

Mięsaki tkanek miękkich

Co to są
mięsaki tkanek
miękkich?

Chcielibyśmy
to wyjaśnić.

www.anticancerfund.org

www.esmo.org

MIĘSAKI TKANEK MIĘKKICH: PORADNIK DLA PACJENTÓW

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

Poradnik ten został opracowany przez Anticancer Fund, aby ułatwić pacjentom i ich rodzinom lepsze zrozumienie natury mięsaków tkanek miękkich i poznanie optymalnych metod leczenia w zależności od podtypu mięsaka. 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 tkanek miękkich 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 tkanek miękkich	3
Definicja mięsaków tkanek miękkich.....	4
Czy mięsaki tkanek miękkich występują często?	5
Jakie są przyczyny występowania mięsaków tkanek miękkich?	6
W jaki sposób ustalane jest rozpoznanie mięsaka tkanek miękkich?.....	8
Jakie informacje są niezbędne przed rozpoczęciem leczenia?	10
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 (za Anticancer Fund) we współpracy z: dr Paolo Casali (ESMO), dr Silvia Stacchiotti (Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Mediolan, Włochy) i dr Salvatore Provenzano (Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Mediolan, Włochy). Recenzenci: dr Gauthier Bouche (Anticancer Fund), dr Svetlana Jezdic (ESMO), Jorge Freitas RN, MSc (EONS), Jane Beveridge BSc Hons, MSc (EONS), Anita Margulies BSN RN (EONS), Markus Wartenberg (Sarcoma Patients EuroNet Association - SPAEN), Roger Wilson (SPAEN) i prof. Jean-Yves Blay (ESMO).

Niniejszy poradnik został przetłumaczony na język polski przez profesjonalnego tłumacza i zweryfikowany przez dr Annę Romanowską.

PODSTAWOWE INFORMACJE NA TEMAT MIĘSAKÓW TKANEK MIĘKKICH

Definicja mięsaków tkanek miękkich

- Termin ten obejmuje grupę nowotworów złośliwych wywodzących się z „tkanek miękkich”. Tkanki miękkie obejmują mięśnie, ścięgna, tłuszcz, naczynia krwionośne i chłonne, nerwy i wyściółkę stawów (tkankę maziową*).
- Ponieważ tkanki miękkie znajdują się w całym organizmie, mięsak tkanek miękkich może rozwinąć się w dowolnej części ciała.

Rozpoznanie

- Niestety mięsaki* mogą przez dłuższy czas nie powodować żadnych objawów, a objawy, jakie wystąpią, zależą od zajętej części ciała. Mięsaka można podejrzewać w razie pojawienia się guzka na ręce, nodze lub tułowiu.
- Obowiązkowe jest przeprowadzenie badań obrazowych* w celu określenia miejscowego zaawansowania choroby oraz ustalenia obecności lub braku odległych przerzutów*.
- Konieczne jest też pobranie próbki guza (metodą biopsji*) do analizy laboratoryjnej w celu potwierdzenia rozpoznania i dokładniejszego poznania typu mięsaka.

Leczenie

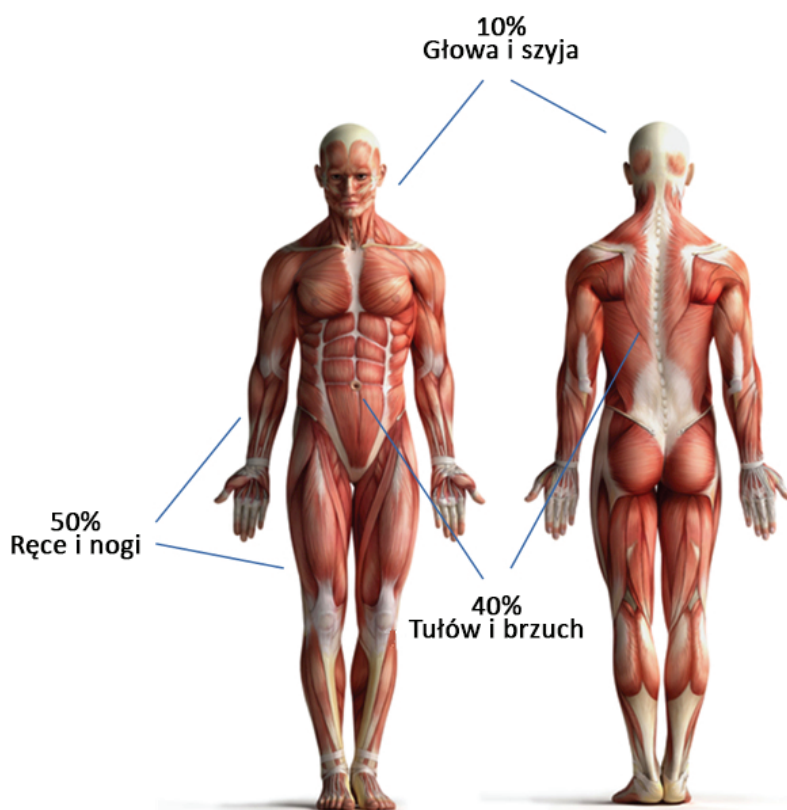
- Zlokalizowane mięsaki są ograniczone do pierwotnej lokalizacji i nie rozprzestrzeniły się do okolicznych tkanek ani innych obszarów ciała.
 - Leczeniem z wyboru jest chirurgiczne usunięcie guza.
 - Niekiedy po operacji można zastosować radioterapię* i chemioterapię*, osobno lub w skojarzeniu, w celu zwiększenia szansy całkowitego wyleczenia lub zmniejszenia ryzyka nawrotu guza.
 - Radioterapia* może być też zastosowana przed operacją, aby zmniejszyć rozmiary guza i umożliwić jego całkowite usunięcie.
- Zaawansowany mięsak* to taki, który rozprzestrzenił się z miejsca pierwotnej lokalizacji na inne obszary. Określa się go jako nowotwór przerzutowy lub zaawansowany.
 - Główne metody leczenia to chemioterapia* oraz terapia celowana molekularnie*. Wybór leków zależy głównie od stanu klinicznego pacjenta oraz od typu mięsaka.
 - Można zastosować radioterapię* przed lub po chemioterapii* w celu złagodzenia objawów i opanowania przerzutów*.
 - Można też przeprowadzić zabieg chirurgiczny w celu złagodzenia objawów lub, w pewnych szczególnych przypadkach, wyleczenia choroby.

Obserwacja (kontrola)

- Wizyty kontrolne obejmują badanie przedmiotowe, analizy krwi oraz badanie obrazowe; będą one przeprowadzane przez kilka lat.
- Nie ma określonego optymalnego harmonogramu wizyt kontrolnych w przypadku mięsaków tkanek miękkich; schemat taki zależy od lokalizacji, wielkości i agresywności (stopnia zróżnicowania) nowotworu. Harmonogram obserwacji po leczeniu mięsaka tkanek miękkich o wysokim lub pośrednim stopniu zróżnicowania jest bardziej intensywny, niż w przypadku mięsaka o niskim stopniu zróżnicowania*.

DEFINICJA MIĘSAKÓW TKANEK MIĘKKICH

Jest to różnorodna grupa złośliwych nowotworów powstających wskutek niekontrolowanego wzrostu patologicznych komórek tkanek miękkich i tkanki łącznej. Tkanki miękkie znajdują się w każdym miejscu ciała i obejmują mięśnie, ścięgna, tłuszcz, naczynia krwionośne i chłonne, nerwy i wyściółkę stawów (tkankę maziową*). Typ mięsaka zależy od rodzaju komórek, z których się wywodzi. Tkanka łączna obejmuje wszystkie tkanki, które wspierają, łączą lub rozdzielają różne inne tkanki organizmu. W związku z tym występują w strukturze różnych narządów, np. w macicy. Wynika z tego, że mięsaki tkanek miękkich mogą pojawiać się praktycznie wszędzie, jednakże najczęściej występują w rękach i nogach (50%), tułowiu i jamie brzusznej (40%) oraz w obszarze głowy i szyi (10%).



Ważne informacje na temat innych typów mięsaków

Mięsak Kaposiego* oraz guzy wywodzące się ze zrębu przewodu pokarmowego* (GIST) to mięsaki, które leczy się inaczej niż inne mięsaki tkanek miękkich, w związku z czym informacje zawarte w poradniku nie dotyczą tych nowotworów.

Mięsaki kości, które wywodzą się z komórek tworzących tkankę kostną, określane są także jako kostniakomięsaki*. Mięsaki Ewinga to rzadki typ mięsaka*, który także zwykle pojawia się w kości. Mięsaki Ewinga i inne mięsaki wywodzące się z kości leczy się inaczej niż mięsaki tkanek miękkich, w związku z czym nie dotyczą ich treści zawarte w poradniku.

CZY MIĘSAKI TKANEK MIĘKKICH WYSTĘPUJĄ CZĘSTO?

Mięsaki tkanek miękkich to rzadkie nowotwory. W Europie co roku rozpoznawane są 4 do 5 przypadków choroby na 100 000 osób, bez większych różnic pomiędzy poszczególnymi krajami. Ryzyko wystąpienia mięsaka tkanek miękkich w ciągu życia wynosi około 0,15-0,50%. Mięsaki tkanek miękkich występują częściej u dorosłych, niż u dzieci, a ich największa częstość występowania przypada na wiek 50-60 lat, jednakże mogą pojawić się w każdym wieku.

Z uwagi na rzadkie występowanie i częstą konieczność stosowania leczenia skojarzonego, postępowanie w przypadku mięsaków tkanek miękkich powinno być prowadzone w ośrodkach referencyjnych z odpowiednim doświadczeniem w leczeniu takich nowotworów i doświadczonym personelem obejmującym patomorfologów*, radiologów*, chirurgów, ortopedów*, radioterapeutów*, onkologów klinicznych* i onkologów dziecięcych*.

JAKIE SĄ PRZYCZYNY WYSTĘPOWANIA MIĘSAKÓW TKANEK MIĘKKICH?

Przyczyny powstawania mięsaków tkanek miękkich 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 w sobie przyczyny choroby.

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

Główne czynniki ryzyka powstawania mięsaków tkanek miękkich są następujące:

- Predyspozycje genetyczne: pewne dziedziczne, jak i nabyte stany patologiczne mogą wiązać się z mięsakami tkanek miękkich.
 - o *Zespół Li-Fraumeni* to dziedziczne zaburzenie genetyczne spowodowane mutacją* genu supresorowego nowotworów* (p53), tzn. genu biorącego udział w ochronie przed nowotworami. Pacjenci z tym rzadkim zespołem są bardziej podatni na występowanie kilku typów nowotworów, w tym mięsaków tkanek miękkich.
 - o *Rodzinna polipowatość gruczolakowata* to stan charakteryzujący się mutacją* genu* APC (adenomatous polyposis coli), który także jest genem supresorowym nowotworów*. U członków rodzin dotkniętych rodzinną polipowatością gruczolakowatą pojawiają się setki, a nawet tysiące polipów jelita grubego; najczęściej zaczynają się pojawiać w drugiej dekadzie życia. Polipy jelita grubego to łagodne* guzy, które jednak mogą przekształcić się w raka jelita grubego. Ponadto wśród pacjentów z rodzinną polipowatością gruczolakowatą szczególnie często występują wewnątrzbrzusne guzy desmoidalne (pewien typ nowotworów tkanek miękkich).
 - o *Zespół Gardnera* jest typem polipowatości rodzinnej gruczolakowatej, związanej z występowaniem innych łagodnych* guzów, takich jak kostniaki*, torbiele naskórkowe* i włókniaki*. Także wśród pacjentów z zespołem Gardnera szczególnie często występują wewnątrzbrzusne guzy desmoidalne (pewien typ nowotworów tkanek miękkich).
 - o *Zespół siatkówcza (RB)* to rodzinny zespół charakteryzujący się zmianą genu RB*, który jest genem supresorowym nowotworów*. U osób z tym zespołem zwykle już w niemowlęctwie pojawiają się złośliwe nowotwory siatkówki w obu oczach. Mięsaki tkanek miękkich lub kości mogą pojawić się w późniejszym okresie życia.
 - o *Nerwiakowłóknikowość typu 1 (choroba von Recklinghausena*)* to dziedziczna choroba genetyczna charakteryzująca się mutacją* genu NF1*, który jest genem supresorowym nowotworów*. Jej obraz kliniczny obejmuje występowanie licznych łagodnych* guzów na skórze całego ciała, określanych jako nerwiakowłókniki* oraz licznych *plam café au lait**. Pacjenci z chorobą von Recklinghausena* mają zwiększone ryzyko wystąpienia złośliwych nowotworów osłonek nerwów obwodowych (MPNST)* oraz, w mniejszym stopniu, guzów wywodzących się ze zrębu przewodu pokarmowego (GIST)* i mięsaka prążkowanokomórkowego*.



- *Nerwiakowłóknikowatość typu 2*: ten zespół spowodowany jest mutacją* genu supresorowego nowotworów NF2. Zwykle związany jest z nerwiakiem osłonkowym* nerwu przedsionkowo-ślimakowego* w uchu/uszach lub innych nerwów. Wiąże się też z predyspozycją do występowania oponiaków* i glejaków, dwóch rodzajów nowotworów wywodzących się z komórek układu nerwowego.
- Także inne zaburzenia genetyczne, takie jak *zespół nabłoniaków znamionowych**, *stwardnienie guzowate** czy *zespół Wernera** związane są ze zwiększonym ryzykiem wystąpienia mięsaka tkanek miękkich.
- Promieniowanie jonizujące*: narażenie na promieniowanie jonizujące może zwiększyć ryzyko wystąpienia mięsaków tkanek miękkich nawet przy braku innych czynników ryzyka. Mięsaki* w rzadkich przypadkach pojawiają się w efekcie ekspozycji na promieniowanie stosowane w celu leczenia innych nowotworów, takich jak rak sutka lub chłoniak*. W takich przypadkach mięsak* najczęściej pojawia się w obszarze ciała leczonym promieniowaniem. Częstość występowania takich mięsaków wzrasta z dawką promieniowania i maleje z wiekiem. Przeciętny czas pomiędzy ekspozycją na promieniowanie a rozpoznaniem mięsaka* wynosi około 10 lat. Jednakże narażenie na promieniowanie jest bardzo rzadką przyczyną mięsaków tkanek miękkich.
- Związki chemiczne: sugerowano wiele karcynogenów* chemicznych jako czynniki ryzyka mięsaków tkanek miękkich, jednakże związek przyczynowo-skutkowy wykazano tylko dla kilku z nich. Istnieje związek pomiędzy narażeniem na chlorek winylu* lub arsen, a naczyniakiomięsakiem* wątroby* (typ mięsaka tkanek miękkich) oraz pomiędzy narażeniem na herbicydy z grupy fenoksykwasów* lub dioksyny* a różnymi mięsakami tkanek miękkich. Największe ryzyko wiąże się z narażeniem zawodowym.

W JAKI SPOSÓB USTALANE JEST ROZPOZNANIE MIĘSAKA TKANEK MIĘKKICH?

Mięsaki* często nie powodują objawów przez długi czas, aż osiągną duże rozmiary lub zaczną uciskać jakiś narząd, nerw lub mięsień. Mogą pojawić się w dowolnej części ciała, a objawy, jakie wystąpią, zależą od zajętej części ciała. Najczęstszy objaw choroby to obecność guzka na ręce, nodze lub tułowiu. Nowotwór taki może być też wykryty podczas poszukiwania przyczyn innych dolegliwości lub podczas rutynowej operacji.

Rozpoznanie mięsaka* opiera się na wynikach 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 przeprowadzi pełne badanie przedmiotowe, obejmujące też obszar, w którym obecny jest guzek i/lub ból. W razie obecności mięsaka* w jakiegokolwiek części ręki lub nogi, najczęstszym objawem jest dokuczliwe zgrubienie. Niekiedy zgrubienie takie może być bolesne lub tkliwe, jednakże może być też bezbolesne. W razie obecności mięsaka* w centralnej części ciała (w tułowiu) jego objawy będą zależą od zajętego narządu. Na przykład mięsak* w płucu może powodować duszność i kaszel; guz w jamie brzusznej może powodować ból tego obszaru, wymioty i zaparcie; mięsak* zajmujący macicę może powodować krwawienie z pochwy i ból w podbrzuszu, występujące poza krwawieniami miesięczkowymi lub po menopauzie.
- 2. Analizy krwi.** Przeprowadza się analizę próbki krwi w celu sprawdzenia ogólnego stanu zdrowia pacjenta oraz oceny czynności wątroby, nerek i krwinek.
- 3. Badanie obrazowe*.** Stosuje się szeroką gamę różnych technik obrazowania wnętrza ciała w celu określenia zakresu mięsaka tkanek miękkich oraz ustalenia obecności lub braku odległych przerzutów.
 - **RTG klatki piersiowej*:** można wykonać zwykłe zdjęcie RTG klatki piersiowej w celu sprawdzenia, czy nie doszło do rozprzestrzenienia się mięsaka do płuc, które są jednym z najczęstszych lokalizacji jego przerzutów.
 - **Badanie ultrasonograficzne (USG):** rodzaj badania obrazowego, w którym obraz wnętrza ciała tworzony jest z wykorzystaniem fal dźwiękowych i ich odbić. Stosuje się różne typy badań ultrasonograficznych* w zależności od części ciała objętej badaniem. Zewnętrzne badanie USG stosowane jest w celu obrazowania wątroby, nerek i innych narządów jamy brzusznej i miednicy lub w celu oceny czynności serca. Sonda* ultradźwiękowa* wprowadzona do pochwy umożliwia lekarzowi zobrazowanie i zbadanie macicy. Ultrasonografia endoskopowa (EUS) polega na zastosowaniu rurowatego instrumentu zwanego endoskopem z zainstalowanym skanerem USG, który wykorzystuje fale ultradźwiękowe do obrazowania narządów wewnętrznych.

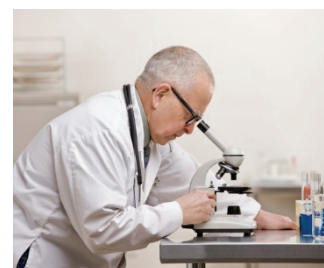


- **Badanie (obrazowanie) TK***: obrazowanie metodą tomografii komputerowej to technika wykorzystująca promieniowanie RTG* do tworzenia szczegółowych obrazów wnętrza ciała. Przed badaniem pacjent może otrzymać środek kontrastowy w postaci płynu do wypicia lub wstrzyknięcia dożylnego, który umożliwia wyraźniejsze zobrazowanie narządów i tkanek.
- **Obrazowanie PET**: pozytonowa tomografia emisyjna 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. Obrazowanie PET wykorzystuje się też w celu sprawdzenia skuteczności leczenia.
- **MRI**: Obrazowanie rezonansu magnetycznego wykorzystuje fale elektromagnetyczne do tworzenia serii szczegółowych obrazów tkanek ciała. Badanie MRI zapewnia dokładniejsze obrazy tkanek miękkich niż inne metody badań obrazowych. Jest często stosowane w przypadku nowotworów zlokalizowanych w kończynach.
- **Scyntygrafia kości**: rodzaj obrazowania wykorzystującego substancję znakowaną radioizotopem*, stosowana w celu sprawdzenia czy nie doszło do rozprzestrzenienia się mięsaka* do kości. Ta substancja radioaktywna dociera do obszarów zmian w kościach, które w obrazowaniu wydają się jaśniejsze, co wskazuje na możliwą obecność przerzutów.



- 4. Badanie histopatologiczne.** Badanie histopatologiczne* przeprowadza się na próbce tkanki nowotworu pobranej podczas biopsji lub na fragmencie całego guza usuniętego chirurgicznie. Tylko badanie histopatologiczne* tkanki nowotworu umożliwia stwierdzenie, czy badany nowotwór jest mięsakiem tkanek miękkich i określenie typu mięsaka*. Umożliwia także określenie „stopnia złośliwości”*, czyli agresywności komórek wchodzących w skład guza. Poszczególne stopnie są omówione dokładniej w dalszej części tekstu.

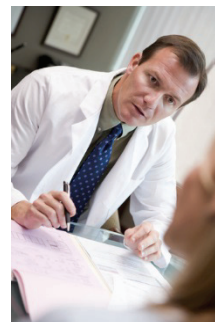
Podczas biopsji* pobierana jest próbka tkanki guza, która zostanie zbadana pod mikroskopem w celu oceny komórek nowotworowych. Stosuje się różne typy biopsji: biopsję gruboigłową, biopsję wycinającą czy biopsję chirurgiczną.



- Biopsja gruboigłowa polega na pobraniu próbki komórek lub fragmentu guzka przy użyciu igły. Przed wykonaniem biopsji* wstrzykuje się środek miejscowo znieczulający, aby znieczulić dany obszar; podczas zabiegu można pobrać kilka próbek. Jeżeli guzek położony jest głęboko, lekarz może wprowadzać igłę pod kontrolą obrazowania USG* lub TK, aby trafić we właściwe miejsce.
- Biopsja wycinkowa/wycinająca, przeprowadzana pod znieczuleniem*, polega na zastosowaniu noża chirurgicznego w celu usunięcia fragmentu tkanki guzka (biopsja wycinkowa) lub całego guza (wycinająca). Jest to najlepsza opcja w przypadku małych mięsaków znajdujących się blisko powierzchni ciała (zmiany powierzchniowe < 5 cm).
- Biopsja chirurgiczna (otwarta) polega na otwarciu nożem chirurgicznym całego obszaru i pobraniu próbki tkanki z guzka lub usunięciu całego guza; w zależności od lokalizacji i głębokości położenia guza zabieg ten przeprowadza się w znieczuleniu* miejscowym lub ogólnym.

JAKIE INFORMACJE SĄ NIEZBĘDNE PRZED ROZPOCZĘCIEM LECZENIA?

Aby wybrać optymalny sposób leczenia, lekarze będą musieli wziąć pod uwagę wiele aspektów 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 we krwi pewnych hormonów.
- Wynik badania przedmiotowego przeprowadzonego przez lekarza
- Wyniki testów krwi przeprowadzonych w celu oceny białych krwinek*, czerwonych krwinek* i płytek krwi*, oraz testów przeprowadzonych w celu wykluczenia ewentualnych zaburzeń czynności serca, wątroby i nerek.

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. Wyniki badania próbki biopsyjnej* powinny obejmować:



- **Typ histologiczny:** Mięsaki tkanek miękkich obejmują kilkadziesiąt podtypów histologicznych. Zaleca się, aby badanie histopatologiczne próbki biopsyjnej i guza przeprowadzone zostało w ośrodku referencyjnym przez doświadczonego patomorfologa*. Najczęstsze podtypy mięsaków tkanek miękkich u dorosłych są przedstawione poniżej:
 - **Niezróżnicowany (lub niesklasyfikowany) pleomorficzny mięsak tkanek miękkich*** występuje rzadko, jednak jest najczęstszym typem mięsaka* u dorosłych. Może pojawić się w dowolnym miejscu ciała, jednak najczęściej w obrębie kończyn dolnych, a zwłaszcza uda.
 - **Tłuszczakomięsak*** wywodzi się z komórek magazynujących tłuszcz w głębokich tkankach miękkich. Może pojawić się w dowolnym miejscu ciała, jednakże ponad połowa przypadków występuje w udzie, a około jednej trzeciej w jamie brzusznej.
 - **Mięśniakomięsak gładkokomórkowy*** wywodzi się z komórek tkanki mięśniowej tworzących tzw. mięśnie gładkie. Mięśnie gładkie występują w ścianach narządów, takich jak serce i żołądek, jak również w ścianach naczyń krwionośnych. Oznacza to, że taki nowotwór może pojawić się w dowolnym miejscu ciała, jednakże jego najczęstsze lokalizacje to ściana macicy, kończyny i żołądek.

- **Mięsak maziówkowy*** zwykle występuje w okolicy głównych stawów rąk, nóg i szyi.
- **Złośliwy nowotwór osłonek nerwów obwodowych (MPNST)*** wywodzi się z tkanki łącznej otaczającej nerwy. Określany jest także jako nerwiakowłókniakomięsak lub złośliwy nerwiak osłonkowy*.
- **Naczyniakomięsak*** wywodzi się ze struktur wyścielających naczynia krwionośne i może pojawić się w dowolnym miejscu w ciele. Jednakże najczęściej występuje w skórze, sutku, wątrobie, śledzionie i głęboko położonych tkankach.
- **Odosobniony guz włóknisty (Solitary Fibrous Tumor, SFT)*** najczęściej zajmuje opłucną.
- **Włókniakomięsak guzowaty skóry (Dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)*** rozwija się w głębokich warstwach skóry i najczęściej występuje na tułowiu, ale także na skórze rąk, nóg, głowy i szyi.
- **Desmoplastyczny guz drobnookrągłokomórkowy (DSRCT)*** występuje u młodzieży i młodych dorosłych, i zwykle ma agresywny przebieg. Często objawia się jako rozległa choroba w obrębie jamy brzusznej.
- **Mięsak prążkowanokomórkowy*** wywodzi się z komórek tworzących mięśnie szkieletowe, czyli mięśnie podlegające świadomej kontroli. Jednakże mięsak prążkowanokomórkowy* może rozwinąć się także z komórek tworzących mięśnie w niemal każdym miejscu ciała, nawet w strukturach/narządach, które normalnie nie mają mięśni szkieletowych. Najczęstsze lokalizacje mięsaka prążkowanokomórkowego* to głowa, szyja, pęcherz moczowy, pochwa, ręce, nogi oraz tułów. W bardzo rzadkich przypadkach mięsak prążkowanokomórkowy* może wystąpić w gruczole krokowym (prostacie), uchu środkowym lub w przewodach żółciowych.

Guzy desmoidalne, określane także jako włókniakowatość głęboka lub agresywna, to rzadko występujące nowotwory, które formalnie nie są mięsakami. Zwykle klasyfikuje się je razem z mięsakami tkanek miękkich, ponieważ wywodzą się z fibroblastów, komórek obecnych w całym organizmie, które zapewniają podporę i ochronę narządom, takim, jak płuca, wątroba, naczynia krwionośne, serce, nerki, skóra, jelita, itp. Guzy desmoidalne mogą pojawić się w praktycznie każdej części ciała. W niniejszym poradniku opisane są zasady leczenia guzów desmoidalnych.*

- **Stopień zróżnicowania:** Stopień zróżnicowania nowotworu określa jego „agresywność”, ocenianą na podstawie obrazu mikroskopowego przez lekarza specjalistę zwanego patomorfologiem*. W przypadku mięsaków tkanek miękkich ocena ta obejmuje stwierdzenie, w jakim stopniu tkanka guza przypomina prawidłową tkankę (zróżnicowanie), ile komórek jest aktualnie w fazie podziału (liczba mitoz*) oraz jaką część guza stanowi martwa tkanka (martwica). Najczęściej stosuje się system oceny zróżnicowania FNCLCC (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer), który wyróżnia trzy stopnie złośliwości w oparciu o ocenę zróżnicowania, martwicy* i wskaźnika mitotycznego*. W oparciu o te trzy cechy nowotwory klasyfikuje się do stopnia 1 (niski), stopnia 2 (pośredni) lub stopnia 3 (wysoki). Im niższy stopień (lepsze zróżnicowanie), tym lepsze rokowanie*.

- **Profilowanie molekularne:** Lekarz może chcieć uzyskać dodatkowe informacje na temat charakterystyki nowotworu. 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 tkanek miękkich, uzyskania dodatkowych informacji na temat spodziewanego przebiegu choroby lub ułatwienia wyboru optymalnego sposobu leczenia, zwłaszcza w odniesieniu do terapii celowanych*, których działanie polega na wiązaniu się z konkretnym białkiem lub strukturą i zahamowaniu w ten sposób jej czynności.

- **Określenie stadium zaawansowania (ang. staging)**

Lekarze określają stadium zaawansowania nowotworu w celu oceny zakresu guza w organizmie, co ma duże znaczenie dla rokowania*. W przypadku mięsaków tkanek miękkich 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 raka do innych narządów ciała) umożliwia zakwalifikowanie nowotworu do jednego ze stadiów opisanych poniżej. Określanie stadium zaawansowania mięsaków tkanek miękkich wg systemu TNM uwzględnia także stopień złośliwości (G), który w przypadku tych nowotworów ma bardzo duże znaczenia dla rokowania*.

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

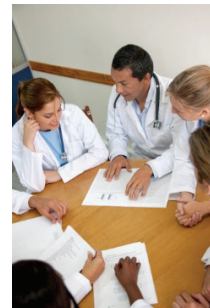
W poniższej tabeli przedstawiono poszczególne stadia zaawansowania mięsaków tkanek miękkich. Użyte definicje mogą brzmieć zbyt technicznie, w związku z czym usilnie zalecamy zwrócenie się do lekarza celem uzyskania dokładniejszych objaśnień.

Stadium	Definicja
Stadium IA	Guz <ul style="list-style-type: none"> - sklasyfikowany jest jako stopień (grade) 1; - nie przekracza 5 cm w największym wymiarze; - nie doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała.
Stadium IB	Guz <ul style="list-style-type: none"> - sklasyfikowany jest jako stopień (grade) 1; - przekracza 5 cm w największym wymiarze; - nie doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała.
Stadium IIA	Guz <ul style="list-style-type: none"> - sklasyfikowany jest jako stopień (grade) 2 lub 3; - nie przekracza 5 cm w największym wymiarze; - nie doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała.
Stadium IIB	Guz <ul style="list-style-type: none"> - sklasyfikowany jest jako stopień (grade) 2; - przekracza 5 cm w największym wymiarze; - nie doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała.

Stadium III	<p><i>Guz</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - <i>sklasyfikowany jest jako stopień (grade) 3 i przekracza 5 cm w największym wymiarze, ale nie rozprzestrzenił się do węzłów chłonnych* ani do innych obszarów ciała;</i> - <i>lub doszło do jego rozprzestrzenienia do węzłów chłonnych*, niezależnie od rozmiaru i stopnia.</i>
Stadium IV	<p><i>Nowotwór rozprzestrzenił się do innych obszarów ciała (obecność przerzutów*), niezależnie od rozmiaru i stopnia.</i></p>

JAKIE SĄ MOŻLIWOŚCI LECZENIA?

Planowanie leczenia wymaga zaangażowania zespołu specjalistów z różnych dziedzin medycyny z dużym doświadczeniem w leczeniu takich nowotworów (zwykle specjaliści tacy pracują w tzw. ośrodkach referencyjnych). Obejmuje to zwykle spotkanie różnych specjalistów zwane konsylium*. Podczas takiego zebrania omawiany jest plan 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 w całym ciele jako leczenie ogólnoustrojowe*, takie jak chemioterapia*.

Zakres leczenia zależy od stadium zaawansowania mięsaka*, charakterystyki guza i związanych z nim zagrożeń dla pacjenta.

Poszczególne metody leczenia mają swoje zalety, działania niepożądane 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. Czasem dostępnych jest kilka różnych opcji terapeutycznych, a wybór metody powinien być omówiony z uwzględnieniem bilansu oczekiwanych korzyści i zagrożeń.

Plan leczenia zlokalizowanej choroby (choroby o zaawansowaniu miejscowo-regionalnym)

Mięsaki tkanek miękkich określane są jako zlokalizowane, gdy wciąż są ograniczone do pierwotnej lokalizacji i nie rozprzestrzeniły się do okolicznych tkanek ani 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 tkanek miękkich obejmuje głównie metody działające miejscowo na obszar objęty chorobą.

Leczenie chirurgiczne

Zazwyczaj standardową metodą leczenia zlokalizowanego mięsaka* jest zabieg chirurgiczny. Ponieważ mięsaki tkanek miękkich występują rzadko, zabieg powinien być przeprowadzony przez chirurga z odpowiednim doświadczeniem w ich leczeniu. W większości przypadków celem operacji jest całkowita resekcja (usunięcie) bez pozostawiania tkanki nowotworowej (margines* ujemny mikroskopowo), co zmniejsza ryzyko wznowy* miejscowej.

Kompletność resekcji chirurgicznej można zdefiniować wg następującej klasyfikacji:

- Resekcja „R0” oznacza całkowite usunięcie guza potwierdzone przez mikroskopową analizę marginesu guza przeprowadzoną 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).

Małe mięsaki* zwykle udaje się usunąć całkowicie stosując tylko leczenie chirurgiczne. Marginesy R1 i R2 mogą wymagać dodatkowego leczenia chirurgicznego; inne możliwości to leczenie marginesu resekcji zawierającego komórki guza radioterapią i ewentualnie chemioterapią*.

Radioterapia

Głęboko położone guzy wysokiego stopnia złośliwości o wielkości przekraczającej 5 cm często leczą się skojarzeniem leczenia chirurgicznego i radioterapii; napromienianie może być zastosowane przed zabiegiem (radioterapia neoadjuwantowa) w celu zmniejszenia rozmiarów guza tak, by można go było całkowicie usunąć lub po zabiegu chirurgicznym (radioterapia adjuwantowa) w celu zabicia pozostałych komórek nowotworowych; w razie stwierdzenia dodatniego marginesu* można rozważyć ponowną operację.



Chemioterapia

Nie ma aktualnie uzgodnionego stanowiska co do roli chemioterapii* u pacjentów ze zlokalizowaną chorobą. W wybranych przypadkach można rozważyć zastosowanie chemioterapii, samej lub w skojarzeniu z radioterapią*, przed lub po zabiegu chirurgicznym. Szczególnie dotyczy to następujących dwóch sytuacji:

- W razie dużego ryzyka wznowy* choroby (tzn. wysoki stopień złośliwości, głęboka lokalizacja, wielkość ponad 5 cm). W takim przypadku celem jest zmniejszenie ryzyka odległej wznowy*, przy jednoczesnym ewentualnym korzystnym działaniu miejscowym. Wykazano, że w takich przypadkach zastosowanie regionalnej hipertermii w skojarzeniu z chemioterapią* wydłuża okres przeżycia bez wznowy choroby. Regionalna hipertermia wymaga zastosowania urządzenia wokół obszaru poddawanego leczeniu. Urządzenie to podgrzeje dany obszar na 60 minut do temperatury około 42°C. Ciepło bezpośrednio zabija komórki nowotworowe, zwiększa skuteczność działania chemioterapii i wywołuje reakcję odpornościową skierowaną przeciwko guzowi.
- W przypadku choroby zlokalizowanej, której nie można usunąć chirurgicznie lub w razie niepełnej resekcji z powodu niemożności usunięcia części guza (dodatni margines*). Całkowite usunięcie guza może być niemożliwe z kilku powodów, takich jak jego rozmiar lub lokalizacja w miejscu, w którym operacja jest zbyt ryzykowna (zajęcie dużych naczyń krwionośnych, nerwów, itp.). Przyczyną mogą być też inne choroby zwiększające ryzyko operacji.

Obecnie bardzo rzadko przeprowadza się amputacje z powodu mięsaka* 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 radioterapia* i chemioterapia*.

W nielicznych wybranych przypadkach można zastosować zabieg zwany izolowaną hipertermiczną perfuzją kończyny*. Jest to technika chirurgiczna polegająca na wstrzyknięciu dużej dawki chemioterapii* do ręki lub nogi objętej chorobą, która została uprzednio podgrzana do około 41°C, dzięki czemu komórki nowotworowe są bardziej wrażliwe na działanie chemioterapii*. Technika ta wymaga tymczasowego, chirurgicznego zatrzymania krążenia krwi do i od kończyny. Zastosowanie tej techniki pozwala na uzyskanie dużego stężenia chemioterapeutyku* w danej kończynie z jednocześnie bardzo małym przenikaniem leku do reszty ciała. Ta metoda leczenia jest skomplikowana i ograniczona do ośrodków z odpowiednim doświadczeniem w jej stosowaniu.

Plan leczenia zaawansowanej choroby

Zaawansowany mięsak tkanek miękkich to taki, który rozprzestrzenił się z miejsca pierwotnej lokalizacji na inne obszary ciała. Określa się go jako nowotwór przerzutowy. W tym stadium głównym celem leczenia jest opanowanie choroby i złagodzenie objawów w celu poprawy jakości życia.

Zaawansowana choroba może mieć bardzo różny obraz kliniczny, a decyzja co do optymalnej strategii leczenia wymaga starannego rozważenia różnych opcji 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 nieliczne, wolno rosnące i nie towarzyszą im żadne zmiany pozapłucne.

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

Jednakże główną metodą leczenia zaawansowanej choroby jest leczenie ogólnoustrojowe*, obejmujące chemioterapię* oraz terapię celowaną molekularnie*. 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 tkanek miękkich to dokсорubicyna* i inne antracykliny*, ifosfamid*, trabektedyna*, gemcytabina*, docetaksel* i paklitaksel*.

Leki te można stosować samodzielnie lub w skojarzeniu; mogą być podawane w trybie ambulatoryjnym* lub w ramach kilkudniowej hospitalizacji. 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* oraz jego reakcji na leczenie.

Chemioterapia* u pacjentów z zaawansowaną chorobą powinna być oparta na dokсорubicynie* lub epirubicynie* (oba leki należą do tej samej klasy leków zwanych antracyklinami*). U pacjentów z naczyniakomięsakiem zamiast dokсорubicyny* można zaproponować paklitaksel* (lub docetaksel*).

Dołączenie do doksorubicyny* lub epirubicyny* innego leku(leków) może zapewnić większy zakres zmniejszenia rozmiarów guza u niektórych pacjentów. Wybór leku/leków zależy przede wszystkim od typu histologicznego nowotworu, bowiem typy o znanej wrażliwości na chemioterapię skurczą się bardziej w razie zastosowania skojarzenia leków. W większości przypadków preferuje się stosowanie ifosfamid* w kombinacji z doksorubicyną* lub epirubicyną. Jednakże u pacjentów z mięśniakomięsakiem gładkokomórkowym lub odosobnionym guzem włóknistym preferowane jest skojarzenie dakarbazyny* z doksorubicyną*.



Jeśli pierwszy zastosowany schemat chemioterapii* nie przyniesie korzyści, można zaproponować inny schemat, mimo słabych dowodów wskazujących na korzyści z takiego postępowania. Wybór leku/leków zależy do leków stosowanych uprzednio oraz od typu histologicznego nowotworu. Leki, jakie można wziąć pod uwagę to ifosfamid*, trabektedyna*, gemcytabina*, docetaksel* i paklitaksel*.

Terapia celowana

Można również zastosować terapię celowaną*. Leki stosowane w terapii celowanej działają przez wiązanie się z konkretnym białkiem lub strukturą związaną ze wzrostem i progresją nowotworu. Działania niepożądane takiego leczenia są odmienne od działań niepożądanych tradycyjnej chemioterapii* i zależą od mechanizmu działania konkretnego leku. Leki celowane dopuszczone do stosowania w Europie w leczeniu mięsaków tkanek miękkich to:

- pazopanib (w leczeniu mięsaków tkanek miękkich innych niż tłuszczakomięsaki*),
- imatynib* (w leczeniu włókniakomięsaka skóry, który wymaga leczenia ogólnoustrojowego*).

Istnieją pojedyncze dowody wskazujące na korzyści ze stosowania innych typów leków celowanych* u pacjentów z pewnymi rzadkimi typami nowotworów. Zalecamy, aby zwrócić się do lekarza o dokładniejsze informacje na temat takich możliwości leczenia.

Radioterapia

Można rozważyć radioterapię celu złagodzenia objawów lub zapobieżenia powikłaniom, na przykład w przypadku przerzutów* do kości.

Leczenie chirurgiczne

Przy rozważaniu chirurgicznego leczenia przerzutów* należy wziąć pod uwagę ich lokalizację oraz dotychczasowy przebieg choroby. Przykładem takiej sytuacji jest pojawienie się przerzutu* w płucu w dużym czasie po pierwszym leczeniu, który, zdaniem chirurga, może być całkowicie usunięty.

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.

Szczególne obrazy kliniczne i typy mięsaków tkanek miękkich

Postępowanie w przypadku pewnych bardzo rzadkich mięsaków* różni się od ogólnego postępowania w mięsakach tkanek miękkich opisanych do tej pory. Różnice są wyjaśnione poniżej.

Mięsak przestrzeni zaotrzewnowej

Niektóre mięsaki* rozwijają się w przestrzeni zaotrzewnowej, znajdującej się pomiędzy ścianą jamy brzusznej a otrzewną - błoną wyściełającą jamę brzuszną i pokrywającą większość narządów jamy brzusznej. Mięsak* przestrzeni zaotrzewnowej najczęściej występuje w postaci guza w jamie brzusznej; może on osiągnąć bardzo duże rozmiary nie powodując żadnych objawów. Najczęstsze wczesne objawy prowadzące do wykrycia mięsaka* przestrzeni zaotrzewnowej to szybsze niż zwykle uczucie sytości podczas jedzenia, ból w jamie brzusznej, krwawienie, niedrożność przewodu pokarmowego* lub obrzęk* nóg.

Należy zachować szczególną staranność w procesie rozpoznawania mięsaków przestrzeni zaotrzewnowej, zwłaszcza w odniesieniu do badań obrazowych i sposobów pobierania próbki guza (biopsji*). Z tego powodu bardzo ważne jest, aby proces rozpoznawania prowadzony był w ośrodku z doświadczeniem w rozpoznawaniu i leczeniu mięsaków tkanek miękkich i żeby wyniki badań obrazowych i próbki biopsyjnej* były omówione podczas konsylium.

Zabieg chirurgiczny jest standardową metodą leczenia mięsaka* zaotrzewnowego. Często konieczne jest usunięcie narządu/narządów z jamy brzusznej, a osiągnięcie kompletnej resekcji może być trudne z uwagi na skomplikowane warunki anatomiczne w tej części ciała. Po dokładnym omówieniu można rozważyć zastosowanie chemioterapii*, radioterapii*, regionalnej hipertermii lub skojarzenia tych metod, zwłaszcza jeżeli oczekuje się, że takie leczenie zmniejszy rozmiary guza, umożliwiając całkowitą resekcję chirurgiczną.

Można rozważyć też zastosowanie chemioterapii* i radioterapii* po operacji; nie jest to standardowe postępowanie, jednakże wydaje się, że przynosi pewne, ograniczone korzyści u większości pacjentów.

Mięsak macicy

Mięsak macicy to nowotwór, którego złośliwe komórki powstają w mięśniu macicy lub w innych tkankach łącznych wspierających macicę. W zależności od typu komórek, z jakich wywodzi się taki mięsak, może to być mięśniakomięsak gładkokomórkowy*, mięsak* zrębu endometrium lub niezróżnicowany mięsak*. Mięsakoraki (określane też jako złośliwe guzy mieszane z przewodów Müllera) są obecnie uważane za nowotwory wywodzące się z tkanki nabłonkowej i leczone są tak, jak raki endometrium (trzonu macicy). Typowe objawy obejmują ból lub uczucie ucisku w miednicy oraz nietypowe krwawienia z dróg rodných lub krwawienia po menopauzie. Standardowe leczenie zlokalizowanego mięsaka macicy to zabieg chirurgiczny, który może obejmować usunięcie macicy razem z szyjką. Nie jest jasne, czy usunięcie także obu jajników i jajowodów* przynosi jakiegokolwiek korzyści. Inne metody leczenia mogą obejmować radioterapię*, chemioterapię*, terapię hormonalną* oraz samą obserwację bez dodatkowej interwencji. Wybór optymalnego leczenia zależy od konkretnego podtypu mięsaka macicy, jego stopnia zróżnicowania oraz zakresu choroby.

Włókniakowatość desmoidalna

Guzy desmoidalne, określane także jako włókniakowatość* głęboka lub agresywna, wywodzą się z fibroblastów*, rodzaju komórek odgrywających zasadniczą rolę w gojeniu ran i w strukturze ważnych narządów. Guzy desmoidalne mogą pojawić się w dowolnej części ciała. Powierzchnowe guzy desmoidalne zwykle występują w postaci niebolesnych lub słabo bolesnych guzków, natomiast guzy desmoidalne we wnętrzu jamy brzusznej mogą powodować silny ból, uszkodzenie lub ucisk narządów wewnętrznych lub krwawienie.

Guzy desmoidalne mogą mieć powolny przebieg*, obejmujący też okresy stabilizacji, a nawet przejściowej regresji; mogą też być skrajnie agresywne. Nigdy nie dają przerzutów*, a jeżeli charakteryzują się powolnym wzrostem, wymagają starannej obserwacji przez onkologa*.

Biorąc pod uwagę bardzo powolny wzrost tych guzów, strategia bacznej obserwacji* może być optymalnym podejściem. W razie progresji nowotworu optymalne leczenie może obejmować zabieg chirurgiczny, radioterapię, chemioterapię* lub terapię hormonalną*.

Mięsak sutka

Mięsaki sutka (potocznie piersi) wywodzą się z tkanki łącznej* w jego obrębie. Mogą to być nowotwory pierwotne lub wtórne. Nowotwory pierwotne powstają bez żadnej znanej przyczyny, natomiast nowotwory wtórne powstają po radioterapii* lub jako następstwo przewlekłego obrzęku chłonnego ręki lub sutka spowodowanego leczeniem innego nowotworu złośliwego. Szczególnym typem mięsaka sutka jest naczyńniakomięsak*, który rozwija się w naczyniach krwionośnych lub chłonnych. Naczyńniakomięsaki* są zwykle bardziej agresywne niż inne typy mięsaków sutka, takie jak guzy liściaste czy mięsakoraki.

Pacjentki z mięsakiem sutka powinny być leczone w ośrodkach z doświadczeniem w leczeniu tej choroby. Najważniejszą metodą leczenia mięsaków sutka jest zabieg chirurgiczny. Rodzaj operacji może obejmować szeroką lokalną resekcję* lub mastektomię (operacyjne usunięcie całego sutka). Szeroka resekcja, którą można wziąć pod uwagę w przypadku mniejszych mięsaków sutka niskiego stopnia złośliwości, obejmuje wycięcie guza i pewnego zapasu prawidłowej tkanki w celu zmniejszenia ryzyka wznowy*. Można zalecić radioterapię lub chemioterapię*, jeżeli guz jest bardzo duży, jeśli stwierdzono jego rozprzestrzenienie się poza sutek lub w celu zmniejszenia ryzyka rozprzestrzenienia się.

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 niezbyt często i obejmują zakrzepicę żył głębokich, problemy z sercem lub oddychaniem, krwawienie, zakażenia lub niepożądaną reakcję na znieczulenie*. Lekarze podejmą wszelkie dostępne kroki, aby zminimalizować te zagrożenia. Przed każdym zabiegiem szpital 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 zabiegu ból będzie kontrolowany przez ciągłe nadoponowe lub dożylnie* podawanie leków przeciwbólowych przy użyciu elektronicznej pompy.

Następstwa resekcji chirurgicznej zależą od jej zakresu. Nie zawsze możliwe jest oszczędzenie całej kończyny 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 bólu fantomowego kończyny* może być trudne i wymagać zastosowania 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 ćwiczenie wzmacniające mięśnie tułowia, rąk i nóg, aby przygotować pozostałą część kończyny do stosowania sztucznej kończyny, czyli protezy.



Resekcja* guza z jamy brzusznej

Operacja mięsaka tkanek miękkich znajdującego się w jamie brzusznej może obejmować usunięcie innych narządów lub tkanek (np. nerki, śledziony, trzustki lub fragmentu jelita). Lekarz wyjaśni pacjentowi w jaki sposób zastosowane leczenie wpłynie na jego codzienne życie.

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 wspomaganie 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 mają lokalny zasięg. Najczęstsze ogólne działania niepożądane radioterapii* są następujące:

- Reakcje skórne (zaczerwienienie, bolesność i/lub swędzenie) po trzech do czterech tygodni stosowania radioterapii wiązką zewnętrzną; 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 przetykaniem z powodu zapalenia przetyku, 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 napromieniania głowy może dojść do utraty włosów.
- Zmęczenie: jest to częste działanie niepożądane, które może utrzymywać się przez pewien czas po zakończeniu leczenia.
- Bolesność i zapalenie błon śluzowych* jamy ustnej: podczas leczenia jama ustna może stać się bolesna lub sucha, mogą też pojawić się w niej małe owrzodzenia; zdarza się to często, jeżeli obszar leczenia znajduje się blisko 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 mogą one znacznie pogorszyć jakość życia niektórych pacjentów. Niektóre możliwe długoterminowe działania niepożądane:

- Późne 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 napromieniowano 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 w razie obecności dużych nerwów w polu napromieniowania.

Radioterapia* wiąże się z nieznacznie zwiększonym ryzykiem wystąpienia innego nowotworu wiele lat po leczeniu. Typ oraz dawka radioterapii zostaną starannie zaplanowane, aby zminimalizować to ryzyko.

Zagrożenia i działania niepożądane chemioterapii

Działania niepożądane* chemioterapii są częste, mimo postępów w sposobach ich łagodzenia dzięki właściwym działaniom wspomagającym. Zależą one od rodzaju podawanych leków, dawkowania oraz indywidualnych czynników. Jeśli pacjent miał w przeszłości inne problemy zdrowotne, zastosowane zostaną pewne środki ostrożności i/lub zmiany w schemacie leczenia. Pacjent powinien opowiedzieć zespołowi leczącemu o swoich doświadczeniach z przeszłości.

Poniżej wymieniono działania niepożądane, których występowanie stwierdzono przy stosowaniu jednego lub kilku leków wykorzystywanych aktualnie w chemioterapii mięsaków*. 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 neutropenią. 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 ich liczba u pacjenta jest za mała.
- Niedokrwistość (anemia): chemioterapia* może zmniejszyć liczbę czerwonych krwinek, co może powodować uczucie zmęczenia i duszność. W razie zbyt małej liczby czerwonych krwinek konieczne może być przetoczenie (transfuzja) krwi.
- Mdłości i wymioty: można je skutecznie łagodzić lub im zapobiegać poprzez zastosowanie leków przeciwwymiotnych
- Bolesność jamy ustnej: podczas leczenia wewnątrz jamy ustnej może stać się bolesne lub suche, mogą też pojawić się małe owrzodzenia. Picie dużych ilości płynów i regularne czyszczenie zębów może zmniejszyć ryzyko owrzodzenia lub 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 razie istnienia ryzyka bezpłodności, lekarz omówi z pacjentem/pacjentką wszystkie dostępne możliwości i zaproponuje możliwe wsparcie przed leczeniem.

Może dojść do miejscowej reakcji w miejscu wkłucia do żyły; może też dojść do miejscowego uszkodzenia tkanek w razie wycieku leku poza żyłę.

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. Wybór leków będzie zależeć od typu danego mięsaka tkanek miękkich, a profil działań niepożądanych będzie zależeć od zastosowanego leku/leków. Ważne jest, aby zespół leczący uprzedził pacjenta o konkretnych działaniach niepożądanych, jakich można oczekiwać przy stosowaniu przepisanych leków.

- Na przykład podczas stosowania doksorubicyny* lub epirubicyny* mocz może zmienić zabarwienia na czerwone lub pomarańczowe przez kilka dni po leczeniu. Należy pamiętać, że nie jest to spowodowane obecnością krwi, tylko kolorem leku i nie stanowi to powodów do obaw.
- Doksorubicyna* 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. Problemy z sercem 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.
- Docetaksel* może spowodować obrzęk związany z zatrzymaniem płynów w organizmie. Niekiedy wywołuje przejściowe przebarwienie paznokci i swędzącą wysypkę. Ciężkie reakcje alergiczne na docetaksel* mogą wystąpić podczas pierwszej lub drugiej infuzji.
- Gemcytabina* może spowodować zaburzenia czynności płuc objawiające się trudnościami z oddychaniem, które mogą wystąpić nawet do dwóch tygodni od zakończenia leczenia tym lekiem. Gemcytabina* może też wywołać objawy grypopodobne, takie jak uczucie gorąca lub zimna i/lub dreszcze oraz ból głowy.
- Winorelbina* może powodować drętwienie lub mrowienie palców rąk lub stóp; stan taki nazywa się neuropatią obwodową.
- Winkrystyna* może powodować zaparcie lub skurczowe bóle brzucha, drętwienie lub mrowienie palców rąk lub stóp.
- Dakarbazyna* może spowodować zaburzenia czynności wątroby. Dakarbazyna* może spowodować podrażnienie żyły, jak również skóry (jeżeli dojdzie do wycieku leku poza żyłę); jeśli u pacjenta wystąpi zaczerwienienie skóry, pieczenie, ból, obrzęk lub wyciek płynu w miejscu, w którym lek jest podawany do organizmu, należy niezwłocznie zgłosić to lekarzowi.
- Cisplatyna* może spowodować uszkodzenie nerek. W związku z tym przed leczeniem i w trakcie leczenia wykonywane będą testy krwi w celu oceny czynności nerek. Przed i po chemioterapii* pacjentom podane zostaną dodatkowe płyny w kroplówce dożylniej, w celu zwiększenia ochrony nerek.
- 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.
- Trabektedyna* może spowodować uszkodzenie tkanek, jeśli dojdzie do wycieku leku poza żyłę. Może też mieć wpływ na czynność wątroby i nerek, a niekiedy powoduje ból stawów lub mięśni utrzymujący się przez kilka dni po chemioterapii. Inne możliwe działanie niepożądane to zakrzepica żył głębokich*.

Pacjent powinien powiedzieć lekarzowi o występujących objawach, takich jak wysypka, swędzenie, duszność, świszczący oddech, kaszel, obrzęk twarzy, warg, języka lub gardła, jak również o wszelkich innych działaniach objawach.

Zagrożenia i działania niepożądane terapii celowanej

Pazopanib* i imatynib* to jedyne leki celowane dopuszczone do stosowania w leczeniu mięsaków tkanek miękkich.

Główne działania niepożądane pazopanibu* to obrzęki* (nóg, rąk i twarzy), zaburzenie gojenia ran, wysokie ciśnienie krwi, biegunka, zmęczenie, zaburzenia czynności wątroby (często objawiające się jako zwiększona aktywność enzymów wątrobowych w badaniach krwi), zaburzenia krzepnięcia krwi (skłonność do krwawień lub nasilonego krzepnięcia krwi) i zmiany dotyczące włosów.

Imatynib* może powodować zawroty głowy, biegunkę, mdłości i wymioty, skurcze mięśni, problemy związane z krwawieniem, nieostre widzenie, obrzęki (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)



Dzień postawienia diagnozy. 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, nieoczekiwane i 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”, którzy wiedzą jak wygląda poszukiwanie odpowiedzi, oczekiwanie na wyniki, znalezienie TEGO właściwego specjalisty od mięsaków lub zdecydowanie się na konkretną opcję leczenia.

W niektórych krajach Europy pacjenci z mięsakami zebrali się i założyli grupy wsparcia i wspomaganie 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, innymi grupami pacjentów i innymi przedstawicielami systemu opieki zdrowotnej w celu zoptymalizowania informacji, leczenia i kontekstu badań klinicznych dotyczących pacjentów z mięsakiem, 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 poprawia 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 z mięsakiem tkanek miękkich traci wiele czasu w systemie opieki zdrowotnej, zanim uda im się skontaktować z odpowiednimi specjalistami w tej dziedzinie. 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 tkanek miękkich korzystne może być uzyskanie drugiej opinii od innego lekarza przed zdecydowaniem się na operację lub długotrwałe intensywne leczenie. Ponadto nigdy nie zaszkodzi zwrócenie 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 bardzo dobrze, 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.

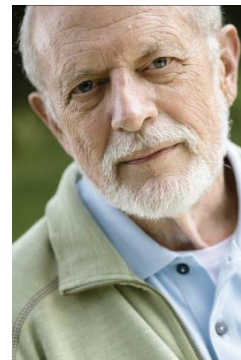
Jeżeli pacjent potrzebuje więcej informacji na temat swojej sytuacji lub po prostu chce z kimś porozmawiać, kontakt z krajową organizacją pacjentów z mięsakiem może przynieść nieocenioną korzyść.

Listę grup pacjentów z mięsakiem i organizacji charytatywnych w poszczególnych krajach można znaleźć na 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. 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* 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) mięsaka stopniowo maleje z upływem czasu. Generalnie w przypadku mięsaków tkanek miękkich wysokiego ryzyka oczekuje się, że wznowa* wystąpi w ciągu pierwszych dwóch-trzech lat po zakończeniu leczenia; wznowa mięsaków niskiego ryzyka może pojawić się później i mniejsze jest ryzyko jej wystąpienia. Zakres rutynowej obserwacji zależy od stopnia zróżnicowania, wielkości i lokalizacji nowotworu. Nie ma określonego optymalnego harmonogramu obserwacji, jednakże rutynowa obserwacja po leczeniu mięsaka tkanek miękkich o wysokim lub pośrednim stopniu zróżnicowania jest bardziej intensywna, niż w przypadku mięsaka o niskim stopniu zróżnicowania*.

Powrót do normalnego życia

Powrót do normalnego życia to jeden z głównych celów leczenia mięsaków tkanek miękkich. 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 też uzyskać wsparcie w grupach zrzeszających byłych pacjentów lub w mediach informacyjnych ukierunkowanych na pacjentów; bardzo przydatna może też być profesjonalna porada psychologiczna.

Co robić, jeśli dojdzie do wznowy nowotworu?

Mięsak tkanek miękkich 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, oraz dodatkowo inne leczenie. Mięsak tkanek miękkich 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* 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 zwracać 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 tkanek miękkich. W razie podejrzenia nowotworu wtórnego lekarz zleci serię badań i analiz w celu określenia typu i zaawansowania takiego nowotworu. Podczas konsylium powinny być omówione najodpowiedniejsze schematy postępowania, z uwzględnieniem poprzednio stosowanego leczenia mięsaka tkanek miękkich.

SŁOWNICZEK

Ambulatoryjny (pacjent)

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

Antracykliny

Antybiotyki stosowane w chemioterapii*, w leczeniu wielu różnych nowotworów.

Baczna obserwacja

Ścisłe nadzorowanie stanu pacjenta, bez stosowania czynnego leczenia, celem szybszego wykrycia zmian w przebiegu choroby lub nowych dolegliwości. Baczna obserwacja jest niekiedy stosowana w wolno postępujących chorobach. Ma także zastosowanie w sytuacjach, w których zagrożenia związane z leczeniem są większe niż możliwe korzyści. W ramach bacznej obserwacji pacjenci mogą przechodzić pewne testy i badania. Baczna obserwacja jest niekiedy stosowana w raku prostaty.

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 ona 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 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.

Badanie ultrasonograficzne (USG)

Badanie, podczas którego fale dźwiękowe o wysokiej częstotliwości odbijają się od tkanek lub narządów wewnętrznych, tworząc echo. Obrazy echa prezentowane są na ekranie urządzenia do ultrasonografii, tworząc obraz tkanek organizmu nazywany ultrasonogramem. Nazywane również USG.

Biopsja

Pobranie komórek lub tkanek w celu zbadania 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 zalicza się: (1) biopsję z pobraniem wycinka, podczas której pobierany jest wyłącznie fragment tkanki; (2) biopsję wycinającą, 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

W biologii termin błona może oznaczać (1) warstwę w obrębie komórki oddzielającą jej struktury wewnętrzne; (2) warstwę otaczającą komórkę i oddzielającą ją od otoczenia lub (3) warstwę komórek oddzielających jedną tkankę od drugiej (taką jak błona podstawna lub błona śluzowa).

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.

Chlorek winylu

Substancja stosowana w wytwarzaniu tworzyw sztucznych. Narażenie na chlorek winylu może zwiększać ryzyko wystąpienia nowotworów wątroby, mózgu, płuca, chłoniaka* i białaczki.

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 nieziarnicze (nieHodgkinowskie), stanowiące dużą, zróżnicowaną grupę nowotworów wywodzących się z komórek układu odpornościowego. Chłoniaki nieziarnicze można dodatkowo podzielić na nowotwory o powolnym przebiegu (indolentne) oraz o przebiegu agresywnym (szybko rosnące). Te poszczególne podtypy różnią się zachowaniem i reakcją na leczenie. Chłoniaki ziarnicze, jak i nieziarnicze mogą występować zarówno u dorosłych, jak i dzieci, a ich rokowanie* i leczenie zależy od stadium zaawansowania i typu konkretnego nowotworu.

Choroba von Recklinghausena

Choroba określana jako nerwiakowłókniakowatość typu 1, patrz niżej.

Cisplatyna

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

Cyklofosfamid

Lek stosowany oraz poddawany badaniom w leczeniu różnych 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.

Dakarbazyna

Lek stosowany w leczeniu chłoniaka* Hodgkina (ziarniczego) i złośliwego czerniaka oraz poddawany badaniom w leczeniu różnych innych rodzajów nowotworów. Dołącza się do DNA komórek i może zabijać komórki nowotworowe. Należy do grupy leków alkilujących.

Dioksyna

Silnie toksyczny produkt uboczny wielu różnych procesów przemysłowych.

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 ma także wpływ na komórki nienowotworowe, takie jak krwinki, co prowadzi do działań niepożądanych.

Dokсорubicyna

Lek stosowany w leczeniu wielu rodzajów nowotworów oraz poddawany badaniom w leczeniu różnych innych rodzajów nowotworów. Dokсорubicyna 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.”.

Epirubicyna

Lek stosowany w połączeniu z innymi lekami w leczeniu wczesnego raka piersi, który rozprzestrzenił się do węzłów chłonnych*. Jest także badany pod kątem stosowania w innych nowotworach. Epirubicyna należy do klasy antybiotyków antracyklinowych.

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.

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. Jest także badany pod kątem stosowania w innych nowotworach. Gemcytabina blokuje wytwarzanie DNA przez komórki i może zabijać komórki nowotworowe. Należy do klasy środków antymetabolicznych.

Gen APC (adenomatous polyposis coli)

Jeden z genów supresorowych nowotworów. Mutacja tego genu może spowodować raka jelita grubego.

Gen NF1

Gen kodujący wytwarzanie białka zwanego neurofibrominą. Białko to wytwarzane jest przez wiele typów komórek, w tym komórki nerwowe i wyspecjalizowane komórki zwane oligodendrocytami i komórki Schwanna, które otaczają włókna nerwowe.

Gen RB

Jeden z genów supresorowych nowotworów.

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.

Glejak

Nowotwór mózgu wywodzący się z komórek glejowych (otaczających i stanowiących oparcie dla komórek nerwowych).

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.

Herbicydy z grupy fenoksy kwasów (fenoksyherbicydy)

Herbicydy z klasy związków chemicznych związanych z kwasem indoliloctowym (IAA), roślinnym hormonem wzrostu. Zastosowane wobec roślin szerokolistnych powodują ich szybki, niekontrolowany wzrost, prowadzący do ich śmierci.

Ifosfamid

Lek stosowany w połączeniu z innymi lekami w leczeniu germinalnych nowotworów jądra, które nie zareagowały na inne leki. Jest także badany pod kątem stosowania w innych nowotworach. 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 określanych 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.

Izolowana hipertermiczna perfuzja kończyny

Zabieg stosowany w celu podania podgrzanego roztworu zawierającego leki przeciwnowotworowe bezpośrednio do ręki lub nogi. Przepływ krwi do i z kończyny jest tymczasowo wstrzymany przez założenie ciasnego mankieta (opaski uciskowej) wokół kończyny, a następnie leki podawane są bezpośrednio do krwi w danej kończynie. Umożliwia to podanie dużej dawki leków bezpośrednio do obszaru, w którym znajduje się nowotwór. Określany jest także jako perfuzja kończyny.

Jajowody

Cienki rurowaty przewód, przez który komórka jajowa przechodzi z jajnika do macicy. W żeńskim układzie rozrodczym po każdej stronie macicy znajduje się jeden jajnik i jeden jajowód.

Karcynogen (czynnik rakotwórczy)

Substancja, która może spowodować raka/nowotwór.

Kostniak

Kostniak jest to nowy fragment tkanki kostnej, zwykle rosnący na innej kości, najczęściej na kości czaszki. Jest to łagodny nowotwór.

Kostniakomięsak

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

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 są one czerwone. Ich podstawową funkcją jest transportowanie tlenu.

Leczenie/leki ogólnoustrojowe (systemowe)

Leczenie z zastosowaniem substancji, które, wędrując z krwioobiegiem, docierają do wszystkich komórek organizmu i działają na nie. Przykłady leczenia ogólnoustrojowego to chemioterapia* i immunoterapia.

Leczenie wielokierunkowe

Terapia obejmująca więcej niż jedną metodę leczenia. Określana także jako leczenie skojarzone.

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 między innymi granisetron, metoklopramid i ondansetron.

Liczba mitoz/wskaźnik mitotyczny

Parametr określający szybkość, z jaką komórki się dzielą i rosną. Jego wartość określa się na podstawie liczby komórek dzielących się w danej chwili w określonej liczbie komórek nowotworowych. Wskaźnik mitozy stosowany jest często jako pomoc przy określaniu stadium zaawansowania czerniaka (nowotworu złośliwego skóry) i innych nowotworów. Większa wartość wskaźnika mitotycznego wiąże się z gorszą przeżywalnością.

Lokalna resekcja

Zabieg chirurgiczny polegający na usunięciu małego obszaru chorej lub podejrzonej tkanki razem z marginesem prawidłowej tkanki. Zabieg ten często jest przeprowadzany w przypadku zmian w obrębie sutka lub skóry, ale może być zastosowany w każdym miejscu ciała.

Łagodny (guz)

Nieżłośliwy (w odniesieniu do nowotworu). Łagodne guzy mogą dorastać do dużych rozmiarów, jednak nie dochodzi do ich rozsiewu do innych obszarów ciała.

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

Odnosi się do śmierci żywych tkanek.

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.

Mięsak

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

Mięsak Kaposiego

Typ nowotworu, którego zmiany obejmują skórę, węzły chłonne*, wyściółkę jamy ustnej, nosa i gardła, oraz inne tkanki ciała. Zmiany te mają zwykle kolor fioletowy i utworzone są z komórek nowotworowych, nowych naczyń krwionośnych i krwinek. Zmiany te mogą pojawić się jednocześnie w więcej niż jednym miejscu ciała. Mięsak Kaposiego powodowany jest przez typ wirusa opryszczki, wirusa mięsaka Kaposiego (KSHV). W krajach zachodnich zwykle występuje u osób z osłabionym układem odpornościowym z powodu AIDS lub leków stosowanych po przeszczepieniach narządów. Występuje także u starszych mężczyzn pochodzenia żydowskiego lub śródziemnomorskiego, jak również u młodych mężczyzn w Afryce.

Mięsak prążkowanokomórkowy

Nowotwór tkanek miękkich, powstający z mięśni poprzecznie prążkowanych (jednego z typów mięśni). Mięsak prążkowanokomórkowy może powstać niemal w każdym miejscu ciała.

Mięsak przestrzeni zaotrzewnowej

Typ nowotworu, który wywodzi się z kości lub tkanek miękkich, takich jak chrząstka, tłuszcz, mięśnie, naczynia krwionośne, tkanka włóknista lub inne rodzaje tkanki łącznej lub podporowej. Różne typy mięsaka zależą od lokalizacji, z której wywodzi się nowotwór. W tym przypadku guzy formują się w przestrzeń zaotrzewnowej położonej za otrzewną.

Mięsak maziówkowy

Złośliwy nowotwór, który rozwija się w błonie maziowej znajdującej się w stawach.

Mięsak zrębu endometrium

Typ mięsaka wywodzący się z tkanki macicy.

Mięśniakomięsak gładkokomórkowy

Złośliwy nowotwór komórek mięśni gładkich, który może pojawić się niemal w każdym miejscu ciała, jednakże najczęściej występuje w macicy, jamie brzusznej lub miednicy.

Mutacja

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

Naczyniakomięsak

Typ nowotworu złośliwego wywodzący się z komórek wyścielających naczynia krwionośne lub chłonne. Nowotwór wywodzący się z naczyń krwionośnych nazywany jest naczyniakomięsakiem krwionośnym* (*hemangiosarcoma*). Nowotwór wywodzący się z naczyń chłonnych nazywany jest naczyniakomięsakiem chłonnym (*lymphangiosarcoma*).

Nawrót (wznowa)

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.

Nerw przedsionkowo-ślimakowy

Nerw biorący udział w procesie słyszenia, utrzymywania równowagi i określania pozycji głowy. Ma dwa odgałęzienia, nerw ślimakowy, który przewodzi sygnały słuchowe oraz nerw przedsionkowy określający równowagę i pozycję głowy.

Nerwiak osłonkowy

Nowotwór obwodowego układu nerwowego wywodzący się z ochronnej osłonki nerwów. Jest niemal zawsze łagodny, jednakże obserwowano także przypadki złośliwego nerwiaka osłonkowego.

Nerwiakowłókniak

Łagodny nowotwór, który rozwija się w komórkach i tkankach pokrywających nerwy.

Neurotoksyczność (działanie neurotoksyczne)

Szkodliwe działania pewnych leków na układ nerwowy.

Neutropenia

Stan, w którym liczba neutrofilów, rodzaju białych krwinek*, jest mniejsza niż normalnie. Może do niego dojść podczas zakażeń wirusowych oraz po radio- i chemioterapii*. Osłabia barierę odpornościową na zakażenia bakteryjne i grzybicze.

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.

Niedrożność przewodu pokarmowego

Zablokowanie żołądka lub jelit.

Nietrzymanie moczu

Niezdolność kontrolowania wypływu moczu z pęcherza moczowego.

Nietrzymanie stolca

Niezdolność kontrolowania wydalania stolca przez odbytnicę.

Nieznaczony/niesklasyfikowany pleomorficzny mięsak tkanek miękkich

Nowotwór rozpoczynający się w mięśniach, tkance tłuszczowej, tkance włóknistej, naczyniach krwionośnych i innych rodzajach tkanki podporowej w ciele.

Obrazowanie TK/tomografia komputerowa

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

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 nogi w razie zablokowania, uszkodzenia lub chirurgicznego usunięcia naczyń limfatycznych.

Odosobniony guz włóknisty (SFT)

Rzadki nowotwór, który może powstać w opłucnej* lub w niemal każdym miejscu, w którym znajdują się tkanki miękkie. Może być łagodny lub złośliwy.

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.

Opioid

Substancje stosowane w leczeniu bólu o natężeniu od umiarkowanego do ciężkiego. Opioidy są zbliżone do opiatów, takich jak morfina* i kodeina, ale nie są wytwarzane z opium. Opioidy wiążą się z receptorami opioidowymi w ośrodkowym układzie nerwowym. Opioidy nazywano kiedyś narkotykami. Opioid jest typem alkaloidu.

Opłucna

Cienka warstwa tkanki* pokrywająca płuca i wyściełająca wewnętrzną stronę ściany klatki piersiowej. Pełni funkcję ochronną i amortyzującą dla płuc. Wydziela również niewielką ilość płynu działającego jak środek poślizgowy, dzięki czemu płuca przemieszczają się swobodnie w klatce piersiowej podczas oddychania.

Oponiak

Typ wolnorosnącego nowotworu, który tworzy się w oponach mózgowo-rdzeniowych (cienkich warstwach tkanek okrywających i chroniących mózg i rdzeń kręgowy). Oponiaki występują zwykle u dorosłych.

Ortopeda

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

Paklitaksel

Lek stosowany w leczeniu raka sutka, jajnika i związanego z AIDS mięsaka Kaposiego*. Ponadto, w połączeniu z innym lekiem, stosowany jest w leczeniu niedrobnokomórkowego raka płuca. Paklitaksel jest również poddawany badaniom w leczeniu innych typów nowotworów. Blokuje wzrost komórek poprzez hamowanie podziałów komórkowych; może zabijać komórki nowotworowe. Należy do klasy środków antymitotycznych.

Patomorfolog

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

Pazopanib

Lek stosowany w leczeniu zaawansowanego raka nerkowokomórkowego, najczęstszego typu raka nerki. Stosowany jest także w leczeniu mięsaka tkanek miękkich, który był już leczony innymi lekami przeciwnowotworowymi. Zastosowanie tego leku w leczeniu innych nowotworów jest przedmiotem badań klinicznych. Chlorowoderek pazopanibu może hamować powstawanie nowych naczyń krwionośnych niezbędnych do wzrostu guza. Jest inhibitorem kinaz tyrozynowych i środkiem antyangiogennym

Plama „café au lait”

Płaska, jasnobrązowa plamka na skórze. „Café au lait” znaczy po francusku „kawa z mlekiem” i odnosi się do koloru plamki.

Płytki krwi

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

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.

Przestrzeń zaotrzewnowa

Obszar położony w tylnej części jamy brzusznej, za warstwą tkanki określaną jako otrzewna, a przed warstwą mięśni i kości tworzących tylną ścianę jamy brzusznej (dolną część pleców). Wszystkie narządy położone w tej przestrzeni określa się jako narządy zaotrzewnowe. Obejmują one, między innymi, nerki, część trzustki i część jelita grubego.

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 nowotworu; zawsze wymaga wyznaczenia określonego obszaru napromieniania.

Rokowanie

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

Skąpoobjawowy/indolentny (guz)

Typ nowotworu, który rośnie powoli.

Sonda

Długi, cienki instrument stosowany do badania ran, jam i przewodów w ciele.

Specjalista radioterapii (radioterapeuta)

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

Stwardnienie guzowate

Zaburzenie genetyczne powodujące powstawanie łagodnych (niezłośliwych) guzów w nerkach, mózgu, oczach, sercu, płucach i skórze. Choroba ta może powodować napady padaczkowe, upośledzenie umysłowe i różnego typu zmiany skórne.

Szpitalny (pacjent)

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

Taksan

Lek blokujący wzrost komórek poprzez hamowanie mitozy (podziału komórkowego). Taksany zakłócają działanie mikrotubul (struktur komórkowych odpowiadających za ruch chromosomów podczas mitozy). Stosowane są one w leczeniu nowotworów. Taksany należą do leków antymitotycznych i inhibitorów wrzeciona mitotycznego.

Terapia hormonalna

Stosowanie hormonów w celach leczniczych.

Terapie celowane

Metoda leczenia wykorzystująca leki lub inne substancje, takie jak przeciwciała monoklonalne, w celu identyfikacji i atakowania komórek konkretnego nowotworu. Terapia celowana może mieć mniej skutków ubocznych, niż inne typy leczenia przeciwnowotworowego.

Tkanka maziowa

Cienka, luźna, unaczyniona tkanka łączna tworząca błony otaczające stawy oraz osłonki chroniące ścięgna w miejscach, w których przechodzą nad wyrostkami kostnymi. Komórki tkanki maziowej wytwarzają płyn zwany płynem maziowym lub mazią stawową, który zapewnia poślizg i odżywia powierzchnie chrząstek stawowych.

Tłuszczakomięsak

Rzadki nowotwór wywodzący się z tkanki tłuszczowej.

Torbiel naskórkowa

Zamknięta, workowata kieszeń tkankowa utworzona w naskórku, zewnętrznej z dwóch głównych warstw skóry. Może być wypełniona płynem, powietrzem, ropą lub innym materiałem. Większość takich torbieli ma charakter łagodny (nienowotworowy).

Trabektedyna

Substancja otrzymywana z oślonic (zwierząt morskich), obecnie poddawana badaniom pod kątem stosowania w leczeniu nowotworów. Wiąże się z DNA i powoduje pęknięcie nici DNA. Blokuje także zdolność komórek do naprawy DNA i może powodować śmierć komórek. Wytwarza się ją również laboratoryjnie. Należy do klasy inhibitorów kinaz naprawy DNA przez wycinanie.

Węzeł chłonny

Zaokrąglona masa złożona z tkanki limfatycznej otoczona torebką z tkanki łącznej. Węzły chłonne filtrują chłonkę (limfę) i magazynują limfocyty. Położone są wzdłuż naczyń limfatycznych.

Winkrystyna

Substancja czynna leku stosowanego w leczeniu ostrej białaczki. Stosuje się ją w skojarzeniu z innymi lekami w leczeniu chłoniaka* Hodgkina, chłoniaków nieziarnicznych, mięsaka prążkowanokomórkowego*, nerwiaka zarodkowego (neuroblastoma) i guza Wilmsa. Skuteczność winkrystyny jest również poddawana badaniom w leczeniu innych typów nowotworów. Blokuje ona wzrost komórek poprzez hamowanie ich podziałów. Należy do grupy alkaloidów barwinka (łac. *Vinca*) i środków antymitotycznych.

Winorelbina

Lek przeciwnowotworowy należący do klasy leków zwanych alkaloidami barwinka (łac. *Vinca*).

Włókniak

Łagodny* nowotwór, zwykle powstający w macicy lub przewodzie pokarmowym.

Włókniakowatość

Stan, w którym dochodzi do powstawania wielu włókniaków. Włókniaki to łagodne nowotwory tkanki łącznej.

Zakrzepica żył głębokich

Powstawanie skrzepów krwi w głębokich żyłach nóg, dolnej części miednicy lub w kończynie górnej. Objawy mogą obejmować ból, obrzęk, wzmożone ucieplenie i zaczerwienienie obszaru objętego chorobą. Nazywana także ZŻG 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, polegające na stanie zapalnym wyściółki przewodu pokarmowego. Często występuje w formie owrzodzeń w jamie ustnej.

Zespół nabłoniaków znamionowych

Zaburzenie genetyczne powodujące nietypowy wygląd twarzy oraz zaburzenia skóry, kości, układu nerwowego, oczu i gruczołów dokrewnych. Osoby z tym zespołem mają większe ryzyko wystąpienia raka podstawnokomórkowego skóry. Określany jest także jako zespół Gorlina lub Gorlina-Goltza.

Zespół Wernera

Zaburzenie genetyczne charakteryzujące się szybkim starzeniem się, rozpoczynającym się we wczesnej młodości. Pacjenci mogą mieć wzrost mniejszy od przeciętnego oraz zaburzenia zdrowotne, takie jak utrata i siwienie włosów, twardnienie tętnic, zmniejszenie gęstości kości, cukrzyca i cienka, stwardniała skóra. Mają także zwiększone ryzyko wystąpienia nowotworów, w szczególności kostniakomięsaka (nowotworu kości). Zespół Wernera powodowany jest przez mutację genu odpowiedzialnego za podziały komórek. Jest chorobą genetyczną dziedziczną w sposób autosomalny recesywny. Nazywany jest także progerią dorosłych.

Złośliwe guzy osłonek nerwów obwodowych (MPNST)

Typ mięsaków tkanek miękkich rozwijających się w komórkach tworzących osłonkę ochronną wokół nerwów obwodowych, czyli nerwów znajdujących się poza ośrodkowym układem nerwowym.

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 ten wywoływany jest sztucznie poprzez stosowanie określonych substancji nazywanych 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.

