



OSTEOSARCOMA

Írta:

Dr. Kovács Gábor

Dr. Csóka Mónika

Segítő füzetek 4.

Dr. Kovács Gábor — Dr. Csóka Mónika

Osteosarcoma

Készült az Egészségügyi Minisztérium
támogatásával.

Lektorálta:

Prof. Dr. Fekete György

Prof. Dr. Schuler Dezső

Szerkesztette:

Takácsné Stalter Judit, Bálint Zsolt

Együtt a Daganatos Gyermekekért Alapítvány

Felelős kiadó:

Dr. Bakó Katalin

Országos Szövetség a Daganatos és
Leukémiás Gyermekekért

Nyomdai munkák:

Druk-ker Kft. — Budapest

Hasznos információk

Kezeléseket végző kórház neve: _____

Címe: _____

Telefon: _____ Fax: _____

A gyermek orvosának neve: _____

Telefon: _____ Mobil: _____

Főnővér neve: _____

Telefon: _____ Mobil: _____

Pszichológus neve: _____

Telefon: _____ Mobil: _____

Támogató alapítvány neve: _____

Címe: _____

Telefon: _____

Ambuláns rendelési idő: _____

Hétfő: _____ Kedd: _____

Szerda: _____ Csütörtök: _____

Péntek: _____

Mentők telefonszáma: _____

Mi az osteosarcoma?

Az osteosarcoma a csontállományt termelő sejtek (osteoblaszt) korlátlan burjánzása miatt kialakuló rosszindulatú daganat. Kialakulása a csontok gyors növekedésével függ össze, ezért elsősorban kamaszkorú, intenzív növekedésben lévő gyermekekben alakul ki. Pontos okát nem ismerjük, azonban a daganatsejtek génállományának eltérései szerepet játszhatnak kialakulásában.

Téves elképzelés, hogy a betegség valamilyen sérülés, vagy törés miatt alakulna ki!

Az osteosarcomának többféle szövettani altípusa létezik, melyek gyógyításában és gyógyulásában azonban nincs lényeges különbség.

Előfordulási gyakoriság

Bár a leggyakoribb gyermekkori, csontokból kiinduló rosszindulatú daganatos betegség, mégis viszonylag ritkán fordul elő. A gyermekkori daganatos betegségek 3-4 %-át adja. Magyarországon évente körülbelül csupán 8-10 új beteg kerül felismerésre.

Tünetek

A legfőbb tünetek a fájdalom és a duzzanat megjelenése. A növekvő daganat fájdalmat és helyi gyulladást okoz, ami bőrpírral és a terület hőmérsékletének emelkedésével járhat. A daganat növekedve elfoglalja a szabályos szerkezetű, nagyon ellenálló csontállomány helyét, mely elveszti a stabilitását. A meggyengült csontállományban egészen enyhe külső hatás is törést okozhat. Kiterjedt betegség esetén gyenge általános állapot, fogyás, lázas állapot is kialakulhat.

A betegség leggyakrabban az intenzív csontnövekedés területén jelentkezik: a hosszú csöves csontokban, a lábon a térd körül, valamint a felkarcsont vállhoz közeli végén. Kiindulhat a medence csontjaiból, a csigolyákból vagy bármely más csontból is.

Kivizsgálás menete

Gyanús csontfájdalom vagy duzzanat esetén hagyományos röntgenvizsgálat szükséges. Ez már felvetheti a gyanúját esetleges csontdaganatnak. Pontosabb képet kapunk az elváltozásról a CT (számítógépes rétegvizsgálat) vizsgálat segítségével. A környező lágyrészekbe való terjedést pedig az MR (mágneses rezonancia) vizsgálat mutatja pontosan. Ezt követi a betegség

egyértelmű diagnózisához elengedhetetlen műtéti mintavétel a daganatból (biopszia), amit ortopéd-sebész végez. A biopsziát altatásban, sebészi feltárásból végzik.

A diagnózis felállítása után meg kell állapítani, hogy a betegségnek milyen a kiterjedése. Ennek kiderítéséhez izotópos csontfestést (csontscintigraphia) végzünk, valamint további CT vizsgálatokat. Az esetleges áttétek leggyakoribb helyei a csontrendszer más területei és a tüdő.

A diagnózis felállításakor még a következő vizsgálatokra van szükség: laboratóriumi- és vírusvizsgálatok, mellkas röntgen, EKG, szív ultrahang (UH), hasi UH, ágyéki gerinc röntgen, csuklóröntgen, csontsűrűség mérés, 24 órás vizeletgyűjtés.

Ezen túlmenően — tekintettel arra, hogy az egyetemeken a legkorszerűbb új eredmények bevezetése és tudományos kutatások is történnek — alkalomszerűen tudományos vizsgálatokra is történhet vérvétel. Ezen vizsgálatok a jövő generációjának eredményesebb gyógyulását szolgálják és az adott betegre nézve általában nem szolgáltatnak aktuális információkat. Ennek ellenére kérjük, hogy járuljanak hozzá a betegellátás fejlődéséhez! Amennyiben valamilyen tudományos vizsgálat céljából külön vérvételre vagy valamilyen külön vizsgálatra lenne szükség, akkor arról előzetesen részletes felvilágosítást adunk, és a szülőktől írásos beleegyezést kérünk.

PET vizsgálat

A legkorszerűbbnek (és legdrágábbnak) számító vizsgálat a daganatos betegségek kiterjedésének és kiújulásának meghatározására.

A vizsgálat lényege, hogy beadnak egy izotóppal jelzett anyagot (általában jelölt cukormolekula), mely azokban a szövetekben halmozódik fel, melyeknek fokozott az anyagcsereje. A kibocsájtott jelet aztán egy speciális szerkezettel mérik és számítógép segítségével a testre kivetítve jelenítik meg. A vizsgálatot lehet CT vizsgálattal is kiegészíteni, amikor pontos anatómiai képet kaphatunk az elváltozásról (PET/CT).

Fontos hangsúlyozni, hogy ez a vizsgálat is csak kb. 90 %-os valószínűséggel tudja megmondani, hogy az észlelt eltérés daganatos eredetű-e vagy sem.

A vizsgálatot csak szigorúan meghatározott feltételek mellett, általában akkor alkalmazzuk, amikor a kezelés után arra vagyunk kíváncsiak, hogy van-e a szervezetben élő daganatszövet, ill. amikor felvetődik a daganat esetleges kiújulásának lehetősége.

A vizsgálati kérelmeket egy bizottság bírálja el, és dönt a vizsgálat elvégzésének helyéről és idejéről.

Magyarországon jelenleg 3 helyen van lehetőség a vizsgálat elvégzésére. Debrecenben (PET) és két helyen Budapesten (PET/CT).

A vizsgálatok költségeit az országos Egészségbiztosító Pénztár (OEP) ill. különböző alapítványok fedezik.

Kezelés

A betegség kezelésének két fő pillére a **műtét** és a **kemoterápia** (daganatsejteket elpusztító gyógyszeres kezelés). A daganat besugárzásra alig érzékeny.

A kezelés a biopszia után **3 fő szakaszból** áll: un. **preoperatív** (=műtét előtti) kezelés, a daganat minél teljesebb eltávolítása **műtét** során, amit ortopéd sebész végez és az úgynevezett **posztoperatív** (=műtét utáni) kemoterápia.

A nagyon intenzív preoperatív kemoterápia — mely körülbelül 3 hónapig tart — célja, hogy a daganatot megkisebbitsek, így a daganatot kisebb beavatkozással lehet eltávolítani. Ennek eredményeként az esetek túlnyomó többségében ma már elkerülhetővé válik az érintett végtag amputációja.

A műtét során a daganatot teljes egészében eltávolítják (amennyiben lehetséges). A hiányzó szöveteket vagy fémből készült protézissel, vagy más kevésbé fontos saját csont áthelyezésével (pl. szárcapocscsont) ill. műcsontszövet segítségével pótolják ki. A pótlás módját mindig az adott lehetőségeknek megfelelően a műtétet végző ortopéd sebész dönti el. A daganat teljes

egészségen történő eltávolítása nagyon fontos a gyógyulás érdekében! Az elmúlt évtizedek technikai fejlődésének köszönhetően ma már amputációt (az érintett végtag eltávolítását) csak ritkán, az esetek 10-20 %-ában kényszerülünk végezni.

Az ún. posztoperatív kemoterápia a nagy valószínűséggel még jelen levő, sok esetben még a CT által sem látott, de nagyszámú daganatsejtet tartalmazó, gyakran csak milliméteres nagyságú góccok végleges elpusztítását szolgálja. Időtartama 7-9 hónap.

A teljes kezelés körülbelül 1 évig tart. A kezelés során több daganatsejt ellenes gyógyszer (citosztatikum) kombinációját adjuk a betegeknek. Magyarországon a Nyugat-Európában és Észak-Amerikában is használt **nemzetközi kezelési sémát** alkalmazzuk. A citosztatikumok adására 1-3 hetenként kerül sor infúzió formájában. A kezelések 2-6 naposak. A köztes időt, amennyiben a kezelés miatt súlyosabb mellékhatás nem lép fel, a betegek az otthonukban tölthetik. A gyermekek a kezelés miatt fokozottan fogékonyak a különböző fertőzésekre, ezért a kezelés alatt iskolába, közösségbe nem járhatnak. A kezelés során hányás, hányinger, szájfertőzés jelentkezhethet, és a haj kihullik. Az elégtelen csontvelő működés miatt vérképzőanyagok adására is szükség lehet. A szervezet bármely szervét érhetik ezen kívül még mellékhatások, melyeket a mellékletben, gyógyszerre lebontva ismertetünk.

Amennyiben a betegség kezdetén áttétek észlelhetők (főleg a tüdőben, esetleg más csontokban), akkor ezeket is meg kell próbálni sebészileg eltávolítani! Ugyanez igaz, ha a kezelés során később, vagy a kezelés befejezése után jelentkeznek metastasisok (áttétek).

A betegség kiújulása esetén szintén a műtéti beavatkozás a legfontosabb, majd ismételt kemoterápia következik, esetleg sugárkezeléssel kiegészítve.

Teendők a kezelés befejezése után

A kezelés befejezése után rendszeres kontroll vizsgálatokkal követjük figyelemmel a gyógyulást. A kezelés utáni első két évben 2-3 havonta, a harmadik évben 4 havonta, a negyedik és ötödik évben félévente, az 5. év után pedig évente van szükség ellenőrző vizsgálatokra. Öt évig, évente, részletes felmérő vizsgálatokat is végzünk, amikor a rutin vérvizsgálatok mellett egyéb eszközös és képalkotó vizsgálatokkal, vesefunkció felméréssel, szív ultrahanggal, endokrinológiai és hallásvizsgálattal mérjük fel a különböző szervek állapotát (esetleges késői mellékhatások időben történő észlelése céljából). Mellkas CT vizsgálatra félévente, csontscintigraphiás vizsgálatra pedig évente van szükség. Már a kezelés alatt is alapvető fontosságú a korszerű, intenzív gyógytorna megkezdése. A kezelés

befejeztével a beteg folyamatos orthopédiai és rehabilitációs gondozása elengedhetetlen (1. Segítő füzetek 3.).

Végleges gyógyulás csak a kezelés befejezése utáni — panaszmentes — 5 évet követően mondható ki. Az osteosarcoma gyógyulási valószínűsége nagymértékben függ a kezdeti daganat nagyságától, az esetleges áttétek jelenlététől (tüdő, csontrendszer), a kezelésre adott választól és a tumor műtéti eltávolíthatóságától.

AZ OSTEOSARCOMA KEZELÉSÉBEN HASZNÁLT GYÓGYSZEREK

ANTRACIKLINEK (Doxorubicin, Adriablastin)

Prehydrálás: nem szükséges

Beadás módja: 1-3 órás infúzió

Posthydrálás: ált. nem szükséges, esetleg 200-500 ml infúzió

Mellékhatások: akut és krónikus szívkárosítás, csontvelő elégtelenség, láz, fertőzések, vérzések, hajhullás, száj- és bélnyálkahártya fekélyek, hasmenés, véngyulladás.

METHOTREXAT (MTX Lachema, Teva, Ebewe)

Prehydrálás: 12 órás lúgos (bikarbonáttal) só/cukor infúzió

Beadás módja: 4-6 órás infúzióban. Az infúziót fénytől védeni kell.

Posthydrálás: 3000 ml/m²/nap bikarbinátos infúzió.

Mellékhatások: száj- és bélnyálkahártya elváltozások, felszívódási zavar, bőrszíneződés, bőrgyulladás, vese-

károsítás, idegrendszeri tünetek, májkárosítás, csontvelő elégtelenség.

Megjegyzés: Savanyú vizeletben a bomlástermék kicsapódik és veseelégtelenséget hozhat létre, ezért a vizelet alkalinizálása kötelező. Nagy adagoknál 36-42 óra múlva a toxikus hatás Ca-leucovorinnal felfüggesztendő!

CISPLATIN (Tewa, Ebewe, Platidium)

Prehydrálás: 12 órás só/cukor infúzió. Az első adag előtt mannisol (húgyhajtó) adása szükséges.

Beadás módja: 24 órás infúzióban.

Posthydrálás: 3000 ml/m²/nap sókban gazdag infúzió.

Mellékhatások: hányinger, hányás, száj- és bélnyálkahártya elváltozások, bőrgyulladás, vesekárosítás, idegrendszeri tünetek, májkárosítás, csontvelő elégtelenség, hajhullás, halláskárosodás.

CARBOPLATIN (Paraplatin, Cyclopatin)

Prehydrálás: általában nem szükséges.

Beadás módja: 1 órás infúzióban.

Posthydrálás: ált. nem szükséges, esetleg 500 ml infúzió.

Mellékhatások: hányinger, hányás, száj- és bélnyálkahártya elváltozások, vesekárosítás, májkárosítás, csontvelő elégtelenség, hajhullás.

ETOPOSID (VP-16, Vepesid)

Prehydrálás: nem szükséges

Beadás módja: 1-2 órás infúzióban (van tablettás adagolás is)

Posthydrálás: ált. nem szükséges, esetleg 200-500 ml infúzió

Mellékhatások: vérnyomásesés, allergiás reakció, csontvelő elégtelenség, aphták, idegrendszeri eltérések, ritmuszavar, hajhullás.

IFOSFAMID (Holoxxan)

Prehydrálás: ált. nem szükséges

Beadás módja: 1 óra alatt, infúzióban. Beadás előtt az adag 1/3-ának megfelelő mennyiségű uromitexan (vesehólyagvédő) adása szükséges.

Posthydrálás: 24 óra, 3000 ml/m² feles só-5% glukóz uromitexannal (Mesna).

Mellékhatások: hányinger, hányás, véres húgyhólyaggyulladás, vesekárosítás, idegrendszeri károsítás, hajhullás.

JEGYZET
