

ZALECENIA
KONSULTANTA KRAJOWEGO
W DZIEDZINIE CHIRURGII ONKOLOGICZNEJ
ORAZ
POLSKIEGO TOWARZYSTWA CHIRURGII ONKOLOGICZNEJ
W ZAKRESIE DIAGNOSTYKI I LECZENIA CHORYCH
NA MIĘSAKI KOŚCI

REKOMENDACJE OGÓLNE

Zaleca się aby chorzy na mięsaki kości byli leczeni wyłącznie w specjalistycznych ośrodkach referencyjnych lub w jednostkach z dużym doświadczeniem w leczeniu chorych z tym nowotworem, w których jest leczonych minimum 25 chorych na mięsaki kości rocznie. Leczenie chorych na mięsaki kości ma charakter wielodyscyplinarny. W leczeniu chorych powinien brać udział chirurg onkolog.

Ośrodki medyczne wykonujące procedury diagnostyczno-terapeutyczne powinny mieć następujące możliwości:

ORGANIZACYJNE

1. Personel: lekarz specjalista chirurgii onkologicznej/ortopeda z doświadczeniem w leczeniu mięsaków kości/chirurg dziecięcy z doświadczeniem w leczeniu mięsaków kości – w lokalizacji, lekarze specjalista onkologii klinicznej – w lokalizacji, lekarz specjalista radioterapii – w lokalizacji, fizjoterapeuta – w lokalizacji, psychoonkolog – w lokalizacji.
2. Oddział Intensywnej Terapii – w lokalizacji
3. Pracownia radiologiczna, USG, TK, MR w miejscu z możliwością wykonania śródoperacyjnego badania RTG
4. Pracownia histopatologiczna z możliwością wykonania śródoperacyjnego badania histopatologicznego w lokalizacji
5. Przeprowadzenie konsultacji multidyscyplinarnej (chirurg onkolog/ortopeda, radioterapeuta, onkolog kliniczny-chemioterapeuta, patolog, radiolog) w miejscu.
6. Możliwość przeprowadzenia leczenia uzupełniającego (chemioterapia, radioterapia z możliwością technik IMRT i stereotaksji) w miejscu lub na podstawie umowy z ośrodkiem zewnętrznym.

7. Możliwość wykonania diagnostyki cytogenetycznej i molekularnej – w dostępie
8. sformalizowane potwierdzenie posiadania standardów postępowania i organizacji udzielania świadczeń w przypadku chirurgicznego i skojarzonego leczenia mięsaków
9. Ośrodek leczący chorych na mięsaki powinien uczestniczyć w badaniach klinicznych w zakresie mięsaków i mieć współpracę naukową międzynarodową w zakresie mięsaków.

MERYTORYCZNE

W zakresie diagnostyki

W przypadku podejrzenia mięsaka kości każdy chory winien mieć wykonane:

1. Badanie RTG kości
2. Badanie MR uzupełnione ewentualnie o badanie TK brzusznej guza
3. RTG/TK klatki piersiowej.
4. Scyntyografię kości
5. Biopsję otwartą lub gruboigłową/trepanobiosję pod kontrolą USG/TK. Rozpoznanie histopatologiczne z biopsji i materiału pooperacyjnego musi opierać się na kryteriach klasyfikacji WHO.

W zakresie leczenia

Wszystkie pierwotne, złośliwe nowotwory kości powinny być leczone w wyspecjalizowanych zespołach wielodyscyplinarnych, gdyż ponad 70% występujących mięsaków kości wymaga leczenia skojarzonego (zwłaszcza mięsaki kościopochodne i mięsaki drobnokomórkowe) głównie za pomocą chirurgii i chemioterapii. Podstawowym elementem terapii pozostaje zapewnienie miejscowej kontroli mięsaka poprzez właściwe radykalne postępowanie chirurgiczne. Decyzję o zakresie leczenia operacyjnego należy podejmować przed rozpoczęciem leczenia skojarzonego. W przypadku złamania patologicznego kości przed leczeniem przeciwwskazane jest wykonywanie zespoлей wewnętrznych, gdyż prowadzi to miejscowego rozsiewu komórek mięsaka i może dyskwalifikować chorego od operacji oszczędzającej kończynę.

1. Warunkiem rozpoczęcia leczenia jest uzyskanie wiarygodnego rozpoznania histopatologicznego.
2. Wszystkie mięsaki kościopochodne i mięsaki Ewinga grupy wymagają leczenia skojarzonego w ramach ustalonych protokołów terapeutycznych, ponieważ są nowotworami o wysokiej złośliwości histologicznej (wyniki leczenia wyłącznie chirurgicznego są złe – poniżej 20% 5-letnich przeżyć). Wyjątkiem jest przykostny mięsak kościopochodny (parosteal osteosarcoma). Przedmiotem dyskusji może być stosowanie chemioterapii okołoperacyjnej u chorych na mięsaki wrzecionowatokomórowe wieku powyżej 50 lat. Jeżeli jest to możliwe należy włączać wszystkich tych chorych do prospektywnych badań klinicznych.
3. Decyzję o zakresie leczenia operacyjnego należy podejmować przed rozpoczęciem leczenia skojarzonego. Na planowaną operację chorzy powinni wyrazić zgodę przed rozpoczęciem chemioterapii przedoperacyjnej. Jej skuteczność może powodować nieuzasadnione nadzieje chorych na możliwość uniknięcia amputacji lub w ogóle leczenia operacyjnego. Brak wiedzy, zrozumienia i akceptacji przez chorego podjętych a priori decyzji operacyjnych prowadzi do konfliktu i w jego wyniku rezygnacji chorego z proponowanej operacji, będącej podstawą leczenia i wyleczenia chorego.
3. W leczeniu radykalnym mięsaka kościopochodnego nie ma zastosowania radioterapia (RTH).
4. Chorzy z resekcyjnymi przerzutami są leczeni wg podobnych zasad jak chorzy ze zlokalizowanym nowotworem, choć rokowanie jest istotnie gorsze. W planie leczenia w miarę możliwości należy uwzględnić metastazektomię
5. Leczenie operacyjne oszczędzające kończynę musi zapewniać radykalne miejscowo wycięcie nowotworu (R0 – mikroskopowo bez nacieku w linii cięcia chirurgicznego), nie mogą skracać czasu wolnego od nawrotu choroby oraz muszą powodować uzyskanie takich efektów czynnościowych, które w oczywisty sposób przewyższają efekty amputacji i protezowania zewnętrznego, a nie pogarszają jakości życia chorego. Metody stosowane w leczeniu oszczędzającym to „custom made” lub coraz bardziej popularne modułarne, onkologiczne protezy wewnętrzne, auto- lub alloprzeszczepy kostne, artrodezy dużych stawów, a w niektórych lokalizacjach jedynie radykalne resekcje kości (bark, miednica).