

# JEDNE Z NAJCZĘSTSZYCH NOWOTWORÓW WIEKU DZIECIĘCEGO – GUZY MÓZGU I MIĘSAKI TKANEK MIĘKKICH

**Katarzyna Muszyńska-Roslan**

Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej  
 Uniwersytet Medyczny w Białymstoku  
 Fundacja „Pomóż Im” na rzecz Dzieci z Chorobami Nowotworowymi i Hospicjum dla Dzieci  
 Białostockie Hospicjum dla Dzieci

Nowotwory wieku dziecięcego wykazują ogromne zróżnicowanie typów histopatologicznych oraz umiejscowienia anatomicznego. Pod wieloma względami różnią się od nowotworów wieku dorosłego. Inną jest częstość ich występowania, inna klasyfikacja, przebieg kliniczny, reakcja na leczenie i w konsekwencji rokowanie. Wynikają z tego również inne konsekwencje leczenia przeciwnowotworowego, u pacjentów, zarówno z pomocą jak i niepomocnym przebiegiem choroby nowotworowej.

Wszystkie nowotwory wieku dziecięcego skwalifikowane wg rodzaju tkanki, z której powstały, natomiast u dorosłych w odniesieniu do narządu, w którym się rozwijają. Wg międzynarodowej klasyfikacji nowotworów dziecięcych (ICCC) wyróżniamy głównych 12 grup nowotworów wieku rozwojowego.

1. Białaczki
2. Chłoniaki
3. Nowotwory o rodowego układu nerwowego
4. Nowotwory układu współczulnego
5. Siatkówczak zarodkowy
6. Nowotwory nerek
7. Nowotwory w troby
8. Nowotwory kości
9. Mięsaki tkanek miękkich
10. Nowotwory zarodkowe
11. Nowotwory nabłonkowe
12. Inne

Częstość występowania poszczególnych rodzajów nowotworów jest różna w różnych krajach, do ich obiektywnego porównania stosuje się współczynniki standaryzowane (tabela 1) zachorowalności i umieralności z powodu nowotworów. Pozwala to uniknąć wpływu struktury wiekowej danego kraju na wskaźniki zachorowalności.

Zachorowalność na nowotwory o rodowego układu nerwowego w Polsce wynosi 29.8/1 mln (Kowalczyk) i jest porównywalna do obserwowanych w Wielkiej Brytanii, Niemczech, Francji. W Europie najwyższy wskaźnik zachorowalności obserwuje się na Węgrzech (35.2/mln) i w krajach skandynawskich (41/mln). Na przestrzeni ostatniego trzydzie-

Tabela 1. Zachorowania na nowotwory u dzieci (standaryzowane współczynniki zachorowalności na milion dzieci w Polsce 2004)

Rodzaj nowotworu	Polska	Europa Zachodnia
Białaczki	35.4	44
Chłoniaki	21.2	15.2
Nowotwory o rodowego układu nerwowego	29.8	29.9
Nowotwory układu współczulnego	9.3	11.2
Siatkówczak zarodkowy	3.7	4.1
Nowotwory nerek	7.4	8.8
Nowotwory w troby	1.3	1.5
Nowotwory kości	6.0	5.5
Mięsaki tkanek miękkich	10.6	9.1
Nowotwory zarodkowe	6.3	4.5
Nowotwory nerek	7.4	8.8
Nowotwory w troby	1.3	1.5
Nowotwory kości	6.0	5.5
Mięsaki tkanek miękkich	10.6	9.1
Nowotwory zarodkowe	6.3	4.5
Nowotwory nabłonkowe	2.7	4.1
Inne nowotwory	0.4	0.6
Ogółem	134.1	138.5

Źródło: Kowalczyk J.R.: Epidemiologia nowotworów złośliwych u dzieci. W: Onkologia i hematologia dziecięca, red. A. Chybicka, K. Sawicz-Birkowska. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2008, str. 3-7.

stolecia obserwowano kilkakrotnie wzrost zachorowalności na nowotwory OUN, z następową stabilizacją liczby zachorowań. Było to prawdopodobnie związane z wprowadzeniem do diagnostyki nowych metod obrazowania, odpowiednio tomografii i komputerowej i rezonansu magnetycznego.

Zachorowalność na mięsaki tkanek miękkich w Polsce kształtuje się w granicach 9.8 – 10.6/mln, (w Europie Zachodniej odpowiednio 9.1/mln) i stanowi one 7% wszystkich złośliwych nowotworów dziecięcych.

Zarówno nowotwory OUN jak i mięsaki tkanek miękkich stanowią heterogenne grupy nowotworów złośliwych, zarówno pod względem typów histopatologicznych jak i lokalizacji ogniska pierwotnego. Mimo znaczącej poprawy rokowania, intensywności i nowoczesności leczenia w obu grupach, pozostaje do niedługo odsetek dzieci, u których wyniki leczenia są niezadowolające, szczególnie w postaciach rozsianych (zarówno w obrębie OUN jak i pozostałych narządów, bądź ciał miejscem przerzutów odległych).

## NOWOTWORY UKŁADU NERWOWEGO

Nowotwory układu nerwowego (OUN) są drug co do cz - sto ci wyst powania grup nowotworów u dzieci, jednocześnie pierwsz – jako przyczyna zgonów z powodu choroby nowotworowej. Są jednocześnie grup obarczon najwi kszym ryzykiem wyst pienia ci kich wczesnych i odległych skutków choroby i jej leczenia.

### KLASYFIKACJE GUZÓW OUN

#### 1. Klasy kacja patomorfologiczna.

Obowi zuje klasy kacja WHO z 2000 roku, oparta na aspektach morfologicznych, stopniu zło liwo ci i nieprawidłowo ciach w zakresie biologii molekularnej guza, która wyró nia 7 podstawowych grup nowotworów OUN u dzieci.

- guzy wywodz ce si z tkanki nerwowo-nabłonkowej – w tej grupie znajduj si glejaki astrocytoma, oligodendroglioma, ependymoma) oraz guzy wywodz ce si z pierwotnych komórek nerwowych (medulloblastoma, neuroblastoma)
- guzy nerwów obwodowych (schwannoma, neuro broma)
- guzy opon (meningioma, lipo- bro-chondro-sarcoma, melanoma)
- chłoniaki (lymphoma, plasmocytoma)
- guzy germinalne (germinoma, teratoma, embryonal carcinoma)
- guzy okolicy siódła tureckiego (craniopharyngeoma)
- przerzuty

#### 2. Klasy kacja lokalizacyjna

- guzy nadnamiotowe
- guzy podnamiotowe
- guzy pnia mózgu

W przypadku nowotworów OUN u dzieci obraz histopatologiczny cz sto nie wykazuje korelacji z rokowaniem. Specy czn biologi i przebieg guzów OUN warunkuje wiek dziecka i lokalizacja. U dzieci najcz ciej s to guzy pierwotne zlokalizowane w tylnej jamie czaszki i w obszarze rodkowym mózgu (w odró nieniu od dorosłych, u których przewa a lokalizacja nadnamiotowa).

### OBJAWY NOWOTWORÓW OUN U DZIECI

Wczesne objawy kliniczne guza mózgu u dzieci są bardzo niespecy czne. Mog imitowa szereg schorze wieku rozwojowego. Powoduje to znaczne opó nienia w ich rozpoznaniu. Warto podkre li , e opó nienie takie oznacza wi ksze zaawansowanie choroby, rozleglejszy zabieg operacyjny z jego skutkami pooperacyjnymi, konieczno stosowania terapii uzupełniaj cej (chemioterapia, radioterapia). Efektem jest gorsze rokowanie, a w przypadku wyleczenia gorsza jako ycia dziecka.

Objawy guza mózgu u dzieci mo na podzieli na 2 główne rodzaje:

1. Zwi zane ze wzmo onym ci nieniem ródczaszkowym
2. Zwi zane z lokalizacj nowotworu

Objawy wzmo onego ci nienia ródczaszkowego mog by ró ne w zale no ci od wieku dziecka. U noworodków, niemowl t i małych dzieci, w zwi zku z niezaro ni ciem szwów czaszkowych i ciemi czek przyrost masy guza mo e by kompensowany przez przyrost pojemno ci jamy czaszki. Obserwuje si rozej cie szwów czaszkowych, powi kszenie obwodu głowy. Wczesnymi objawami są apatia lub nadpobudliwo , brak łaknienia, brak przyrostu masy ciała. Charakterystycznym objawem jest opó nienie, b d cofni cie si w rozwoju. U dzieci starszych wyst puj bóle głowy, pocz tkowo o niewielkim nasileniu, stopniowo pojawiaj si typowe silne, poranne bóle głowy z towarzysz cymi nudno ciami i chłustaj cymi wymiotami. Pojawiaj si neurologiczne objawy ogniskowe spowodowane uciskiem na struktury mózgu. Najcz ciej s to niedowłady nerwów czaszkowych (oczopl s, podwójne widzenie, zez), niedowłady ko czyn, czasami przymusowe ustawienie głowy, imituj ce kr cz szyi, spowodowane uciskiem nerwów szyjnych. Objawem patognomicznym jest obrz k tarczy nerwu wzrokowego i zwi zane z tym zaburzenia widzenia. Konsekwencj podwy szonego ci nienia ródczaszkowego mog by równie napady drgawkowe. Cz sto wyst pienie pojedynczego napadu wi e si jedynie z ocen elektroencefalogra czn bez wykonania bada obrazowych. Powtarzanie si napadów skutkuje wdro eniem leczenia farmakologicznego najcz ciej bez wykluczenia tła organicznego napadów. Nasilanie si napadów drgawkowych, zmiana charakteru dotychczas wyst puj cych napadów, stan padaczkowy, oporno na leki, ponapadowy niedowład lub pora enie powinny bezwzgl dnie skłoni do wykonania bada obrazowych OUN. Równie drgawki ogniskowe mog by objawem guza OUN, ten rodzaj drgawek towarzyszy cz sto rozrostom o niskim stopniu zło liwo ci. Post puj cy wzrost ci nienia ródczaszkowego mo e doprowadzi do wyst pienia objawów bezpo rednio zagra aj cych yciu dziecka, zwi zanych z przemieszczeniem tkanki mózgowej i wklinowaniem, najcz ciej migdałków mó d ku w obr b otworu potylicznego wielkiego. Ucisk na rdze przedłu ony powoduje narastaj ce zaburzenia oddychania, ko cz ce si bezdechem i zgonem dziecka. Czasami mo e dochodzi do wklinowania nadnamiotowego, kiedy guz przemieszcza struktury tylnego dołu czaszki ku górze powoduj c ucisk mostu i ród mózgowia, prowadz cy do zaburze wiadomo ci ze pi czk wł cznie. Stopniowo rozwijaj si niedowład czteroko czynowy, uło enie odmó d eniowe, zaburzenia oddychania.

Lokalizacja guza w tylnej jamie czaszki powoduje:

- objawy mó d kowe – niezgrabno , trudno ci w bieganiu, skakaniu i innych przejawach aktywno ci zycznej, pogorszenie si umiej tno ci pisanie, rysowania, zaburzenie równowagi (dodatnia próba Romberga) i koordynacji ruchowej z dr eniem za-

miarowym, dysmetri , ataksj , chodem na szerokiej podstawie;

- objawy z pnia mózgu – tzw. „zespół pniowy” związane z bezpo rednim uszkodzeniem nerwów czaszkowych w tej okolicy. Objawia si on zaburzeniami smaku, sluchu, połykania, artykulacji, asymetri twarzy, zaburzon ruchomoci gałek ocznych (oczoopl s) oraz przymusowym ustawieniem głowy.

Lokalizacja guza w linii rdzowej mózgu powoduje:

- endokrynopatie – związane z lokalizacj w okolicy przysadki mózgowej lub podwzgórza. Najcz cie obserwowane objawy przedwczesnego pokwitania, zaburzenia wzrostu czy moczówk prost , rzadziej dochodzi do wielohormonalnej niewydolnoci przysadki, objawiaj cej si niedoczynnoci tarczycy czy kory nadnerczy.

Innego rodzaju objawy związane s z rozwojem guza w obr bie drogi wzrokowej. W zale no ci od lokalizacji zmiany nowotworowej wyst puj zaburzenia ostro ci widzenia, zaburzenia pola widzenia, rzadziej tarcza zastoinowa, wzrost ci nienia rdogałkowego czy wtórny zanik nerwu wzrokowego. Inny obraz kliniczny guzów w tej lokalizacji wyst puje u noworodków i niemowl t. Najcz cie obserwowane s oczoopl s, związane z ruchami głowy.

Lokalizacja guza w półkulach mózgu powoduje:

- objawy kliniczne związane z rodzajem zaj tych struktur. Guzy w obr bie płatów czołowych daj najcz cie zaburzenia psychiczne i uogólnione napady padaczkowe, w obr bie płatów skroniowych afazj czuciow czy napady psychoruchowe.

## DIAGNOSTYKA GUZÓW OUN

Wyst pienie wy ej opisanych objawów powinno skutkowa wykonaniem bada obrazowych OUN. Tomogra a komputerowa (KT) pozwala wykry ok. 90% guzów OUN, jest bardzo przydatna w ocenie struktur kostnych czy zwapnie w obr bie zmiany nowotworowej. Rezonans magnetyczny (MRI) jest znacznie bardziej czułym badaniem w obrazowaniu guzów o rdzowego układu nerwowego, szczególnie zlokalizowanych w tylnej jamie czaszki (najcz stsza lokalizacja u dzieci). Niestety, oba te badania wymagaj u małych dzieci znieczulenia ogólnego. Wad ich jest równie do długi czas trwania badania. MRI pozwala unikn nadmiernego napromieniania w trakcie bada , które z uwagi na konieczno monitorowania leczenia, wymagaj cz stego powtarzania.

Pomocnym w diagnostyce zaawansowania procesu nowotworowego jest badanie płynu mózgowo-rdzeniowego, w którym oprócz odchyle zwiazanych z wyst powaniem ciasnoty rdzowej ocenia si równie ilo i rodzaj komórek nowotworowych.

Istotne – przy niektórych rodzajach guzów (nowotwory germinalne, guzy linii rdzowej) – s badania biochemiczne: hormonalne (hormony płciowe, tarczycy, kory nadnerczy), oceniaj ce markery nowotworowe (min.

dehydrogenaza kwasu mlekowego,  $\alpha$ -fetoproteina czy gonadotropina kosmówkowa). W przypadku tzw. nowotworów wydzielaj cych leczenie mo na rozpocz bez wst pnego badania histopatologicznego.

Guzy o wysokiej zło liwo ci mog dawa przerzuty poza obr b o rdzowego układu nerwowego. Przy podejrzeniu klinicznym takiego rozsiewu konieczne staje si wi c wykonanie bada oceniaj cych IV stadium zaawansowania – usg jamy brzusznej, rtg klatki piersiowej, scytygra i układu kostnego, mielogramu.

## LECZENIE NOWOTWORÓW OUN

Strategia leczenia guzów OUN u dzieci zale y od lokalizacji, wst pnego zaawansowania i od wieku dziecka.

Podstawow metod radykalnego leczenia przeciwnowotworowego jest doszcz tne usuni cie zmiany. Bardzo istotnym elementem ustalania zasad leczenia jest wi c ocena mo liwo ci wykonania radykalnego zabiegu operacyjnego, bez spowodowania trwałych i gł bokich uszkodze OUN. Je li lokalizacja lub wielko guza nie pozwalaj na taki zabieg, pozostaje wykonanie biopsji endoskopowej lub stereotaktycznej w celu pobrania materiału do badania histopatologicznego. W wielu przypadkach zabieg chirurgiczny ma za zadanie zmniejszy objawy nadci nienia rdzowoczaszkowego, związane najcz cie z towarzyszcym zaburzeniem odpływu płynu mózgowo-rdzeniowego, wodogłowiem.

Wg danych statystycznych leczenie chirurgiczne pozwala uzyska trwałe wyleczenie w około 20-24% przypadków.

Znaczc popraw wyleczalno ci uzyskano dzi ki chemioterapii wst pnej i uzupełniaj cej, wł czonej do programów leczenia, zarówno guzów o wysokiej jak i o niskiej zło liwo ci. Do najcz cie stosowanych cytostatyków w leczeniu guzów mózgu nale cyklofosamid, ifosamid, cisplatyna, karboplatyna, lomustyna, etopozyd.

Bardzo istotn rol w leczeniu guzów mózgu odgrywa radioterapia. U dzieci, ograniczeniem jej stosowania jest wiek pacjenta i mo liwo indukowania trwałych powikła ze strony niedojrzałej tkanki nerwowej. Zakres całkowita dawka oraz kolejno jej zastosowania zale od rodzaju nowotworu i od wieku dziecka. W guzach o wysokiej zło liwo ci napromienia si najcz cie o mózgowo-rdzeniow z dodatkow dawk wzmacniaj c w miejscu ogniska pierwotnego.

Reasumuj c, strategia leczenia nowotworów OUN u dzieci uzale niona jest przede wszystkim od wieku dziecka, od lokalizacji guza i od rodzaju histopatologicznego. Opracowane s odr bne programy terapeutyczne dla dzieci poni ej i powy ej 3 roku ycia. Ocena stopnia zło liwo ci stała si równie podstaw do stosowania odmiennych sposobów post powania. Obok postawy wyczekuj cej, w przypadkach gdy nie ma mo liwo ci radykalnego leczenia chirurgicznego, w guzach o niskiej zło liwo ci próbuje si stosowa niskodawkowan chemioterapi . Wyniki takiego post powania s w chwili obecnej nadal niejednoznaczne.

Odr bn grup guzów OUN stanowi guzy pnia mózgu, które z uwagi na swoj lokalizacj i niemo no radykalnego leczenia miejscowego, obarczone s najgorszym rokowaniem.

## MI SAKI TKANEK MI KKICH

Stanowi bardzo niejednorodną grupę nowotworów złośliwych u dzieci, które ze względu na swoje podobieństwo biologiczne, kliniczne i strategii leczenia zostały zakwalifikowane jako jedna, odrębna grupa. Tworzą mieszaninę elementów komórkowych, wywodzących się z tkanki mezenchymalnej i neuroektodermalnej, o różnym stopniu zróżnicowania (często z nich jest form bardzo niskorzędnicowan, które tworzą dojrzałe struktury histologiczne, imitujące tkanki, z których się wywodzą). Na ich rozwój wpływają czynniki genetyczne i rodowiskowe. W większości przypadków miosarkoma maziówkowa występuje z translokacją t(X:18), której efektem jest fuzja genów skutkująca zwiększoną aktywnością proliferacyjną tej tkanki. W miosarkomach obserwuje się translokację t(11:22), która w zależności od miejsca złamania i rodzaju fuzji genów wykazuje odmienny przebieg kliniczny. W typie pcherzykowym RMS często wykazano translokację t(2:13).

### PODZIAŁ KLINICZNY I PATOMORFOLOGICZNY MI SAKÓW TKANEK MI KKICH

U dzieci wyróżnia się dwie podstawowe grupy – miosaki RMS (rhabdomyosarcoma) i miosaki nieRMS (non rhabdomyosarcoma). Podstawą tego podziału jest wrażliwość na chemioterapię.

#### MI SAKI RMS

1. rokują korzystnie – typ zarodkowy ERMS (embryonalne RMS)
2. rokują niekorzystnie
  - typ pcherzykowy ARMS (alveolare RMS)
  - pozakostny miosak Ewinga
  - złośliwy obwodowy guz neuroektodermalny (MPNET)
  - miosak maziówkowy (SS)

#### MI SAKI NIE-RMS

1. miosaki z różnymi komponentami tkankowymi m.in. miosak z mięśni gładkich (leiomyosarcoma), miosak z komórek tłuszczowych (liposarcoma), miosak włóknisty (fibrosarcoma), złośliwy guz rhabdoidalny (malignant rhabdoid tumor), nerwiakowłókniakomi osak (neurofibrosarcoma) i inne (brohistiocytoma malignum, mesenchymoma malignum, schwannoma, alveolar soft tissue sarcoma).
2. złośliwe guzy naczyniowe (hemangioepicytoma, hemangioendothelioma, angiosarcoma).

Do wiadzenia onkologów dziecięcych stały się podstawą do wyodrębnienia kolejnej klasyfikacji, ułatwiającej diagnostykę, ocenę czynników rokowniczych oraz wybór strategii leczenia, opartej na pierwotnej lokalizacji guza.

1. okolica oczodołowa
2. głowa i szyja – szyja, linianki, tarczyca, gardło, jama ustna, krta, policzki

3. głowa i szyja w lokalizacji tzw. okołooonowej – jama nosowa, zatoki, ucho środkowe, kości stropu i podstawy czaszki, doły: skrzydłowo-podniebienne, podskroniowe.
4. układ moczowo-płciowy – pcherz moczowy, gruczoł krokowy
5. układ moczowy bez pcherza moczowego i gruczołu krokowego
6. Obrzęcze i kościżyny górne i dolne
7. inne lokalizacje

### OBJAWY KLINICZNE MI SAKÓW TKANEK MI KKICH

Symptomatologia miosaków jest bardzo różnorodna w zależności od lokalizacji i tempa wzrostu nowotworu. Objawy wstępne często są bardzo niecharakterystyczne i mogą imitować inne choroby wieku rozwojowego bądź związane z przebytymi urazami jako zgrubienia, zwłóknienia czy krwiaki.

Guzy w lokalizacji oczodołowej powodują asymetrię szpar powiekowych, wytrzeszcz, zez i są to objawy, które budzą niepokój i przyczyniają się do kierowania dzieci na dalsze badania diagnostyczne, pozwalające najwcześniej rozpoznać guza we wczesnym stadium zaawansowania. Najmniej korzystną lokalizacją, jak jest lokalizacja okołooonowa, daje mało charakterystyczne objawy, takie jak przewlekłe stany zapalne uszu i zatok. Dopiero w stadiach zaawansowanych z dużym guzem i destrukcją kości czaszki obserwuje się bardziej niepokojące objawy tj. dysfagia, zespół Hornera, porażenie opuszkowe, objawy penetracji do OUN.

Najwcześniejszymi objawami ze strony układu moczowo-płciowego są krwinkomocz, krwimocz, krwiosta wydzielina z pochwy, zaburzenia oddawania moczu, zaparcia i również są związane z obecnością dużego guza w pcherzu moczowym, miednicy małej czy w drogach rodnych.

Bardzo skłopotliwym jest rozwój guza w obrębie obręczy barkowej i kościżyny; najwcześniejszy wzrost następuje w masie mięśniowej, początkowo jednowymiarowo, wzdłuż naturalnych granic anatomicznych. Jest niebolesny, charakteryzuje się wzrostem dwufazowym tzn. po wstępnym długim okresie powolnego wzrostu następuje nagłe przyspieszenie i zwiększenie masy guza (co związane jest z przekroczeniem powięzi).

Inne lokalizacje to najczęściej asymetryczne zgrubienia tkanek np. w okolicy przykrostopowej, w ródpiersiu, w okolicy odbytnicy. Ich objawy związane są z naciekaniem sąsiadujących z guzem struktur i mogą mieć bardzo różny charakter.

### DIAGNOSTYKA MI SAKÓW TKANEK MI KKICH

Różnorodność lokalizacji i związanych z tym objawów klinicznych wymaga zastosowania różnych metod diagnostycznych. Bardzo istotną jest diagnostyka obrazowa, która powinna być wykonana przed pierwszą interwencją chirurgiczną. Dobór metody obrazowania powinien zależeć od lokalizacji i wielkości guza i musi pozwolić na ocenę jego



rozmiarów, sposobu szerzenia się na narządy siednie, stosunku do naczyń, nerwów, naciekania kości.

Od wyników obrazowania guza zależy w dużej mierze strategia leczenia przeciwnowotworowego i w pewnym stopniu rokowanie. Wykorzystuje się komplementarnie badanie USG, KT i MR. Oprócz oceny ogniska pierwotnego bardzo istotna jest ocena regionalnych węzłów chłonnych oraz potencjalnych miejsc odległego przerzutowania. Każdy pacjent wymaga wykonania trepanobiopsji szpiku kostnego, KT klatki piersiowej, MRI OUN oraz USG lub KT jamy brzusznej.

Podstawą rozpoznania pozostaje ocena histopatologiczna materiału pobranego drogą biopsji otwartej lub radykalnego wycięcia guza (jeżeli ocena wstępna pozwala założyć doświadczone wstępnie zabiegu). Biopsja powinna być zaplanowana w miejscu późniejszej radykalnej resekcji guza i optymalnie by było, gdyby została wykonana przez tego samego operatora. Pobrana tkanka powinna zostać oceniona pod kątem morfologicznym, histochemicznym i cytogenetycznym, co pozwoli na monitorowanie leczenia, określenie remisji molekularnej oraz oznaczenie choroby resztkowej.

W ocenie stadium zaawansowania mięsaków tkanek miękkich używa się powszechnie dwóch klasyfikacji – wg IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) i TNM-UICC (l'Union Internationale Contre le Cancer). Obie klasyfikacje uwzględniają wielkość ogniska pierwotnego, zajęcie węzłów chłonnych i obecność przerzutów odległych, wg IRS pod uwagę brana jest również ocena rodzaju i doświadczonego resekcji guza.

## LECZENIE MIĘSĄKÓW TKANEK MIĘKKICH

Zróbnicowanie tej grupy nowotworów utrudnia wypracowanie jednolitej dla całej grupy strategii postępowania. Leczenie obejmuje wszystkie klasyczne metody leczenia onkologicznego w różnych kombinacjach, w zależności od rodzaju guza.

Podstawową metodą radykalnego leczenia mięsaków tkanek miękkich pozostaje chirurgia. Najkorzystniejszy dla pacjenta jest pierwotny radykalny zabieg usunięcia guza. Rozwój chemioterapii, skutecznej w leczeniu mięsaków, zasadniczo zmienił możliwości leczenia chirurgicznego w przypadkach wstępnie bardziej zaawansowanych. Zabieg odroczonego, weryfikacja i usunięcie chirurgiczne węzłów chłonnych, chirurgia przerzutów to elementy leczenia stosowane w zależności od rodzaju i zaawansowania mięsaka tkanek miękkich. W mięsachach nieRMS, które nie są wrażliwe na chemioterapię, wyleczenie zależy od możliwości przeprowadzenia doświadczonego zabiegu operacyjnego.

Radioterapia stosowana jest u pacjentów z mikro- i makroskopową resztką guza. Dawka całkowita mieści się w zakresie od 30 do 56 Gy, w polu napromieniania powinny również znaleźć się węzły chłonne podejrzone o zajęcie procesem nowotworowym. W lokalizacjach w płacie moczowym, drogach rodnych znalazła zastosowanie brachyterapia.

Celem chemioterapii jest zmniejszenie masy guza do wielkości operacyjnej lub umożliwienie lokalnego napromienienia, zniszczenie choroby resztkowej, leczenie

makroprzerzutów. Znajduje ona zastosowanie głównie w mięsachach RMS, które wykazują duży wrażliwość na leczenie chemiczne, co w połączeniu z zabiegiem operacyjnym i radioterapią znacząco poprawiło wyniki leczenia i co istotne, ograniczyło konieczność wykonywania operacji okaleczających.

Postęp w zakresie technik leczenia nowotworów u dzieci spowodował, oprócz poprawy rokowania i wzrostu liczby osób wyleczonych z choroby nowotworowej, wydłużenie przeżycia pacjentów we wstępnie zaawansowanych stadiach. Jakość życia w trakcie leczenia i po jego zakończeniu, również u tych dzieci, u których nie udaje się uzyskać całkowitego wyleczenia, pozostawać powinna bardzo ważnym elementem całokształtu podejścia do dziecka. Oprócz planowania długotrwałego monitorowania stanu zdrowia pacjentów po chorobie nowotworowej konieczna jest właściwa organizacja opieki nad dziećmi, u których zakończono leczenie przyczynowe, nie uzyskując remisji, bądź uzyskując jedynie częściowe i czasowe remisje choroby. System hospicjów domowych dla dzieci, zorganizowanych i prowadzonych zgodnie z wypracowanymi standardami, jest dla tej grupy chorych rozwinięciem optymalnym.