

Mięsaki kości i tkanek miękkich

lek. med. Joanna Streb
Klinika Onkologii Szpitala
Uniwersyteckiego w Krakowie

Mięsaki kości

- Stanowią 0,5 –1 % wszystkich nowotworów u osób dorosłych, u dzieci odsetek ten jest wyższy i wynosi 5–7 %
- Mięsaki wywodzą się z różnych komórek które wchodzą w skład kości– najczęstszy, *osteosarcoma* (powstaje z komórek mezenchymalnych)

Mięsaki kości

- ⦿ U dzieci najczęściej kostniakomięsak, mięsak Ewinga i zmiany guzopodobne – wyrośla chrzęstno–kostne, torbiele kości
- ⦿ U osób w średnim wieku występują nowotwory złośliwe–chrzęstniakomięsak, włókniakomięsak lub łagodne –chrzęstniak śródkostny.
- ⦿ U starszych chorych najczęściej rozpoznaje się przerzuty nowotworu do kości lub szpiczaka, rzadko występują pierwotne nowotwory złośliwe , które powstają na podłożu zmian guzopodobnych

Mięsaki kości

Objawy

Z reguły niecharakterystyczne; najczęściej to ból , obrzęk, ograniczenie ruchomości, deformacja kości, patologiczne złamanie.

Mięsaki rozrastające się poza kością (np. chondrosarcoma) przez długi czas nie powodują bólu.

Mięsaki kości

- Lokalizacja specyficzna dla poszczególnych nowotworów
- Kostniakomięsak u dzieci rozrasta się w przynasadach kości długich
- Mięsak Ewinga jest zwykle umiejscowiony w trzonach kości długich
- Guz olbrzymiokomórkowy niszczy okolice kolana
- Chrzęstniakomiesak natomiast często lokalizuje się w miednicy i kościach długich.
- Przerzuty lokalizują się przede wszystkim w kręgosłupie, miednicy oraz w kości udowej i ramiennej

Mięsaki kości

- Badania obrazowe :

Poza badaniem klinicznym głównymi badaniami są badania radiologiczne. Podstawę stanowi badanie rtg wykonane w pozycji przednio-tylnej i bocznej, a w przypadku biodra i barku- w pozycjach przednio -tylnej i osiowej.

Ponadto na zdjęciach są również widoczne odczyny okostnowe(świadczą o złośliwym charakterze guza i mogą przybierać różne formy- najczęściej „spikule” charakterystyczne dla osteosarcoma lub „odczyny cebulkowe”- mięsak Ewinga oraz ostroga Codmana - przerwana okostna)

Mięsaki kości

- Ocena patomorfologiczna jest najważniejszym badaniem w określeniu rodzaju guza – od tego zależy sposób leczenia. Materiał do badania histopatologicznego pobiera się przez biopsje. Trepanobiopsja oraz biopsja otwarta pozwalają na pobranie dużego fragmentu guza. Pobierając wycinek należy pamiętać, że w mięsakach najbardziej agresywne komórki leżą na obrzeżu guza, a jego centralną część zajmuje martwica.

Mięsaki kości

- Klasyfikacja ;

Wszystkie mięsaki są otoczone „pseudotorebką” zbudowaną z komórek nowotworowych i pokrytą siatką naczyń patologicznych, obserwuje się również miejscowe (wewnątrzkości) przerzuty. Gdy przylegają do guza –satelity, gdy są oddalone od niego w jamie szpikowej –odpryski

Mięsaki kości

- Klasyfikacja T(tumor)

T1 – do 8 cm w max wymiarze

T2 – powyżej 8 cm

T3 – guz z satelitami lub odpryskami

M(metasateses)

M0 – brak przerzutów

M1 – przerzuty do płuc

M2 – przerzuty do innych narządów

G – stopień złośliwości histologicznej

G1 i G2 – niska złośliwość

G3 i G4 – wysoka złośliwość

A – guz wewnątrz przedziaływy

B – guz zewnątrz przedziaływy

Mięsaki kości

Stopień	T	N	M	G
I A	T1	N0	M0	G1,G2
I B	T2	N0	M0	G1,G2
II A	T1	N0	M0	G3,G4
II B	T2	N0	M0	G3,G4
III	T3	N0	M0	G dowolne
IV A	T dowolne	N0	M1	G dowolne
IV B	T dowolne	N dowolne	M2	G dowolne

Mięsaki kości

Dzielimy na :

- ⦿ Mięsaki niewrażliwe na chemio lub radioterapię
- ⦿ Mięsaki wrażliwe na chemioterapię a nie wrażliwe na radioterapię
- ⦿ Mięsaki wrażliwe na chemio lub radioterapię

Mięsaki kości– niewrażliwe na chemio–i radioterapię

- Chondrosarcoma– występuje najczęściej w III i IV dekadzie życia
 - Lokalizacja kości kończyny dolnej–50% , kończyny górnej –30% , miednicy–25 % , innych kościach –15 %
 - mięsak niejednorodny– wyróżnia tego nowotworu się 6 typów
 - okresy 2 letniego przeżycia wynoszą niewiele ponad 30 % a 3–letniego tylko 20 %.

Mięsaki kości– niewrażliwe na chemio–i radioterapię

- Podstawą leczenia jest szeroka resekcja lub amputacja kończyny
 - największe trudności sprawia leczenie operacyjne chrzęstniakomięsaków umiejscowionych w miednicy, zwykle zajmują kość biodrową od stawu krzyżowo biodrowego do panewki biodra– przez długi czas nie powodują one bólów , rozrastają się do dużych rozmiarów

Mięsaki kości –wrażliwe na chemioterapię

- Osteosarcoma – najczęściej w II dekadzie życia, rzadziej w I i III
 - lepiej rokujące osteosarcoma parosteale periosteale i medullare– rzadko występujące
 - –gorzej rokujące osteosarcoma microcellulare i teleangiecticum

Mięsaki kości –wrażliwe na chemioterapie

- Osteosarcoma –w 50 % lokalizuje się w okolicy kolana, następnie w bliższej części kości ramiennej– prawie zawsze nacieka nasadę i przynasadę
- Typowe dla tego guza są odczyny okostnowe spikule oraz ostroga Codmana

Mięsaki kości –wrażliwe na chemioterapie

○ Osteosarcoma – leczenie

- chth neoadj, która następnie kontynuuje się po operacji.
- najczęściej stosuje się ADR lub DDP w 2–3 kursach , po wstępnej chth wykonuje się resekcję guza lub amputacje kończyny (konieczny szeroki margines!!)
- ocena preparatu po katem skuteczności chemioterapii, jeżeli martwica >90 % kontynuuje się chth stosowanej przedoperacyjnie, jeżeli martwica mniejsza to II linia leczenia: duże dawki IFX lub Etopozyd

Mięsaki kości –wrażliwe na chemioterapię

○ Osteosarcoma – leczenie

– Postać uogólniona (najczęściej przerzuty do płuc) leczy się tak samo jak zlokalizowaną

Chth neoadj → wycięcie ogniska pierwotnego

Chth adjuwantowa → usunięcie zmian meta. →

–u chorych w stadium rozsiewu rokowanie znacznie gorsze – 2 lata po rozpoczęciu leczenia tylko u 20 % nie stwierdza się cech choroby

–podobne postępowanie w fibrosarcoma ,fibrohistocytoma malignum–mniej skuteczna jest chth

Mięsaki kości –wrażliwe na chemioterapię i radioterapię

- Mięsak Ewinga– występuje między 5 a 25 rokiem życia, częściej u chłopców
- 50 % przypadkówzlokalizowane w kończynach, 25 % w miednicy, 15 % w kręgosłupie i łopatce
- Pierwszym objawem jest ból, później ujawnia się guz, przypominający naciek zapalny– często mylony z zapaleniem kości gdyż bolesności i guzowi towarzyszą ogólne cechy zapalenia,

Mięsaki kości –wrażliwe na chemioterapię i radioterapię

- Mięsak Ewinga– po przecięciu torebki wydostają się gęste białe masy martwicze, które często są uważane za ropę,
- W rtg najczęściej –drobnoplamista destrukcja kości z pojedynczymi ogniskami sklerotyzacji
- Charakterystyczne są „nawarstwienia cebulkowe” i ostroga Codmana

Mięsaki kości –wrażliwe na chemioterapię i radioterapię

- Mięsak Ewinga– przed rozpoczęciem leczenia konieczne wykonanie KT i MR guza, KT płuc i usg jamy brzusznej
- Leczenie: chemioterapia przedoperacyjna– najczęściej stosuje się doksorubicynę, daktynomycynę, cyklofosfamid, etopozyd, winkrystynę
- Po wstępnej chemioterapii wycina się ognisko pierwotne, następnie kontynuuje się chemioterapię łącząc ją z radioterapią na lożę pooperacyjną