenia bez spędzania w niej nocy. Określany niekiedy jako pacjent dzienny.

Antracykliny

Klasa antybiotyków stosowanych w chemioterapii* wielu różnych nowotworów.

Badanie histopatologiczne

Badanie tkanek i komórek prowadzone pod mikroskopem. Tkanekę pobraną z organizmu podczas biopsji* lub zabiegu chirurgicznego umieszcza się w roztworze utrwalającym i przesyła do laboratorium. Na miejscu zostaje pocięta na cienkie fragmenty, zabarwiona za pomocą różnych barwników, a następnie jest oglądana pod mikroskopem.

Badanie kliniczne

Badanie naukowe prowadzone z udziałem pacjentów w celu sprawdzenia, czy nowa metoda leczenia jest bezpieczna (bezpieczeństwo stosowania) i czy działa (skuteczność). W ten sposób ocenia się nowe leki, jak również inne metody leczenia, takie jak radioterapia* lub zabieg chirurgiczny, czy też ich kombinacje.

Badanie radiologiczne/obrazowe

Badanie, w którym technika obrazowania (taka jak np. radiografia, ultrasonografia*, tomografia komputerowa* i medycyna nuklearna) stosowana jest do uzyskania obrazu narządów, struktur i tkanek w obrębie organizmu, zarówno w celach diagnostycznych, jak i leczniczych.

Biopsja

Pobranie komórek lub tkanek do badania przez patomorfologa*. Patomorfolog* może zbadać tkankę pod mikroskopem lub przeprowadzić inne badania z wykorzystaniem komórek lub tkanki. Istnieje wiele różnych typów biopsji. Do najczęściej wykonywanych typów zalicza się: (1) biopsję wycinającą, podczas której pobierana jest wyłącznie próbka tkanki; (2) biopsję chirurgiczną, podczas której usuwany jest cały guzek* lub podejrzany obszar oraz (3) biopsję igłową, podczas której próbka tkanki lub płynu pobierana jest za pomocą igły. Gdy używana jest igła o dużej średnicy, zabieg nosi nazwę biopsji gruboigłowej. Gdy używana jest igła o niewielkiej średnicy, zabieg nosi nazwę biopsji cienkoigłowej.

Błona śluzowa jamy ustnej

Wilgotna wewnętrzna wyściółka jamy ustnej. Gruczoły błony śluzowej wytwarzają śluz (gęsty, lepki płyn). Określana jest także jako śluzówka.

Ból fantomowy kończyny

Uczucie bólu lub inne nieprzyjemne doznania odbierane z miejsca po usuniętej (fantomowej) kończynie.

Chemioterapia

Rodzaj leczenia przeciwnowotworowego, w którym stosowane są leki niszczące i/lub ograniczające wzrost komórek nowotworowych. Leki te są przeważnie podawane pacjentom w powolnym wlewie dożylnym (kroplówce), ale mogą być również stosowane doustnie, w bezpośrednich wlewach do kończyny lub we wlewie do wątroby, w zależności od lokalizacji nowotworu.

Chirurg ortopeda

Lekarz specjalizujący się w rozpoznawaniu i leczeniu urazów i chorób układu mięśniowo-szkieletowego*. Układ ten obejmuje kości, stawy, ścięgna, więzadła i mięśnie.

Chłoniak

Nowotwór wywodzący się z komórek układu odpornościowego. Istnieją dwie podstawowe kategorie chłoniaka: Chłoniaki ziarnicze (inaczej Hodgkinowskie), charakteryzujące się obecnością pewnego typu komórek, zwanych komórkami Reed-Sternberga. Druga kategoria to chłoniaki niezziarnicze (niehodgkinowskie), stanowiące dużą, zróżnicowaną grupę nowotworów wywodzących się z komórek układu odpornościowego. Chłoniaki niezziarnicze można dodatkowo podzielić na nowotwory o powolnym przebiegu (indolentne) oraz o przebiegu agresywnym (szybko rosnące). Te poszczególne podtypy różnią się przebiegiem choroby i reakcją na leczenie. Chłoniaki ziarnicze, jak i niezziarnicze mogą występować zarówno u dorosłych, jak i dzieci, a ich rokowanie* i leczenie zależy od stadium zaawansowania i typu konkretnego nowotworu.

Chromosom

Zorganizowana struktura zawierająca geny stanowiące kod organizmu odpowiedzialny za charakterystyczne cechy, takie jak kolor włosów czy płeć. Komórki człowieka zawierają 23 pary chromosomów (łącznie 46 chromosomów). Komórki nowotworowe lub białaczkowe często zawierają nieprawidłowości chromosomalne, które są zmianami występującymi w ich chromosomach, takimi jak duplikacja chromosomu, czyli obecność dodatkowego chromosomu (47 chromosomów) lub delecja chromosomu, czyli brak któregoś z chromosomów (45 chromosomów). Do inwersji genetycznej lub chromosomalnej dochodzi gdy nie jest dodawany ani usuwany żaden chromosom, ale zachodzi odwrócenie jego fragmentu.

Chrzątka stawowa

Gładka tkanka pokrywająca końce kości w miejscach, gdzie stykają się tworząc staw. Chrzątka stawowa w stawach ułatwia ruchy kości, dzięki jej obecności kości ślizgają się po sobie przy bardzo małym tarciu.

Cisplatyna

Lek stosowany w leczeniu wielu typów nowotworów. Cisplatyna zawiera metal o nazwie platyna. Zabija komórki nowotworowe, uszkodzając ich DNA i hamując ich podział. Cisplatyna należy do klasy leków alkilujących.

Cyklofosfamid

Lek stosowany w leczeniu wielu rodzajów nowotworów oraz poddawany badaniom w leczeniu różnych innych rodzajów nowotworów. Jest on również stosowany w leczeniu niektórych rodzajów chorób nerek u dzieci. Cyklofosfamid dołącza się do DNA komórek i może powodować ich śmierć. Należy do grupy leków alkilujących.

Czynnik ryzyka

Czynnik zwiększający prawdopodobieństwo rozwoju choroby. Do wybranych przykładów czynników ryzyka można zaliczyć wiek, wywiad rodzinny dotyczący określonych chorób nowotworowych, stosowanie wyrobów tytoniowych, narażenie na promieniowanie lub określone związki chemiczne, zakażenia określonymi wirusami lub bakteriami, a także określone zmiany genetyczne.

Daktynomycyna

Daktynomycyna, znana pod nazwą generyczną aktynomycyna D, jest najważniejszym lekiem z klasy aktynomycyn, polipeptydowych antybiotyków przeciwnowotworowych wyizolowanych z bakterii glebowych z rodzaju *Streptomyces*. Jest jednym z najstarszych wciąż stosowanych leków przeciwnowotworowych.

Denosumab

Lek stosowany w zapobieganiu i leczeniu pewnych zaburzeń kości. Stosowany jest w celu zapobiegania złamaniom i innym zaburzeniom kości spowodowanym przez nowotwory zajmujące kość. Jest też stosowany u niektórych pacjentów w leczeniu guza olbrzymiokomórkowego kości, którego nie da się usunąć chirurgicznie. Może być stosowany w leczeniu osteoporozy (zmniejszaniu masy i gęstości kości) u kobiet po menopauzie zagrożonych złamaniami kości. Denosumab jest także badany pod kątem stosowania w innych schorzeniach i typach nowotworów. Wiąże się z białkiem* o nazwie RANKL, co uniemożliwia łączenie się tego białka z innym białkiem o nazwie RANK występującym na powierzchni pewnych komórek kostnych, w tym komórek nowotworów kości. Może zapobiegać rozkładowi kości i wzrostowi komórek nowotworowych.

Docetaksel

Docetaksel należy do grupy leków przeciwnowotworowych zwanych taksanami*. Docetaksel uniemożliwia komórce zniszczenie wewnętrznego „szkieletu”, który jest niezbędny do podziału i mnożenia się komórek. Gdy szkielet pozostaje na miejscu, komórka nie może się podzielić i ostatecznie umiera. Docetaksel wpływa także na komórki nienowotworowe, takie jak krwinki, co prowadzi do działań niepożądanych.

Dodatni margines

Brzeg lub krawędź tkanki usuniętej podczas operacji onkologicznej. Margines określa się jako dodatni lub zajęty, jeśli patomorfolog znalazł komórki nowotworowe na krawędzi tkanki, co sugeruje, że nie udało się usunąć całego guza.

Doksorubicyna

Lek stosowany w leczeniu wielu rodzajów nowotworów oraz poddawany badaniom w leczeniu różnych innych rodzajów nowotworów. Doksorubicyna pochodzi z bakterii *Streptomyces peucetius*. Uszkadza DNA* komórek i może zabijać komórki nowotworowe. Należy do grupy antracyklinowych* antybiotyków przeciwnowotworowych. Występuje pod takimi nazwami handlowymi, jak Adriblastina, Caelyx lub Doxorubicin.

Dożylny

Dotyczy umieszczania w żyłę lub wprowadzania do niej. Określenie „dożylny” dotyczy zazwyczaj drogi podania leku lub innej substancji za pomocą igły lub cewnika umieszczonego w żyłę. Określane też skrótem „i.v.”.

Dziedziczny (stan)

W medycynie termin ten odnosi się do przenoszenia informacji genetycznych z rodziców na dzieci przez geny zawarte w plemnikach i komórkach jajowych.

Epirubicyna

Lek stosowany w połączeniu z innymi lekami w leczeniu wczesnego raka piersi, który rozprzestrzenił się do węzłów chłonnych*. Jest również stosowany w leczeniu innych typów nowotworów i badany w tym kierunku. Epirubicyna należy do klasy antybiotyków antracyklinowych*. Znana pod takimi nazwami handlowymi, jak Farmorubicin, Episindan, Epirubicin i in.

Etopozyd

Etopozyd jest lekiem przeciwnowotworowym, który bezpośrednio niszczy komórki nowotworowe (jest cytotoksyczny); należy do klasy inhibitorów topoizomeraz. Topoizomerazy to białka konieczne do rozwijania nici DNA w procesie jego kopiowania przez komórki. Etopozyd blokuje ten proces, co oznacza, że komórki nowotworowe nie mogą się dzielić. Podawany jest dożylnie* lub w postaci kapsułek doustnych.

Fibroblast

Komórka tkanki łącznej wytwarzająca i wydzielająca kolagen.

Fizjoterapeuta

Członek profesjonalnego personelu medycznego wykształcony w zakresie oceny i leczenia osób z chorobami lub urazami upośledzającymi ich zdolność ruchu i aktywności fizycznej. Fizjoterapeuta stosuje takie metody, jak ćwiczenia, masaże, gorące i zimne kompresy i stymulacja elektryczna w celu wzmocnienia mięśni, złagodzenia bólu i poprawy ruchomości. Naucza także pacjentów ćwiczeń pomagających w zapobieganiu urazom i utracie ruchomości.

Gen supresorowy nowotworów/transformacji nowotworowej

Typ genu kodującego białko zwane białkiem supresorowym transformacji nowotworowej, które kontroluje wzrost komórek. Mutacje* (zmiany w DNA) genów supresorowych nowotworów mogą prowadzić do powstania nowotworu. Określany jest także jako antyonkogen.

Gemcytabina

Substancja czynna leku stosowanego w leczeniu raka trzustki w stadium zaawansowanym lub w stadium rozsiałym. Jest także stosowana w połączeniu z innymi lekami w leczeniu rozsianego raka piersi, zaawansowanego raka jajnika oraz zaawansowanego lub rozsianego niedrobnokomórkowego raka płuca. Lek ten jest również stosowany w leczeniu innych typów nowotworów i badany w tym kierunku. Gemcytabina blokuje wytwarzanie DNA przez komórki i może zabijać komórki nowotworowe. Należy do klasy środków antymetabolicznych.

Glukoza

Glukoza jest cukrem z grupy monosacharydów występującym powszechnie w tkankach roślinnych i zwierzęcych. Jest głównym źródłem energii w organizmie.

Guzy wywodzące się ze zrębu przewodu pokarmowego (GIST)

Rodzaj nowotworu, który zwykle wywodzi się z komórek ściany przewodu pokarmowego. Może być łagodny lub złośliwy.

Ifosfamid

Lek stosowany w połączeniu z innymi lekami w leczeniu germinalnych nowotworów jądra, które nie zareagowały na inne leki. Jest również stosowany w leczeniu innych typów nowotworów i badany w tym kierunku. Dołącza się do DNA komórek i może zabijać komórki nowotworowe. Należy do grupy leków alkilujących i antymetabolitów.

Imatynib

Imatynib jest inhibitorem kinazy tyrozynowej. Oznacza to, że blokuje pewien typ enzymów określanых jako kinazy tyrozynowe. Są one częścią składową pewnych receptorów na powierzchni komórek nowotworowych, w tym receptorów biorących udział w stymulacji komórek do nieograniczonego podziału. Imatynib, blokując te receptory, ułatwia kontrolowanie proliferacji komórek.

Irynotekan

Irynotekan jest lekiem stosowanym w leczeniu nowotworów. Uniemożliwia on rozwijanie nici DNA przez zahamowanie działania topoizomazy I. Pod względem chemicznym jest półsyntetycznym analogiem naturalnie występującego alkaloidu kamptotecyny.

Konsylium

Podejście do planowania leczenia polegające na spotkaniu lekarzy będących specjalistami w różnych gałęziach medycyny (specjalizacjach), w celu zapoznania się ze stanem ogólnym konkretnego pacjenta i omówienia możliwości jego leczenia. Skład konsyliów onkologicznych zazwyczaj obejmuje onkologa klinicznego (specjalizującego się w leczeniu nowotworów lekami), chirurga onkologicznego i radioterapeutę (specjalistę radioterapii onkologicznej, czyli leczenia promieniowaniem). Nieformalnie takie spotkanie nazywane jest „kominkiem”.

Kostniakomięsak

Nowotwór złośliwy kości, zwykle obejmujący duże kości w kończynie. Najczęściej występuje u młodych ludzi; częściej u mężczyzn, niż u kobiet.

Kość krzyżowa

Duża trójkątna kość w dolnej części kręgosłupa, która stanowi część miednicy. Utworzona jest z 5 zrośniętych kręgów kręgosłupa.

Kriochirurgia

Kriochirurgia (stanowiąca jedną z metod krioterapii) polega na stosowaniu bardzo niskiej temperatury generowanej przez ciekły azot (lub argon) w celu niszczenia patologicznych tkanek. Kriochirurgia stosowana jest w leczeniu kilku typów nowotworów, jak również pewnych zmian przedrakowych i niezłośliwych.

Krwinki białe

Komórki układu odpornościowego biorące udział w obronie organizmu przed zakażeniami.

Krwinki czerwone

Najczęściej występujący typ komórek krwi. Zawarta w nich hemoglobina sprawia, że krew jest czerwona. Ich podstawową funkcją jest transportowanie tlenu.

Lek przeciwdepresyjny

Lek stosowany w leczeniu depresji.

Lek przeciwdrgawkowy

Lek stosowany w zapobieganiu lub zatrzymywaniu napadów padaczkowych lub drgawek. Określany także jako lek przeciwpadaczkowy.

Lek przeciwwymiotny

Środek stosowany w celu zapobiegania lub łagodzenia mdłości i wymiotów, jakie mogą być związane z leczeniem przeciwnowotworowym. Leki przeciwwymiotne obejmują granisetron, metoklopramid i ondansetron.

Łyżeczkowanie (kiretaż)

Zabieg medyczny stosowany w celu usuwania tkanek. Polega na użyciu instrumentu nazywanego skrobaczką do zeszkobania lub wyłyżeczkowania tkanki przeznaczonej do usunięcia.

Margines

Brzeg lub krawędź tkanki usuniętej podczas operacji onkologicznej. Margines określa się jako ujemny lub czysty, jeśli patomorfolog nie znalazł żadnych komórek nowotworowych na krawędzi tkanki, co sugeruje, że usunięty został cały guz. Margines określa się jako dodatni lub zajęty, jeśli patomorfolog znalazł komórki nowotworowe na krawędzi tkanki, co sugeruje, że nie udało się usunąć całego guza.

Martwica

Termin odnoszący się do śmierci żywych tkanek.

Martwica kości (osteonekroza)

Choroba, w której dochodzi do śmierci tkanki kostnej z powodu upośledzenia zaopatrzenia kości w krew.

Menopauza

Okres w życiu kobiety, podczas którego zatrzymuje się wytwarzanie hormonów w jajnikach i dochodzi do zatrzymania krwawień miesięczkowych. Naturalna menopauza ma miejsce zazwyczaj około 50 roku życia. Mówi się, że kobieta jest w okresie menopauzy, jeśli miesiączka nie wystąpiła u niej w ciągu 12 kolejnych miesięcy. Do objawów menopauzy należą uderzenia gorąca, wahania nastroju, nocne poty, suchość pochwy, problemy z koncentracją i bezpłodność.

Metotreksat

Metotreksat, określane też skrótem MTX, jest środkiem antymetabolicznym i antagonistą kwasu foliowego. Jego działanie polega na hamowaniu metabolizmu kwasu foliowego, który jest niezbędny do syntezy DNA przez komórki. Stosowany jest w leczeniu niektórych rodzajów nowotworów, jak również reumatoidalnego zapalenia stawów oraz ciężkich chorób skóry, takich jak łuszczyca.

Mięsak

Nowotwór kości, chrząstki, tkanki tłuszczowej, mięśnia, naczyń krwionośnych lub innych rodzajów tkanki łącznej lub podporowej.

Mięsak prążkowanokomórkowy

Typ mięsaka*, który zwykle rozpoczyna się w mięśniach połączonych z kośćmi, które odpowiadają za ruchy ciała (mięśnie szkieletowe). Mięsak prążkowanokomórkowy występuje najczęściej u dzieci, ale może też pojawić się u dorosłych.

Mięśniowo-szkieletowy

Termin odnoszący się do układu ruchu ciała, który zapewnia też utrzymanie jego kształtu; obejmuje on kości, mięśnie, stawy, ścięgna i więzadła.

Mitoza

Proces, w którym pojedyncza komórka macierzysta dzieli się na dwie komórki potomne. Każda komórka potomna otrzymuje od komórki macierzystej pełny zestaw chromosomów*. Proces ten umożliwia organizmowi wzrost i wymianę komórek.

Mutacja

Zmiana w sekwencji par zasad w DNA tworzących dany gen. Mutacje w danym genie nie zawsze prowadzą do jego trwałej zmiany.

Nabyty (stan)

Termin odnosi się do stanu patologicznego, który nie istniał przy urodzeniu (nie był wrodzony), lecz powstał już po urodzeniu.

Nawrót (wznowa)

Powrót objawów nowotworu po okresie poprawy.

Neurotoksyczność (działanie neurotoksyczne)

Szkodliwe działania pewnych leków na układ nerwowy.

Niedokrwistość (anemia)

Stan charakteryzujący się niedoborem czerwonych krwinek* lub hemoglobiny. Żelazo zawarte w hemoglobinie uczestniczy w przenoszeniu tlenu z płuc do komórek całego ciała. W przypadku anemii proces ten jest upośledzony. Objawy anemii obejmują zmęczenie i duszność.

Nietrzymanie moczu

Niezdolność kontrolowania wypływu moczu z pęcherza moczowego.

Nietrzymanie stolca

Niezdolność kontrolowania wydalania stolca przez odbytnicę.

Nowotwory złośliwe

Nowotwory złośliwe, potocznie (choć nie zawsze słusznie) zwane rakami, zbudowane są z komórek, które przeszły transformację złośliwą; komórki takie zwykle szybko się dzielą i mają tendencję do szerzenia się do innych obszarów ciała.

Obrazowanie TK/tomografia komputerowa

Rodzaj badania radiologicznego, podczas którego narządy ciała są skanowane za pomocą promieniowania rentgenowskiego, zaś wyniki poddawane są komputerowej obróbce, dzięki której otrzymywane są trójwymiarowe obrazy części ciała.

Obręcz

Jeden z dwóch mniej lub bardziej kompletnych pierścieni kostnych w górnym i dolnym końcu tułowia, gdzie stanowią punkt oparcia dla rąk i nóg - obręcz barkowa i obręcz miedniczna.

Obrzęk

Patologiczne nagromadzenie płynu pod skórą lub w jamie ciała.

Obrzęk limfatyczny (chłonny)

Stan, w którym nadmiar limfy (chłonki) gromadzi się w tkankach i powoduje obrzęk. Może wystąpić w ręce lub nodze w razie zablokowania, uszkodzenia lub chirurgicznego usunięcia naczyń limfatycznych.

Określanie stadium zaawansowania (ang. staging)

Przeprowadzanie różnych badań w celu określenia zasięgu nowotworu w organizmie, zwłaszcza jeśli choroba rozprzestrzeniła się z pierwotnej lokalizacji na inne obszary ciała. Znajomość stadium zaawansowania choroby jest bardzo istotna w ustalaniu optymalnego planu leczenia.

Onkolog

Lekarz specjalizujący się w rozpoznawaniu i leczeniu nowotworów z zastosowaniem chemioterapii*, terapii hormonalnej*, leków biologicznych i leków celowanych. Onkolog jest często głównym lekarzem prowadzącym pacjenta z nowotworem; zapewnia także opiekę podtrzymującą i koordynuje leczenie prowadzone przez innych specjalistów.

Onkolog dziecięcy

Lekarz specjalizujący się w leczeniu nowotworów u dzieci.

Patomorfolog

Lekarz specjalizujący się w histopatologii*, zajmujący się badaniem pod mikroskopem tkanek i komórek objętych chorobą.

Pierwotna lokalizacja/miejsce guza/nowotworu/mięsaka (kości)

Termin określający miejsce wystąpienia pierwszego nowotworu w organizmie. Komórki nowotworowe pochodzące z pierwotnego guza mogą rozprzestrzeniać się do innych części ciała, gdzie tworzą nowe, tzw. wtórne guzy. Takie nowotwory określa się jako przerzuty. Takie wtórne nowotwory są tego samego typu, co nowotwór pierwotny.

Płytki krwi

Niewielkie fragmenty komórek odgrywające kluczową rolę w krzepnięciu krwi. U pacjentów z obniżoną liczbą płytek krwi występuje ryzyko ciężkich krwawień. U chorych z podwyższoną liczbą płytek występuje ryzyko zakrzepicy (tworzenia się skrzepów krwi, które mogą zablokować naczynia krwionośne i doprowadzić do udaru mózgu lub innych ciężkich stanów), jak również ciężkiego krwawienia z powodu zaburzenia czynności płytek.

Podstawa czaszki

Dolna część czaszki, na której spoczywa mózg i która jednocześnie stanowi ścianę kostną znajdującą się za nosem i oczami.

Predyspozycja genetyczna

Dziedziczny czynnik zwiększający prawdopodobieństwo rozwoju choroby. Określana jest także jako podatność genetyczna.

Promieniowanie jonizujące

Rodzaj promieniowania wytwarzanego lub emitowanego podczas zabiegów RTG* przez substancje radioaktywne lub inne źródła; stanowi też część promieniowania pochodzącego z kosmosu, które dociera do atmosfery Ziemi. Promieniowanie jonizujące w dużych dawkach nasila aktywność chemiczną we wnętrzu komórek i może powodować zagrożenia dla zdrowia, włącznie z nowotworami.

Promieniowanie RTG

Promieniowanie rentgenowskie jest formą promieniowania jonizującego, stosowaną do uzyskiwania obrazów wnętrza różnych obiektów. W medycynie promieniowanie rentgenowskie jest powszechnie stosowane do uzyskiwania obrazów wnętrza ciała.

Przeciwwskazanie

Schorzenie lub objaw, który uniemożliwia podanie danego leczenia lub zastosowanie danego zabiegu u pacjenta. Przeciwwskazania dzielą się na bezwzględne, co oznacza, że u pacjentów z danym schorzeniem lub objawem nigdy nie wolno zastosować określonego leczenia, i względne, co oznacza, że u niektórych pacjentów z danym schorzeniem lub objawem korzyści mogą przeważać nad zagrożeniami.

Przerzut/przerzuty

Rozsiew choroby nowotworowej z jednej części ciała do innej. Guz składający się z komórek, które uległy rozsiewowi nazywany jest nowotworem przerzutowym lub inaczej przerzutem. Nowotwór przerzutowy zawiera komórki wywodzące się z nowotworu pierwotnego.

Radiolog

Lekarz specjalizujący się w rozpoznawaniu chorób i urazów przy użyciu badań obrazowych, takich jak RTG, TK* lub MRI (obrazowanie rezonansu magnetycznego).

Radioterapia

Metoda leczenia, w której promieniowanie stosuje się w celu leczenia raka; zawsze stosuje się je na obszar zajęty przez nowotwór.

Rokowanie

Przewidywany rezultat lub przebieg choroby; prawdopodobieństwo wyzdrowienia lub wznowy*.

Specjalista radioterapii (radioterapeuta)

Specjalista leczący nowotwory promieniowaniem. Nie należy mylić tej specjalizacji z radiologiem* - specjalistą, który wykonuje badania obrazowe w celu diagnozowania i obserwacji różnych stanów chorobowych.

Struna grzbietowa

Struna grzbietowa jest to struktura, z której w płodzie rozwijającym się w macicy powstaje kręgosłup. Pojawia się w zarodku jako cienki elastyczny pręt utworzony z jednej z trzech warstw komórek zarodka. Struna grzbietowa ma wiele funkcji czynnościowych i rozwojowych. Najczęściej podawane funkcje to miejsca przyczepu mięśni, prekursor kręgosłupa oraz tkanka pośrodkowa przekazująca sygnały do okolicznych tkanek podczas rozwoju.

Szpitalny (pacjent)

Pacjent, którego leczenie wymaga pobytu w szpitalu. Stanowi przeciwieństwo pacjenta ambulatoryjnego.*

Taksan

Taksany to leki przeciwnowotworowe, których działanie polega na zablokowaniu wzrostu komórek przez zahamowanie mitozy (podziałów komórek). Taksany zakłócają działanie mikrotubul (struktur komórkowych odpowiadających za ruch chromosomów podczas mitozy*). Określa się je jako inhibitory mitozy lub środki przeciwmikrotubulowe.

Terapie celowane (molekularnie)

Metoda leczenia wykorzystująca leki lub inne substancje, takie jak przeciwciała monoklonalne, w celu identyfikacji i atakowania szczególnych białek lub struktur komórkowych związanych ze wzrostem i progresją nowotworu. Terapia celowana może mieć mniej skutków ubocznych, niż inne typy leczenia przeciwnowotworowego.

Ujemny margines

Brzeg lub krawędź tkanki usuniętej podczas operacji onkologicznej. Margines określa się jako ujemny lub czysty, jeśli patomorfolog* nie znalazł żadnych komórek nowotworowych na krawędzi tkanki, co sugeruje, że usunięty został cały guz. Margines określa się jako dodatni lub zajęty, jeśli patomorfolog znalazł komórki nowotworowe na krawędzi tkanki, co sugeruje, że nie udało się usunąć całego guza.

Węzeł chłonny

Zaokrąglona masa złożona z tkanki limfatycznej otoczona torebką z tkanki łącznej. Węzły chłonne filtrują chłonkę (limfę, płyn krążący w układzie chłonnym) i magazynują limfocyty (rodzaj białych krwinek). Położone są wzdłuż naczyń limfatycznych.

Winkrystyna

Substancja czynna leku stosowanego w leczeniu ostrej białaczki. Stosuje się ją w skojarzeniu z innymi lekami w leczeniu chłoniaków* ziarniczych, chłoniaków nieziarniczych, mięsaka prążkowanokomórkowego*, nerwiaka zarodkowego (neuroblastoma) i guza Wilmsa. Winkrystyna jest również stosowana w leczeniu innych typów nowotworów i badana w tym kierunku. Blokuje ona wzrost komórek poprzez hamowanie ich podziałów. Należy do grupy alkaloidów barwinka (łac. *Vinca*) i środków antymitotycznych.

Wznowa (nawrót)

Nowotwór lub inna choroba, która wystąpiła ponownie, zwykle po okresie, w którym była nieobecna lub niewykrywalna. Nowotwór taki może wystąpić w tym samym miejscu, co guz oryginalny (pierwotny) lub w innym miejscu ciała. Innym określeniem ponownego pojawienia się nowotworu jest choroba nawrotowa.

Zakrzepica żył głębokich

Powstawanie skrzepów krwi w żyłach kończyny lub dolnej części miednicy. Objawy mogą obejmować ból, obrzęk, wzmożone ucieplenie i zaczerwienienie obszaru objętego chorobą. Nazywana także ZZG lub DVT (ang. *deep vein thrombosis*).

Zapalenie błony śluzowej

Powikłanie pewnych rodzajów terapii przeciwnowotworowych, polegające na stanie zapalnym wyściółki przewodu pokarmowego. Często występuje w formie owrzodzeń w jamie ustnej.

Zapalenie błony śluzowej jamy ustnej

Powikłanie pewnych rodzajów terapii przeciwnowotworowych, w którym dochodzi do stanu zapalnego wyściółki jamy ustnej. Często występuje w formie owrzodzeń w jamie ustnej.

Znakowana radioizotopem

Dotyczy substancji oznaczonej izotopem promieniotwórczym. Po wstrzyknięciu takiej substancji do organizmu można śledzić jej ruchy w ciele przy użyciu odpowiedniego detektora.

Znieczulenie

Odwracalny stan utraty świadomości, w którym pacjent nie czuje bólu, nie przejawia prawidłowych odruchów oraz słabo odpowiada na stresujące bodźce; stan taki wywoływany jest sztucznie przez specjalne substancje zwane środkami znieczulającymi (anestetykami). Znieczulenie może być całkowite (ogólne) lub częściowe (miejscowe). Umożliwia ono pacjentom poddawanie się zabiegom chirurgicznym lub innym zabiegom inwazyjnym.

Poradniki dla pacjentów European Society for Medical Oncology (Europejskie Towarzystwo Onkologii Medycznej, ESMO) / Anticancer Fund (Fundacja przeciwko rakowi, ACF) zostały opracowane, aby pomóc pacjentom oraz ich rodzinom i opiekunom w lepszym zrozumieniu natury różnych rodzajów nowotworów złośliwych i ocenie optymalnych dostępnych metod leczenia. Informacje medyczne podane w tych poradnikach są oparte na wytycznych praktyki klinicznej opracowanych przez ESMO przeznaczonych dla onkologów medycznych jako pomoc przy rozpoznawaniu, obserwacji i leczeniu różnych rodzajów nowotworów. Poradniki te publikowane są przez Fundację Przeciwko Rakowi w ścisłej współpracy z Grupą Roboczą ESMO ds. wytycznych oraz Grupą Roboczą Pacjentów Onkologicznych ESMO.

Więcej informacji można uzyskać na stronach internetowych www.esmo.org i anticancerfund.org.

