



# **MIĘSAK EWINGA**

**C**ZYLI CO POWINIENES WIEDZIEĆ O  
PIERWOTNYCH NOWOTWORACH KOŚCI?

## **Spis treści:**

1. Komórki	4
2. Kości	5
3. Rodzaje pierwotnych, złośliwych guzów kości	7
4. Leczenie	11
5. Operacja chirurgiczna	18
6. Chemioterapia	24
7. Twoje ciało	28
8. Po zakończeniu leczenia	31
9. Słownik	32
10. Ośrodki leczenia i pomocy	40





Zdiagnozowano u ciebie nowotwór złośliwy kości?

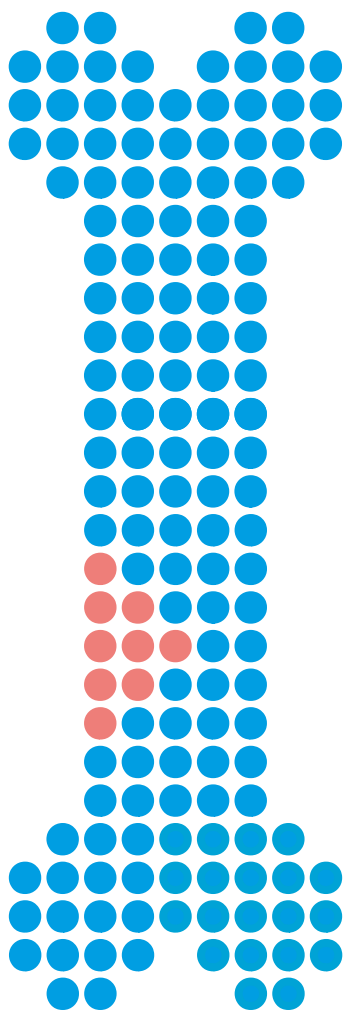
Rozpoznanie nowotworu złośliwego jest zawsze szokiem, wzbudza poczucie niepewności o przyszłość i strach przed śmiercią zarówno u chorego, jak i jego opiekunów. Tymczasem te lęki mają obecnie uzasadnienie tylko i wyłącznie historyczne, a dzisiejsze metody kompleksowego leczenia onkologicznego nie tylko minimalizują ryzyko śmierci, ale nawet trwałego kalectwa chorego. Dlatego żeby wspomóc lekarzy w ich staraniach o wyleczenie pacjenta, a jednocześnie zapewnić Państwu informację co do przebiegu choroby i leczenia, wydaliśmy tę ulotkę informacyjną.

Mamy nadzieję, że pomoże ona zrozumieć czym jest mięsak Ewinga, w jaki sposób można go leczyć i jakie są powikłania przebiegu samej choroby oraz prowadzonej terapii kompleksowej, jak można sobie radzić z działaniami niepożądanymi leczenia oraz w jaki sposób, w miarę bezstresowo, przebyć cały okres terapii i rekonwalescencji, następującej po jej zakończeniu.

W powszechnym odczuciu nowotwory są chorobą ludzi starszych, gdyż około 70% pacjentów stanowią osoby powyżej 60 roku życia. Jednak niektóre z nowotworów występują głównie u dzieci, nastolatków i ludzi młodych. Do grupy tej należą także pierwotne, złośliwe guzy kości, w tym także mięsak Ewinga.

**WYRÓŻNIA SIĘ RÓŻNE POSTACI MIĘSAKA EWINGA.**





**N**OWOTWÓR TO CHOROBA KOMÓREK.



# 1. Komórki

## Czym są i jaka jest ich rola?

Wszystkie organizmy żywe zbudowane są z komórek. Komórki to cegiełki budujące tkanki i narządy, które znajdują się w naszym ciele. Uważa się, że każdy człowiek posiada około 100 trylionów komórek.



To jest  
100,000,000  
000,000  
komórek!

Namnażanie się, odbudowa i wzrost komórek i tkanek organizmu trwa nieprzerwanie przez całe życie człowieka. Nowa komórka powstaje wskutek podziału jednej z już istniejących komórek na dwie kolejne, zwane komórkami potomnymi. Proces ten nazywa się podziałem komórki.

Proces podziału komórki jest ściśle kontrolowany przez mechanizmy regulacyjne organizmu: zdrowe komórki dostają sygnały nakazujące im dzielić się, kiedy są potrzebne, lub zaprzestać podziałów, albo pozostawać w spoczynku, kiedy organizm nie wymaga ich udziału w procesach życiowych.

Starzejące się komórki, wyeksploatowane podczas wykonywania precyzyjnie zaprogramowanych funkcji, umierają w sposób z góry zaprogramowany, ustępując miejsca potomnym.

Proces ten fachowo określa się pojęciem apoptozy, czyli zaprogramowanej śmierci komórki (starej lub nieprawidłowej i zużytej). Oznacza to, że nowe komórki powstają tylko wtedy, kiedy są potrzebne.

Każda komórka podlega wewnętrznej i zewnętrznej regulacji, a sygnały kierujące procesami rozrodczymi komórek oraz precyzyjne instrukcje co do ich działania zakodowane są w naszych genach.

Wadliwe działanie układu kontroli podziałów lub nadzoru funkcji komórki powoduje zaburzenia jej działania. Nadmiernie dzielące się, nadaktywne komórki niepoddające się kontroli mechanizmów nadzorczych ustroju zaczynają tworzyć strukturę obcą dla naszego ciała, którą nazywamy już nowotworem (zgodnie z nazwą: „nowy twór”).

Komórki nowotworowe mogą nie tylko dzielić się w sposób niekontrolowany, tworząc guz, ale także naciekać i niszczyć okoliczne tkanki, a po oderwaniu się od macierzystego guza mogą zostać przeniesione z krwią do innych narządów.

Tam, po zasiedleniu tworzą odległe ogniska nowotworowe, nazywane przerzutami. W przeciwieństwie do guzów łagodnych, które rozwijają się tylko w miejscu powstania, guzy które naciekają okoliczne tkanki oraz przerzucają się do bliskich i odległych grup węzłów chłonnych lub nawet do innych, odległych narządów, nazywamy złośliwymi.

Agresywne nowotwory zawsze prowadzą do wyniszczenia organizmu i zgonu, jeżeli nie zostaną usunięte. Ich zniszczenie stanowi cel kompleksowego leczenia onkologicznego, o którym będzie mowa później.

## Dlaczego niektóre komórki zaczynają ulegać zbyt szybkiemu podziałowi?

W całym zestawie genów organizmu człowieka są takie, które odpowiadają za regulację procesów podziału komórki (tzw. onkogeny i antyonkogeny) oraz za indukowanie zjawiska apoptozy. Jeżeli geny te są uszkodzone, to komórka otrzymuje stałe sygnały zmuszające ją do podziałów (stymulacja wskutek nadaktywności onko-

genów) lub nie otrzymuje sygnału do zaprzestania podziałów (brak aktywności antyjonkogenów).

Tworzone w nadmiarze komórki żyją również znacznie dłużej niż prawidłowe, np. wskutek zaniku procesu apoptozy po uszkodzeniu genów odpowiadających za regulację tego procesu.

Tak czy inaczej, spaczone komórki, pozostające już poza oddziaływaniem ustroju, tworzą agresywną tkankę obcą organizmowi i dlatego nazywaną nowotworem. Ogólnie wyróżniamy ponad 200 rodzajów nowotworów. Wśród nich mogą być takie, które powstają z komórek skóry lub nabłonków pokrywających wszystkie przestrzenie i przewody istniejące wewnątrz ustroju, określane jako raki. Nowotwory nienabłonkowe nazywane są mięsakami.

Guz rozwijający się jako pierwszy w określonym miejscu ustroju określany jest jako guz pierwotny, a jego przerzuty – jako guzy wtórne lub właśnie przerzutowe. W kościach wszystkich chorych z nowotworami mogą występować wieloogniskowe guzy przerzutowe (najczęstsze).

Jednak w wybranych przypadkach w pojedynczej kości rozpoznaje się także pierwotne guzy złośliwe (bardzo rzadkie u dorosłych, częstsze u dzieci i młodzieży). Najczęstszym spośród nich jest mięsak kościopochodny (osteosarcoma), a drugą pozycję zajmuje mięsak Ewinga.

## 2. Kości

### Lekarz powiedział mi, że nowotwory kości są rzadkie, ale co to oznacza?

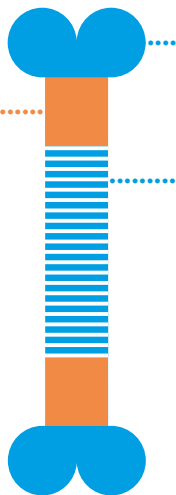
Pierwotne złośliwe guzy kości występują bardzo rzadko. Każdego roku w Polsce rozpoznaje się około 300 nowych guzów kości, przy czym około 150 z nich występuje u dzieci i młodych osób dorosłych. Około 1/3 pierwotnych guzów kości stwierdza się u osób poniżej 29 roku życia. Wszystkie pierwotne złośliwe guzy kości należą do grupy mięsaków.

### Kości są twarde jak kamień, więc jak to możliwe, że zostają zaatakowane przez nowotwór?

Kości utożsamiane z twardym monolitem zbudowane są także z komórek i otaczającej je twardej macierzy. Zawierają kanały dla nerwów i naczyń krwionośnych i żyją, nieustannie przebudowując swoją strukturę. Zużyte, stare komórki kościotwórcze zastępowane są nowymi, powstającymi na drodze podziałów. Nic więc dziwnego, że może dojść do zaburzenia mechanizmów kontrolujących podziały i wzrost komórek kości, a więc powstania nowotworu.

Jako dzieci posiadamy względnie miękkie i bardziej elastyczne kości, które zbudowane są głównie z nie do końca uwapnioną tkanki, zwanej chrząstką. Podczas dorastania, a zwłaszcza w okresie dojrzewania płciowego, chrząstka zostaje zastąpiona przez twardą kość, która jest już odpowiednio sztywna i twarda. Ażeby jednak nie ulegała ciągłym złamaniom musi być też elastyczna, tworząc swoisty amortyzator. Wśród komórek tworzących kość są takie, które ją budują (komórki kościotwórcze lub osteoblasty) i takie, które ją niszczą, aby oczyścić przestrzeń dla nowo tworzonych

**Przynasada (metaphysis)**  
90% kostniakomięsaków  
zaczyna się tutaj

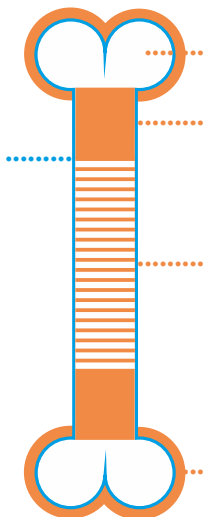


**Nasada (epiphysis)**

**Trzon kości (diaphysis)**

mięsaki Ewinga są  
najczęstszymi nowotworami  
trzonu kości, ale mogą także  
pojawić się w innych  
częściach kości

**Okostna**  
to miejsce przyczepu  
mięśni i ścięgien



**Istota gąbczasta**

**Płytki wzrostu**

to tutaj odbywa się wzrost kości

**Jama szpikowa**

**Chrzątka**

eliminuje obcieranie się  
chropowatych powierzchni kości

komórek budujących nową kość (nazywane są komórkami kościogubnymi lub osteoklastami). W ten sposób kość nie starzeje się, ale podlega stałemu niszczeniu i odnowie, które to procesy zapewniają jej odpowiednią twardość, ale także właściwą elastyczność.

Proces tego nieustannego niszczenia i odnowy kości jest właściwy dla osób dorosłych, a więc po osiągnięciu dojrzałości płciowej i zakończeniu wzrastania. U dzieci kości również rosną na długość poprzez podziały komórek w strefach wzrostu kości zlokalizowanych w okolicach stawów (tzw. przynasady).

Pusty środek większości kości wypełnia szpik kostny, odpowiedzialny za produkcję komórek krwi. Nowotwory wywodzące się z komórek szpiku (białaczki, szpiczak mnogi, chłoniaki), pomimo, że mogą zajmować kości i powstawać w ich wnętrzu, nie należą do grupy pierwotnych złośliwych guzów kości.

Aby uzyskać więcej informacji na temat innych rodzajów nowotworów zapraszamy na naszą stronę: [www.sarcoma.pl](http://www.sarcoma.pl).

#### **Funkcje kości:**

- o tworzą szkielet i nadają kształt ciału,
- o umożliwiają ruch,
- o chronią narządy leżące głębiej,
- o magazynują składniki odżywcze.



## **3. Rodzaje pierwotnych złośliwych guzów kości**

**Mój przyjaciel z oddziału też ma nowotwór kości, ale o innej nazwie. Czy jest wiele rodzajów pierwotnych złośliwych guzów kości?**

Trzy najczęstsze rodzaje pierwotnych złośliwych guzów kości u osób młodych to:

- kostniakomięsak (mięsak kościopochodny, osteosarcoma);
- mięsak Ewinga;
- chrzęstniakomięsak mezenchymalny (ten typ nowotworu jest rzadszy niż dwa pozostałe).

**Dlaczego ja? Jak to się stało, że mam guza kości?**

Lekarze i naukowcy tak naprawdę nie wiedzą, co wywołuje pierwotne, złośliwe guzy kości. Obecnie prowadzi się wiele badań zmierzających do odkrycia przyczyn powstawania nowotworów kości.

Jednak obecnie wiadomo na pewno, że:

- nowotworem nie można się zarazić od innej osoby;
- nie ma związku pomiędzy zachowaniem pacjenta, jego nawykami i zwyczajami, a powstaniem nowotworu kości;
- nie można było zapobiec powstaniu takiego nowotworu.

Z uwagi na rozpoznawanie pierwotnych złośliwych guzów kości u osób młodych, zwłaszcza w okresie szybkiego wzrostu, przypuszcza się, że powstają one wskutek zaburzenia nadzoru i koordynacji komórek tworzących kość.



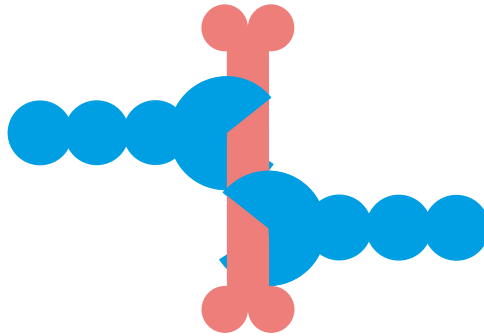
## Rozpoznano u mnie mięsaka Ewinga, a ja nigdy dotąd nie słyszałem o takiej chorobie. Co to jest?

Mięsak Ewinga to rzadki nowotwór, który powstaje pierwotnie w kościach, albo w tkankach miękkich, takich jak mięśnie. Przy badaniu histopatologicznym (badanie komórek nowotworu określające jego budowę, własności, typ i złośliwość) wyróżnia się wiele podobnych do siebie rodzajów tego nowotworu; całą grupę określa się często jako „rodzinę mięsaka Ewinga” (ESFT: Ewing’s Sarcoma Family of Tumours).

Mięsak Ewinga jest drugim po kostniakomięsaku, pierwotnym, złośliwym guzem kości, wykrywanym u ludzi młodych.

Większość przypadków mięsaka Ewinga rozpoznaje się u osób w wieku od 10 do 20 roku życia, kiedy to kości rosną najszybciej. Pomimo że mięsak ten może być jeszcze zdiagnozowany u ludzi powyżej 20 roku życia, to u osób powyżej 30 roku życia występuje już bardzo rzadko.

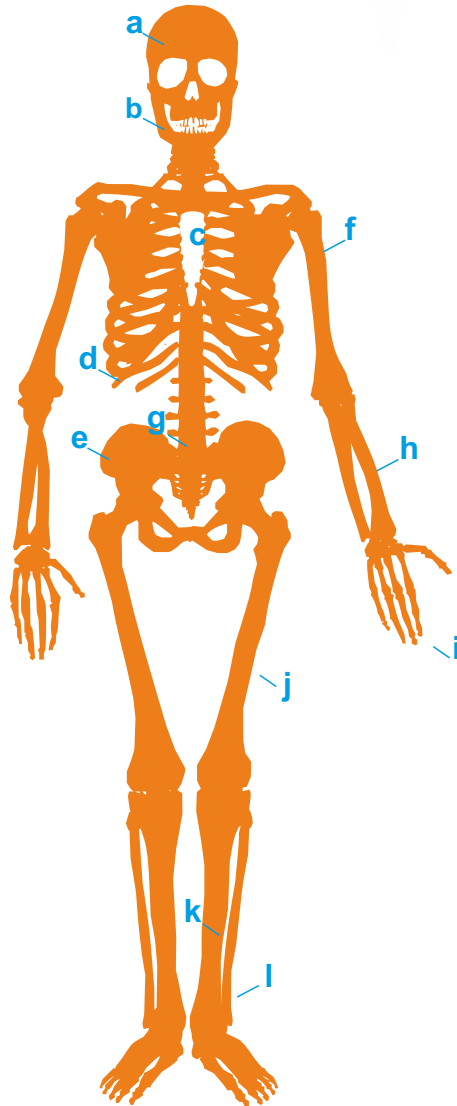
- w Polsce każdego roku u około 30 dzieci i młodych osób dorosłych rozpoznaje się mięsaka Ewinga;
- najwięcej przypadków mięsaka Ewinga rozpoznaje się u osób w wieku od 3 do 18 lat (najwięcej w okresie intensywnego wzrostu);
- średni wiek pacjenta to 15 lat - 85% pacjentów ma mniej niż 30 lat w momencie rozpoznania.



**D**wa najczęstsze rodzaje pierwotnych, złośliwych guzów kości występujące u dzieci, młodych i osób dorosłych to kostniakomięsak i mięsak Ewinga.



- |                  |                     |
|------------------|---------------------|
| a. Czaszka       | g. Kręgosłup        |
| b. Szczeka       | h. Przedramię       |
| c. Mostek        | i. Dłoń             |
| d. Żebra         | j. Kość udowa       |
| e. Miednica      | k. Kość piszczelowa |
| f. Kość ramienia | l. Kość strzałkowa  |



## W jakich częściach ciała może się ulokować mięsak Ewinga?

Mięsak Ewinga może rozwinąć się w każdej części ciała, ale najczęściej powstaje w kościach długich, żebrach oraz kościach miednicy. W przeciwieństwie do kostniakomięsaka, mięsak Ewinga częściej rozwija się w trzonie kości. Jest on też często ulokowany w kościach płaskich (czaszka, kości w klatce piersiowej). Większość mięsaków Ewinga powstaje w kościach, choć mogą także tworzyć się w innych tkankach (np. mięśniach).

Rysunek szkieletu pokazuje, gdzie może być ulokowany mięsak Ewinga. Najczęstsze miejsca występowania mięsaka Ewinga to: miednica, kość udowa i żebra - to prawie połowa wszystkich lokalizacji guza.

## Czy każdy mięsak Ewinga jest taki sam?

Wyróżniamy kilka rodzajów mięsaka Ewinga, a wśród nich:

- właściwy mięsak Ewinga (Ewing's sarcoma);
- pozakostna postać mięsaka Ewinga (Extrasosseous Ewing's sarcoma), który występuje w tkankach miękkich;
- guz Askina (Askin tumour) – który rozpoczyna się w kościach tworzących klatkę piersiową;
- pierwotny guz z komórek neuroektodermalnych (Primitive Neuro-Ectodermal Tumour – PNET), który należy do tej samej grupy histologicznej, co mięsak Ewinga, jednak wyróżnia się specyficznymi cechami morfologicznymi (jego komórki wyglądają inaczej pod mikroskopem).

## Jak to się stało, że ja mam mięsaka Ewinga?

Do powstania nowotworu nie dochodzi, ani przez zakażenie od innej osoby, ani

z powodu zaniedbań w życiu osobistym chorego, ani z powodu przebywania w skażonym środowisku (substancje toksyczne, promieniowanie, zanieczyszczenia, itp.). Lekarze tak naprawdę nie wiedzą, co w rzeczywistości powoduje mięsaka Ewinga. Jednym z podejrzewanych czynników są zaburzenia kontroli podziału komórek kości gwałtownie dzielących się w okresie wzrostowego skoku u młodych osób. Uznaje się, że to gwałtowne przyspieszenie wzrostu kości na długość może sprzyjać rozwojowi mięsaka Ewinga, o czym świadczy także pośrednio mała częstość występowania nowotworu u małych dzieci i osób dorosłych (których kości rosną o wiele wolniej). W komórkach mięsaka Ewinga stwierdza się także bardzo charakterystyczne zmiany w genach odpowiedzialnych właśnie za nadzór dzielących się komórek.

Lekarze i naukowcy używają terminu „czynniki ryzyka”, żeby opisać różne przyczyny, które mogą zwiększyć ryzyko wystąpienia choroby. Obecnie wyodrębniono kilka znanych czynników ryzyka rozwoju mięsaka Ewinga, ale żaden z nich pojedynczo nie ma mocy sprawczej i nie odpowiada za powstanie guza.

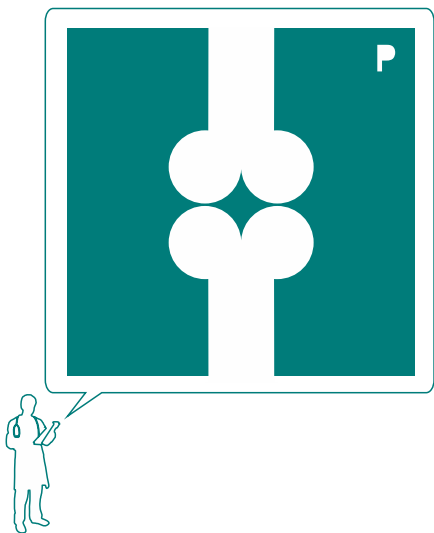
### Znane czynniki ryzyka:

- **pleć** mięsak Ewinga występuje częściej u chłopców;
- **wiek** większość pacjentów choruje pomiędzy 10 a 20 rokiem życia;
- **rasa** mięsak Ewinga występuje częściej u dzieci rasy kaukaskiej (to mieszkańcy Europy), rzadziej u dzieci pochodzenia afroamerykańskiego lub azjatyckiego.



Nie wyróżnia się natomiast żadnych czynników środowiskowych (takich jak ekspozycja na promieniowanie), które odpowiadałyby za powstanie mięsaka Ewinga.

Udowodniono za to, że jedną z ważniejszych przyczyn powstania choroby mogą być nieprawidłowości (mutacje) występujące w genach kontrolujących podziały komórkowe. Dla mięsaka Ewinga charakterystyczne jest zlanie się w całość (fuzja) dwóch odrębnych części genów (tzw. onkogenów) z powstaniem tzw. genu fuzyjnego o niespotykanej aktywności, stymulującej podziały komórkowe. Ten genetyczny wyróżnik (tzw. marker) został już obecnie wykorzystany do precyzyjnego ustalenia rozpoznania, a w przyszłości może posłużyć do opracowania nowocześniejszych terapii.



## 4. Leczenie

### Jak leczy się mięsaka Ewinga?

Sposób leczenia, zastosowany przez lekarza prowadzącego u konkretnego pacjenta, po potwierdzeniu rozpoznania pierwotnego, złośliwego guza kości, zależy od dwóch czynników:

- z jakim rodzajem nowotworu mamy do czynienia – czyli jaki jest wynik badania histopatologicznego?
- gdzie jest umiejscowiony guz (w której z kości) i jak bardzo zaawansowany jest proces nowotworowy (miejscowy czy rozsiały, z przerzutami)?

### Jak rozpoznać mięsaka Ewinga?

Typowe zdjęcia rentgenowskie oraz bardziej szczegółowe badania obrazowe, takie jak tomografia komputerowa czy tomografia rezonansu magnetycznego (popularny „rezonans”), ale także badania scyntygraficzne z użyciem różnych substancji znakowanych izotopem (związek promieniotwórczy), takie jak klasyczna scyntygrafia kości lub tzw. PET z opcją tomografii komputerowej, mogą ujawnić guz w kości, jednak nie przesądzają o rozpoznaniu.

**Jednoznaczne rozpoznanie mięsaka Ewinga jest możliwe tylko w preparacie, uzyskanym z biopsji guza kości.**

Ten wycinek tkanki guza jest następnie poddawany specjalnym barwieniom oraz badaniom wyrafinowanymi technikami, włącznie z badaniami genetycznymi.

Jedynie po wykonaniu tych wszystkich badań tkanki guza lekarz specjalista, zwany patologiem, może postawić ostateczne rozpoznanie. Jest to tzw. wynik badania histopatologicznego, który określa rodzaj nowotworu oraz jego podtyp.

## Czy stwierdzony u mnie guz jest zlokalizowany tylko w jednej kości?

Klasyczne badanie radiologiczne wraz z dodatkowymi badaniami obrazowymi umożliwiającą nie tylko stwierdzenie guza w kości, ocenę jego wielkości i usytuowania względem innych struktur i tkanek, ale pomagają także lekarzowi rozpoznać ogniska przerzutowe nowotworu – lub wykluczyć ich istnienie.

W ten sposób można określić tzw. stopień klinicznego zaawansowania nowotworu. Ocena położenia guza w stosunku do innych struktur tej okolicy, np. przebiegu pobliskich nerwów i naczyń, umożliwia także zaplanowanie zabiegu operacyjnego – ważnego etapu leczenia mięsaka Ewinga.

Mięsak Ewinga czasami daje przerzuty do innych narządów, najczęściej do płuc, ale czasami także do innych kości, mózgu oraz innych tkanek. Stwierdzenie przerzutów guza pierwotnego z kości do innych tkanek i narządów świadczy o bardzo zaawansowanym procesie nowotworowym, a stan taki określa się jako chorobę rozsianą.

Każdego roku w Polsce u ok. 30-35 młodych ludzi zostaje rozpoznany mięsak Ewinga.



## Co? Więcej badań? Dlaczego?

Rozpoznanie mięsaka Ewinga powoduje konieczność wykonania nie tylko badań, oceniających zaawansowanie choroby, ale także innych, oceniających stan i wydolność naszych narządów, niezwiązanych wcale z procesem nowotworowym.

Wykonuje się liczne badania biochemiczne, morfologię krwi, ECHO i EKG serca oraz wiele innych, koniecznych badań przed rozpoczęciem kompleksowego leczenia onkologicznego, które samo przez się może uszkadzać różne tkanki i narządy ciała.

## Gdzie będę leczony?

Kompleksowe leczenie mięsaka Ewinga odbywa się w oddziałach klinicznych onkologii dorosłych (najczęściej w tzw. klinikach leczenia mięsaków) lub we właściwych klinikach hematologii i onkologii dziecięcej. Są to wysoce specjalistyczne centra diagnostyczno-lecznicze, w których pracują lekarze specjaliści onkologii oraz chirurgii onkologicznej i ortopedii onkologicznej, doświadczeni w diagnozowaniu i leczeniu pierwotnych, złośliwych guzów kości. Być może już odwiedziłeś Klinikę Onkologii, gdy byłeś poddawany badaniami i biopsji?

W Polsce ośrodkiem referencyjnym leczenia pierwotnych, złośliwych guzów kości u dzieci i młodzieży jest Instytut Matki i Dziecka (IMiD) w Warszawie. Leczenie prowadzone jest zgodnie z protokołami przyjętymi jednolicie dla całego kraju w ramach Polskiej Pediatricznej Grupy ds. Leczenia Guzów Litych.

Jako centrum referencyjne, Klinika Chirurgii Onkologicznej Dzieci i Młodzieży IMiD odpowiada za radykalne leczenie chirurgiczne, a więc całkowite wycięcie guza pierwotnego z wszczepieniem endoprotezy. Endoproteza to stworzony specjalnie dla konkretnego pacjenta odlew z bezpiecznego metalu, imitujący wyciętą kość i zastępujący ją w ciele pacjenta.

Z uwagi na rosnący organizm wszczepiane dzieciom endoprotezy również posiadają elementy umożliwiające wydłużanie odlewu wraz z wiekiem chorego.

Wszczepienie endoprotezy umożliwia uniknięcie stosowanych w przeszłości



**N**AZWA MIĘSAK EWINGA POCHODZI OD  
NAZWISKA DOKTORA **JAMESA EWINGA**.  
TO ON JAKO PIERWSZY OPISAŁ TEN  
NOWOTWÓR W 1921 ROKU.



amputacji – bardzo okaleczających zabiegów, polegających na usunięciu wraz z guzem chorej kończyny.

Poza Kliniką Chirurgii Onkologicznej IMiD w Polsce działa jeszcze 11 ośrodków regionalnych onkologii i hematologii dziecięcej, gdzie pacjenci z guzami kości mogą otrzymać chemioterapię lub pozostałe świadczenia terapeutyczne, jednak tzw. endoprotezoplastyka z wycięciem guza pierwotnego odbywa się tylko w IMiD w Warszawie.

Ośrodki regionalne znajdują się m.in. we Wrocławiu, Lublinie, Krakowie, Katowicach, Bydgoszczy, Poznaniu, Olsztynie i Szczecinie.

U młodych dorosłych chorych ośrodkiem referencyjnym jest Centrum Onkologii - Instytut w Warszawie, gdzie również wykonuje się implantacje protez.

Na stronie 15 umieszczono mapę, na której zaznaczono rozmieszczenie tych ośrodków. Jednak czasami pacjenci muszą każdorazowo odbywać długie podróże, ażeby otrzymać konieczne leczenie, bowiem sytuacja kliniczna oraz doświadczenie lekarzy danego ośrodka tego wymaga.

**P**odstawowe sposoby leczenia mięsaka Ewinga to: chemioterapia, radioterapia i leczenie chirurgiczne.



### **Kto będzie mnie leczyć?**

Leczeniem pacjenta z mięsakiem Ewinga kieruje zespół ekspertów, będących specjalistami chirurgii i ortopedii onkologicznej, hematoonkologii dziecięcej, onkologii klinicznej, radioterapii oraz

transplantologów. Wspierają ich pielęgniarki onkologiczne, anestezjolodzy, radiolodzy, histopatolodzy, fizjoterapeuci, psychologowie i pedagodzy oraz wielu innych specjalistów, których udział jest czasami konieczny, choćby z powodu występujących powikłań leczenia.

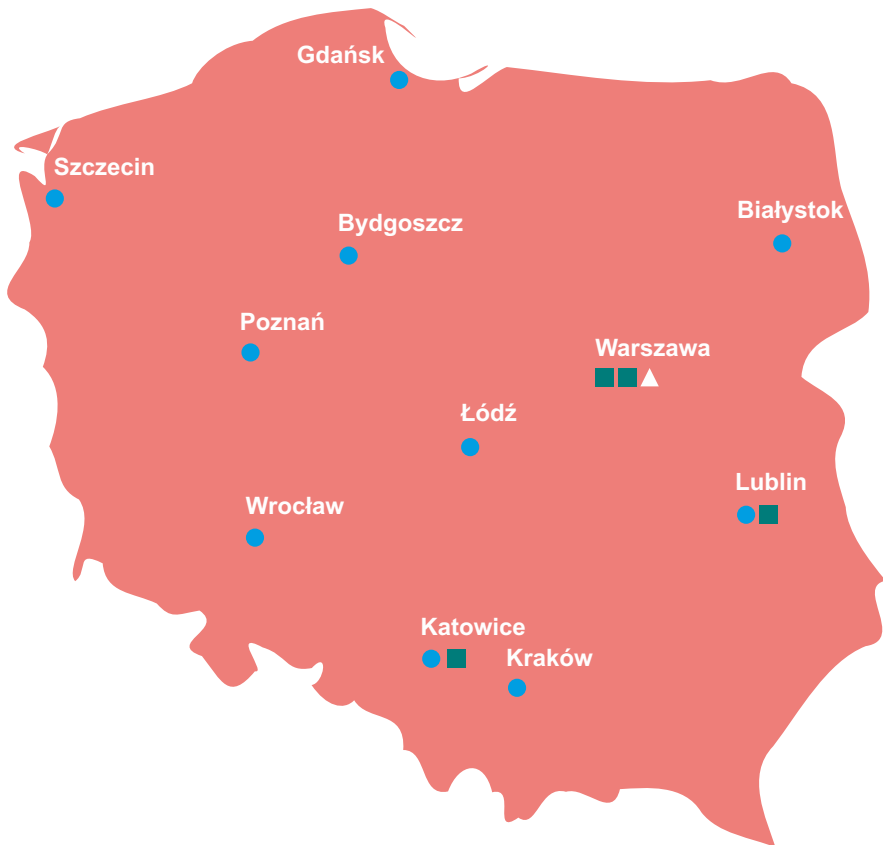
Ten wielodyscyplinarny zespół nie tylko planuje, ale i nadzoruje wykonanie poszczególnych etapów leczenia o czasie.

Obecnie każdy pacjent, niezależnie od wieku i osobistych doświadczeń, jest szczegółowo informowany o zaplanowanych badaniach i etapach terapii oraz uzyskiwanych wynikach terapii. Wszyscy też starają się, żeby terapia jak najmniej obciążała pacjenta i tak planują leczenie, żeby np. umożliwić pobyt w domu podczas ważniejszych świąt. Nie chcemy, żeby terapia była bardziej uciążliwa niż wymaga tego konkretna sytuacja pacjenta.

### **Jakie są rodzaje leczenia stosowane w mięsaku Ewinga?**

Do lat 70. XX wieku jedyną opcją w leczeniu mięsaka Ewinga było operacyjne usunięcie guza. Od tamtego czasu nastąpił ogromny postęp w leczeniu i wręcz przełom w uzyskiwanych wynikach terapii. Strategia leczenia mięsaków Ewinga jest taka sama, niezależnie od tego, czy guz wywodzi się z kości, czy tkanek miękkich. Co więcej, w każdym z ośrodków Polskiej Pediatricznej Grupy ds. Leczenia Guzów Litych pacjenci leczeni są w dokładnie ten sam sposób. Jedynym wyjątkiem, jak powiedziano powyżej, jest miejsce wykonania podstawowego zabiegu wycięcia guza.

Na kompleksowe leczenie onkologiczne mięsaka Ewinga składa się: chemioterapia, leczenie chirurgiczne, radioterapia oraz, u precyzyjnie wyselekcjonowanych pacjentów z rozsianym procesem chorobowym, tzw. megachemioterapia z następowym przeszczepieniem macie-



## OŚRODKI LECZENIA

NOWOTWORÓW DZIECIĘCYCH W POLSCE:

● SZPITAL UNIWERSYTECKI

■ SPECJALISTYCZNY SZPITAL PEDIATRYCZNY

△ CENTRUM ONKOLOGII (MŁODZI DOROŚLI)





rzystych komórek krwiotwórczych (czyli tzw. przeszczep szpiku).

Cytostatyki podawane pacjentowi, a więc chemioterapia, mają za zadanie zniszczenie komórek nowotworu, zarówno w guzie, jak i innych miejscach, nawet jeżeli jeszcze nie doszło do ujawnienia przerzutu.

Dlatego jest ona stosowana zarówno przed, jak i po zabiegu wycięcia guza pierwotnego. Efekt chemioterapii wzmacnia radioterapia, stosowana najczęściej po zabiegu chirurgicznym. Celem zabiegu operacyjnego jest skuteczne usunięcie masy guza pierwotnego, tak aby wyeliminować główną masę nowotworu i źródło potencjalnych przerzutów. Zabieg polega na całkowitym usunięciu guza z marginesem tkanek zdrowych.

Współcześnie zabiegi chirurgiczne prowadzi się z zachowaniem bardzo surowych zasad, tak aby nie dopuścić do miejscowego skażenia prawidłowych tkanek komórkami nowotworowymi i uniknąć ich rozszew do innych miejsc ustroju. Każdorazowo, jeżeli to tylko możliwe, unika się drastycznych zabiegów na stałe okaleczających chorego (np. amputacji).

Po uzyskaniu wyniku badania histopatologicznego, a więc dowodu potwierdzającego rozpoznanie mięsaka Ewinga, lekarz prowadzący chorego przedstawia mu plan leczenia, określając z pewnym przybliżeniem terminy i kolejność poszczególnych etapów. Często wtedy mówi się także o wariantach stosowanej terapii w zależności od uzyskiwanych efektów. Ocenę skuteczności leczenia prowadzi się cyklicznie, a wyniki takich badań mogą stanowić podstawę do zmiany wstępnie zaplanowanej terapii.

Trzeba także pamiętać, że zwłaszcza w onkologii dziecięcej wyniki leczenia i jego sposób są ściśle rejestrowane. Takie prowadzenie dokumentacji ma na celu drobiazgową analizę pożądaných skutków leczenia, ale także i jego niekorzystnych

oddziaływań. Większość stosowanych w oddziałach onkologii dziecięcej procedur leczniczych i diagnostycznych prowadzonych jest w formie tzw. badania klinicznego, a więc określonej procedurą, drobiazgowej analizy wyników terapii.

Z tego powodu pacjenci oddziału mogą spodziewać się różnych pytań dotyczących określenia stanu własnego zdrowia, samopoczucia, odczuć i doznań dręczących ich podczas terapii. Należy podkreślić, że zarówno udział w takich badaniach, jak i w ogóle poddanie się leczeniu, następuje tylko i wyłącznie za zgodą pacjenta i/lub jego rodziców (opiekunów prawnych).

### **Chemioterapia przedoperacyjna (neo-adjuwantowa).**

Rozpoznanie mięsaka Ewinga oraz określenie stopnia zaawansowania klinicznego rozpoczyna proces kompleksowego leczenia onkologicznego, którego pierwszym ogniwem jest tzw. chemioterapia przedoperacyjna (neo-adjuwantowa).

Jej celem jest, możliwie w jak największym stopniu, zmniejszenie masy guza pierwotnego i wyeliminowanie tych komórek nowotworowych, które dostały się na tym etapie choroby do krwiobiegu i powędrowały do innych części ciała.

Każdy cykl chemioterapii trwa około 3-4 dni i jest powtarzany co 3 tygodnie. Zazwyczaj pacjent otrzymuje 6 cykli chemioterapii. Leczenie przedoperacyjne trwa mniej więcej 18 tygodni. Jeżeli wskutek chemioterapii przedoperacyjnej uzyskano oczekiwany efekt leczenia, przechodzi się do drugiego etapu – chirurgicznego usunięcia guza pierwotnego.

### **Zabieg chirurgiczny.**

Celem działań chirurga onkologa jest całkowite usunięcie pierwotnego ogniska nowotworowego. Wybór sposobu wyko-

niania zabiegu uzależniony jest od reakcji guza na leczenie oraz jego położenia w stosunku do struktur ważnych dla życia lub funkcji organizmu.

Wysiłki chirurga onkologa skupiają się na takim przeprowadzeniu zabiegu, żeby unikać trwałych okaleczeń. Zabiegi oszczędzające kończynę wykonywane są obecnie u ponad 85% pacjentów z dobrą odpowiedzią na leczenie wstępne.

Ubytek kości wyciętej z guzem zastępowany jest endoprotezą ze sztucznym stawem lub przeszczepem kości: pobranej z banku tkanek (przeszczep allogeniczny) lub własnej kości z innej okolicy ciała, niewykorzystywanej w codziennym życiu i w pewnym sensie „niepotrzebnej” (przeszczep autologiczny np. tzw. unaczynionej kości strzałkowej).

Pomimo tych innowacyjnych technik, nadal u około 15% pacjentów występuje konieczność usunięcia całej kończyny z guzem (amputacja). Postęp, jaki stale się dokonuje w technikach protezowania powoduje, że pacjenci po amputacji mogą obecnie prowadzić niezależne, aktywne i w niczym nieograniczone życie.

Niezależnie od sposobu zabiegu, całkowite usunięcie guza wybitnie zmniejsza szansę na powstanie przerzutów nowotworowych. W zależności od uzyskanej odpowiedzi guza na leczenie przedoperacyjne, oceniane odsetkiem martwych komórek nowotworowych w tzw. mapie (przekrojach) guza, modyfikuje się dalsze leczenie. Zabiegom wycięcia chirurgicznego poddawane są także wszystkie ogniska przerzutowe mięsaka Ewinga, jeżeli tylko jest to możliwe. W przypadku mięsaka Ewinga wycięcie wszystkich ognisk nowotworowych ma kolosalne znaczenie dla ostatecznego wyniku leczenia pacjenta.



Zajrzyj na naszą stronę internetową [www.sarcoma.pl](http://www.sarcoma.pl), żeby przeczytać historie pacjentów.

Na całym świecie, również w Polsce wielu pacjentów po amputacji czynnie uprawia sporty, nawet wyczynowo, zdobywając medale w różnych dziedzinach.

### Radioterapia.

Radioterapia jest bardzo ważną techniką leczniczą, wzmacniającą skuteczność chemioterapii w bardziej zaawansowanych przypadkach. Polega ona na podaniu tkanek działaniu dużych dawek promieniowania niszczącego dzielące się komórki, zwłaszcza guza. Napromieniuje się przede wszystkim miejsce po wycięciu guza pierwotnego, ale także ogniska przerzutowe.

W razie niemożności przeprowadzenia zabiegu chirurgicznego (np. zajęcie przez guz kręgów kręgosłupa) radioterapia zastępuje chirurgię. Po operacji radioterapia jest stosowana, gdy guz nie został usunięty w całości lub w badaniu mikroskopowym znaleziono w guzie żywe komórki nowotworowe.

Pacjent poddawany jest przez kilka minut napromienianiu w ciągu 5-6 dni w tygodniu, w czasie 5-6 tygodni leczenia. Podczas radioterapii najczęściej kontynuuje się także chemioterapię (z drobnymi zmianami dawkowania leków).



**Chemioterapia pooperacyjna trwa zwykle około 24 tygodni.**

### Chemioterapia pooperacyjna (adjuwantowa).

Leczenie cytotatykami po zabiegu operacyjnym nazywane jest chemioterapią pooperacyjną lub adjuwantową. Sposób leczenia po zabiegu wycięcia guza pierwotnego może różnić się pomiędzy poszczególnymi pacjentami i zależy od tzw. radykalności zabiegu (wycięcia całości guza z wystarczającym marginesem tkanek zdrowych), stopnia zaawansowania klini-

cznego, postępu leczenia (tzw. martwicy guza) oraz stanu chorego.

W szczególnych przypadkach skuteczność leczenia mięsaka Ewinga zwiększa się także poprzez podanie tzw. megachemioterapii. Pacjent otrzymuje wtedy specyficzne cytostatyki w dawce zabijającej większość dzielących się komórek (oczywiście zwłaszcza nowotworowych).

Podając takie leczenie, mamy nadzieję zniszczyć wszystkie komórki nowotworowe w organizmie pacjenta. Jednak uszkodzeniu ulegają także zdrowe komórki ustroju, zwłaszcza te szybko dzielące się, a więc komórki szpiku kostnego i nabłonków, szczególnie przewodu pokarmowego (jama ustna i jelita). „Zabicie” komórek szpiku zagraża życiu chorego i dlatego bezpośrednio po podaniu megachemioterapii musi on otrzymać wlew tzw. krwiotwórczych komórek macierzystych, zdolnych odtworzyć szpik kostny i układ krwiotwórczy. W przypadku mięsaka Ewinga pacjentom przetacza się ich własne komórki macierzyste, uzyskane wcześniej w procedurze tzw. separacji (poniżej).

Podobnie jak wcześniej, lekarz prowadzący zawsze informuje pacjenta i jego rodziców lub opiekunów o wszystkich ważnych etapach leczenia, możliwych korzyściach, ale i powikłaniach. Omawia z nimi sposoby zapobiegania powikłaniom, oraz radzenia sobie z chorobą, oraz niepożądanymi działaniami leczenia. Pacjent musi zawsze wyrazić zgodę na każdy z etapów leczenia.

## 5. Operacja chirurgiczna

### Przejdę operację oszczędzającą kończynę: co to oznacza?

Niemal u wszystkich pacjentów z mięsakiem Ewinga udaje się przeprowadzić operację wycięcia guza pierwotnego (tego rozpoznanego na początku choroby). Jeżeli guz położony jest obwodowo (w kończynach: „noga” lub „ręka”) najprawdopodobniej możliwe będzie wykonanie zabiegu oszczędzającego.

Polega on na usunięciu całego guza razem z otaczającymi go tkankami i kością, a następnie na wszczepieniu w to miejsce endoprotezy i połączenie jej końców ze zdrowymi końcami kości, powyżej i poniżej miejsca wycięcia guza. Wstawienie „sztucznej kości”, czyli endoprotezy, zapewnia odtworzenie ciągłości szkieletu kończyny i umożliwia jej prawidłowe funkcjonowanie po zabiegu i rehabilitacji. Alternatywnie, wycięta część chorej kości może zostać zastąpiona przeszczepem kostnym (powyżej).

Ubytek kości wyciętej z guzem jest często tak duży, że konieczne staje się zastąpienie endoprotezą także całego stawu, np. kolana, biodra czy barku lub łokcia. W ten sposób zachowujemy kończynę, jakkolwiek pacjent wymaga dłuższej rehabilitacji, żeby powrócić do pełnej sprawności po zabiegu.

Niestety, po takim zabiegu występują pewne ograniczenia funkcjonalne. Trzeba już zawsze unikać większych urazów, żeby nie połamać endoprotezy lub miejsc jej połączenia ze zdrową kością. Pacjenci czasami na stałe kuleją lub mają problemy podczas biegu. Nie mogą uprawiać sportów walki.

Chirurg przeprowadzający zabieg zawsze wyjaśnia, na czym on polega, jaki jest jego zakres, możliwe powikłania i okres rekonwalescencji.

Pacjent zawsze może i powinien wyjaśnić wątpliwości poprzez zadawanie pytań. Przed operacją chirurg i lekarz prowadzący poproszą także anesteziologa, żeby wyjaśnił, co się będzie działo podczas zabiegu. Anestezjolog to lekarz odpowiadający za przebieg znieczulenia.

Endoproteza posiada specjalne mechanizmy umożliwiające wydłużanie, żeby nadążać za wzrostem kośćca u młodszych pacjentów.

Kiedyś były to takie urządzenia, które wymagały wydłużania operacyjnego. Obecnie wydłużanie endoprotezy odbywa się z zewnątrz, za pomocą specjalnych nadajników.

O sposobach wydłużania oraz okresach, kiedy trzeba go dokonać pacjenci i ich rodzice są informowani przez lekarza prowadzącego i kontrolującego endoprotezę, chirurga onkologa.

### **Fizjoterapia po operacji oszczędzającej kończynę.**

Fizjoterapeuta planuje, nadzoruje i prowadzi właściwe ćwiczenia, konieczne do przywrócenia funkcji operowanej kończyny. Plan fizjoterapii zostaje zaplanowany i przekazany pacjentowi jeszcze przed zabiegiem, a jest modyfikowany w zależności od postępów w rehabilitacji.

Rehabilitacja to proces usprawniania wydolności i funkcji ciała jako całości po przebytej operacji oraz nauki radzenia sobie ze zmianami i ew. ograniczeniami, jakie zaszły po zabiegu.

Rehabilitacja rozpoczyna się wkrótce po operacji. Fizjoterapeuta zaleca zestaw ćwiczeń do codziennego wykonywania przed i po operacji. Niezależnie od zabiegu, fizjoterapeuta prowadzi także ćwiczenia usprawniające i wzmacniające

mięśnie, osłabione po radioterapii i chemioterapii. Regularne ćwiczenia, zwłaszcza w domu, są konieczne, żeby odzyskać sprawność operowanej kończyny i utrzymać dobrą jakość życia podczas całego leczenia onkologicznego.

### **Dlaczego lekarz powiedział, że nie mogę mieć operacji oszczędzającej kończynę?**

Zwykle usunięcie guza kości z „nogi” lub „ręki” jest możliwe bez amputacji, podczas operacji oszczędzającej kończynę. Jednakże dla około 15% pacjentów nie będzie to możliwe.

Czasami guz obejmuje swoją masą główne naczynia i nerwy (tzw. pęczek naczyniowo-nerwowy) kończyny. Całkowite wycięcie guza (a tylko takie jest skuteczne i zapobiega wznowie) wiąże się wtedy z koniecznością wycięcia także fragmentu naczyń i nerwów.

Pozostawienie tak uszkodzonej kończyny nie ma sensu, bowiem i tak będzie ona całkowicie niesprawna. To właśnie dlatego, w tak specyficznej sytuacji, przeprowadza się amputację. Amputuje się (odcina) część lub całość kończyny, w zależności od umiejscowienia guza.

Konieczność przeprowadzenia zabiegu okaleczającego wiąże się z silnymi emocjami pacjenta, ale stanowi także przeżycie dla lekarza chirurga. Pacjenci przed i po amputacji wymagają i otrzymują specjalną opiekę psychologa i fizjoterapeuty.

Lekarz prowadzący szczegółowo omawia też z pacjentem wszystkie zagadnienia związane z przygotowaniem do amputacji oraz sposób postępowania i rehabilitacji po zabiegu. Bardzo ważne jest przygotowanie psychologiczne pacjenta do zabiegu oraz zapobieganie powikłaniom amputacji, a zwłaszcza zjawisku tzw. bólu fantomowego. Ten rodzaj doznania polega na odczuwaniu

cierpienia, bólu lub drętwienia w jakiejś części kończyny odjętej podczas zabiegu, a więc fizycznie już nieistniejącej.

Ten rodzaj bólu wymaga specjalnego postępowania, a pacjenci są szczególnie informowani o metodach radzenia sobie z bólem fantomowym. Bardzo ważnym elementem pomocy pacjentowi jest właściwe informowanie oraz udzielanie odpowiedzi na każde, nawet najdziwniejsze jego pytania. Chorzy z kolei nie powinni obawiać się zadawania pytań – tylko w ten sposób mogą rozwiązać swoje wątpliwości.

Pomimo że utrata kończyny może się wydawać sytuacją nie do przeżycia, to jednak doświadczenie wielu ludzi po amputacjach również niespowodowanych chorobą nowotworową, uczy, że bez kończyny można żyć normalnie, bez ograniczeń, niezależnie i aktywnie, a nawet uprawiać sport – również wyczynowo.

### **Będę miał amputację. Czy stracę całą rękę lub nogę?**

Odpowiedź na to pytanie zależy od tego, gdzie umiejscowiony jest guz kości. Każdy przypadek chorego jest inny. Pełną informację najlepiej uzyskać - pytając lekarza prowadzącego lub wykonującego zabieg.

### **Co się będzie działo przed i podczas operacji?**

Chirurg oraz fizjoterapeuta odwiedzają zawsze chorego przed operacją, żeby porozmawiać o przebiegu operacji oraz o tym, na czym polegać będzie rehabilitacja. Fizjoterapeuta jeszcze przed operacją planuje rodzaj oprotezowania i zawczasu zamawia protezę kończyny. Postęp techniki medycznej spowodował możliwość zakupu bardzo precyzyjnie działających urządzeń, np. protez kończyny górnej, poruszających palcami pod wpływem woli pacjenta. Nawet w Polsce, kiedy NFZ

refunduje zaledwie ułamek rzeczywistych kosztów protezy, pacjenci otrzymują upragnione protezy dzięki wsparciu różnych fundacji i osób dobrego serca. I nie stanowi to wcale rzadkości.

O jakość leczenia przeciwbólowego i znieczulenia dba anestezjolog. Po raz pierwszy odwiedza chorego przed operacją. Znieczulenie powoduje, że podczas zabiegu pacjent ma wyłączone farmakologicznie (lekami) odczuwanie bólu.

Po zabiegu utrzymuje się właściwe leczenie przeciwbólowe, które polega często na łącznym podawaniu różnych leków w okolicy korzeni nerwowych przewodzących ból, wychodzących z rdzenia kręgowego (tzw. znieczulenie zewnątrzoponowe), ale także dożylnie lub podskórnie, czy doustnie.

### **Co się będzie działo po amputacji?**

W ranie pooperacyjnej często umieszczony jest dren, odbierający krew i wydzieliny tkankowe do zbiorniczka. Jego rola polega na niedopuszczeniu do powstania krwiaka pooperacyjnego. Dren taki wystaje z kikuta kończyny; tak nazywamy tę część kończyny, która pozostała po amputacji.

Widok ten nie jest najczęściej przyjemny dla chorego po zabiegu; musi on stopniowo przyzwyczać się do niego i zaakceptować zaistniałą sytuację, zwłaszcza kiedy amputacja była nieunikniona, a stanowi zabieg ratujący życie i zdrowie. Chirurg i fizjoterapeuta odpowiednio dbają o takie przygotowanie kikuta, żeby możliwe było bezproblemowe osadzenie na nim protezy.

### **Rehabilitacja po amputacji.**

Po zabiegu bardzo szybko podejmuje się rehabilitację, natychmiast kiedy to tylko możliwe. Rehabilitacja jest złożonym procesem, a biorą w nim udział najczęściej

fizjoterapeuta i lekarz chirurg, ale także terapeuta zajęciowy i psycholog.

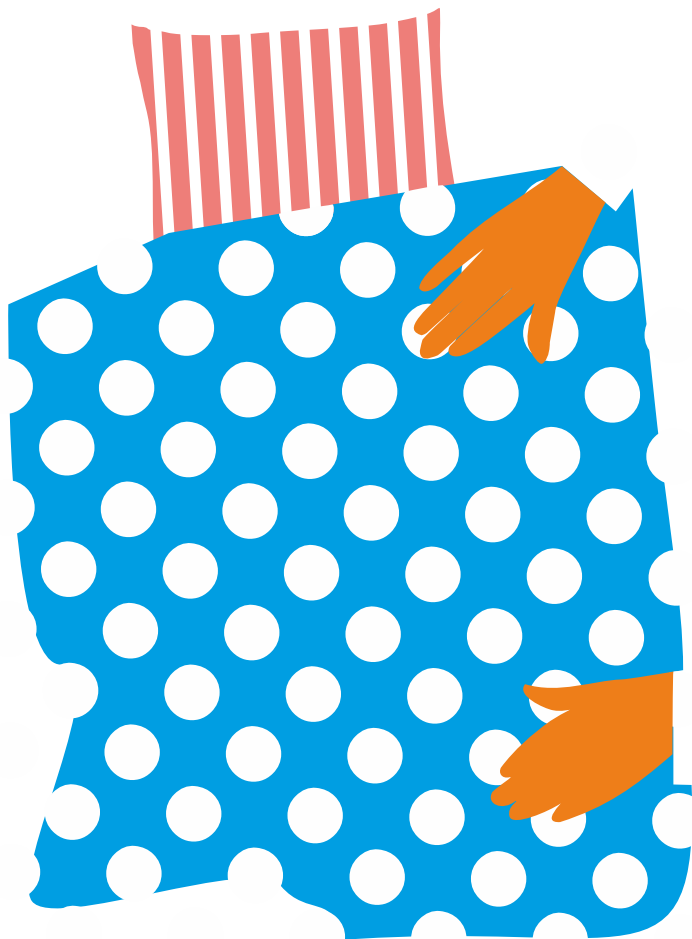
Terapeuci zajęciowi pomagają pacjentom zaadaptować się do zmian zachodzących w ich życiu wskutek rozwoju i powikłań choroby. Są pomocni w powrocie do pełni sił i wydolności, powrocie do codziennej aktywności, pracy czy szkoły.

Na początku rehabilitacji zostaje opracowany plan ćwiczeń, który pomoże odbudować siły i dostarczyć organizmowi energii:

- poprawa ogólnej wydolności organizmu poprzez codzienne ćwiczenie aktywności fizycznej jest bardzo ważna, bowiem poruszanie się z użyciem protezy wymaga zwiększonego wysiłku;
- rolą rehabilitanta jest nauczenie pacjenta poruszania się od pierwszych chwil po zabiegu do pełnej wydolności z użyciem protezy, stosowania pomocy w postaci kul łokciowych, korzystania z wózka inwalidzkiego w okresie przejściowym, a wreszcie: obsługi protezy i higieny kikuta oraz dbania o podnoszenie sprawności organizmu;
- przed zakupem i zastosowaniem ostatecznej protezy, najczęściej konieczne jest stosowanie przejściowo protezy ćwiczebnej, umożliwiającej przyzwyczajenie się pacjenta do specyficznych warunków życia i poruszania się oraz zapewnienia czasu na zgromadzenie funduszy, koniecznych do zakupu lepszego urządzenia;
- każdy pacjent otrzymuje także indywidualnie przygotowany Program Ćwiczeń Domowych do samodzielnego wykonywania w domu, który służy nauce chodzenia z pomocą protezy i używania jej tak, żeby wykorzystać w pełni możliwości urządzenia dla potrzeb pacjenta;
- program ten uczy także, jak uporać się

z emocjami, jakie towarzyszą amputacji. Dzięki radom i wsparciu specjalistów oraz różnorodnym ćwiczeniom, umożliwia osiągnięcie pełnej niezależności i dobrej wydolności funkcjonalnej w życiu codziennym.

Odwiedź stronę stowarzyszenia Sarcoma na facebooku [www.facebook.com/sarcoma.stowarzyszenie](http://www.facebook.com/sarcoma.stowarzyszenie), aby przeczytać wiadomości o osobach, które chorowały na mięsaka Ewinga, a mimo to biegają w maratonach, biorą udział w paraolimpiadach i prowadzą normalne, aktywne i szczęśliwe życie.



**P**RZED, W TRAKCIE I PO OPERACJI PACJENCI OTRZYMUJĄ WSPARCIE I FACHOWE RADY OD ZESPOŁU LECZĄCEGO KLINIKI ONKOLOGII.



## Na czym polega separacja i przeszczepienie krwiotwórczych komórek macierzystych?

W wybranych sytuacjach, u chorych z pierwotnie rozsiałym procesem nowotworowym, podjęcie próby wyleczenia chorego wymaga prowadzenia bardzo agresywnego leczenia. Jest nim megachemioterapia z następczym przeszczepem krwiotwórczych komórek macierzystych (opisana wcześniej). Komórki te charakteryzują się bardzo dużym potencjałem do odbudowy wszystkich prawidłowych elementów szpiku kostnego, który zostaje zniszczony przez duże dawki chemioterapii podawane w tej procedurze. Celem odnowy szpiku po megachemioterapii u chorych z mięsakiem Ewinga stosuje się własne komórki macierzyste pacjenta (przeszczep autologiczny).

Pobiera się je w specjalnej procedurze nazywanej separacją. Po jednym z pierwszych cykli chemioterapii przedoperacyjnej chory otrzymuje specjalny lek, którego działanie powoduje pojawienie się w krwi pacjenta dużej liczby krążących, krwiotwórczych komórek macierzystych.

Wtedy komórki te pobiera się, filtrując krew chorego w specjalnej maszynie, nazywanej separatorem. Komórki macierzyste są następnie zamrażane w ciekłym azocie i oczekują na podanie choremu po megachemioterapii. Po rozmrożeniu odżywają i odtwarzają zniszczony szpik kostny.

## W jaki sposób komórki macierzyste są przeszczepiane z powrotem choremu?

Stosuje się następujące procedury przeszczepiania krwiotwórczych komórek macierzystych:

- przeszczep autologiczny (nazywany także autotransplantacją), gdy przeszczepia się wcześniej pobrane własne komórki macierzyste pacjenta;
- przeszczep allogeniczny, gdy pacjent otrzymuje komórki macierzyste pobrane od innego dawcy;
- przeszczep syngeniczny, jeżeli pacjentowi przeszczepia się komórki macierzyste pobrane od jego bliźniaka jednojajowego.

Przeszczepy allogeniczne, które stwarzają bardzo specyficzne i trudne do spełnienia wymagania dla przeprowadzenia procedury, a wiążą się też ze znacznie większym ryzykiem powikłań niż przeszczep autologiczny, wykonywane są u pacjentów z mięsakiem Ewinga wyjątkowo rzadko.

Po odmrożeniu zmagazynowanych wcześniej własnych komórek macierzystych pacjenta podaje się je we wlewie dożylnym, tak jak każdą inną kroplówkę stosowaną podczas terapii.

Komórki te podejmują swoją funkcję dopiero po pewnym czasie, a okres ten stwarza znaczne zagrożenie dla życia i zdrowia chorego. Odnowa szpiku po allotransplantacji zajmuje nawet kilka tygodni.

W tym okresie pacjent otrzymuje przetoczenia różnych preparatów krwi oraz wiele leków mających na celu leczenie i zapobieganie zakażeniom bakteryjnym, wirusowym i grzybiczym, leczenie powikłań megachemioterapii i innych zaburzeń występujących w okresie do uzyskania pełnej odnowy szpiku.



## 6. Chemioterapia

### W jaki sposób cytostatyki stosowane w chemioterapii rozpoznają komórki nowotworowe i skąd wiedzą, które z komórek wyeliminować?

Komórki nowotworu dzielą się bardzo często i szybko, a leki stosowane w chemioterapii (cytostatyki) działają tylko na szybko dzielące się komórki. Cytostatyki działają w różnych mechanizmach i dlatego podczas chemioterapii stosuje się często więcej niż jeden lek, żeby jak najszybciej i w jak największym odsetku zniszczyć nowotwór. Poza tym wielokierunkowe działanie tych leków zapobiega uodpornieniu się komórek nowotworowych na stosowane leczenie.

### Jakie mogą być skutki chemioterapii?

Poza korzystnymi, cytostatyki wywierają także wiele działań niepożądanych. Na szczęście większość komórek organizmu nie ulega szybkim podziałom i nie są niszczone przez chemioterapię.

Niemniej w ustroju istnieją takie komórki, które podczas nawet typowej chemioterapii zostają zniszczone (na szczęście przejściowo). Należą do nich przede wszystkim komórki szpiku kostnego, mieszków włosowych, komórki naskórka i nabłonków wyściełających ścianę jelit i jamy ustnej.

Dlatego działania niepożądane chemioterapii mogą być nie tylko nieprzyjemne, tak jak: wymioty, biegunka, utrata włosów, owrzodzenia jamy ustnej, nieprzyjemny smak w ustach, ale także mogą zagrażać zdrowiu i życiu pacjenta (ciężkie zakażenia, zagrożenie krwawieniami czy niedokrwistość powodująca przewlekłe zmęczenie). Na szczęście istnieją leki mogące zapobiegać większości działań niepożądanych, które podaje się przed i po

chemioterapii, takie jak np. skuteczne leki przeciwwymiotne oraz takie, które przyspieszają odnowę komórek szpiku kostnego. Lekarze i pielęgniarki oddziałów onkologii dziecięcej służą pomocą, informują i szkolą pacjentów w metodach zapobiegania i radzenia sobie z tymi nieprzyjemnymi działaniami.



Fundacja „Tam i z Powrotem” opublikowała bardzo przydatną ulotkę pod tytułem „Chemioterapia i ty. Poradnik dla pacjentów z chorobą nowotworową i ich rodzin”. Odwiedź stronę internetową [www.sarcoma.pl](http://www.sarcoma.pl), gdzie możesz przeczytać i pobrać poradnik w wersji elektronicznej.

Prosimy także pamiętać, że każdy pacjent jest inny i inaczej reaguje na oddziaływanie cytostatyków. Nie wszyscy i nie zawsze muszą odczuwać większość działań niepożądanych chemioterapii.

Ich brak lub przeciwnie - zwiększona wrażliwość na te działania wcale nie oznacza zmniejszenia lub zwiększenia skuteczności podstawowego leczenia onkologicznego.

### Nudności i wymioty.

Zapobieganie wymiotom towarzyszącym chemioterapii jest obecnie dużo łatwiejsze niż kiedyś, bowiem dysponujemy szerokim wachlarzem leków. Czasami łączy się działanie nawet kilku z nich. Poza lekami można sobie pomóc także unikając zbyt ostрых pokarmów oraz tłustego i smażonego jedzenia. Regularne spożywanie posiłków w małych porcjach i często może bardzo pomóc. Bardzo ważne jest także takie zorganizowanie czasu wolnego, żeby się nie nudzić i nie mieć czasu na rozważanie swoich dolegliwości. Terapia zajęciowa stanowi doskonałe remedium!

## Gorączka neutropeniczna (neutropenia).

Podczas całego procesu leczenia wykonywane są wiele badań oceniających funkcję tych narządów, które mogą być uszkodzone podczas terapii, zwłaszcza morfologii krwi. Jednym z poważniejszych zagrożeń chemioterapii jest tzw. neutropenia, kiedy brak lub bardzo mała liczba krążących komórek układu białokrwinkowego przestaje chronić pacjenta przed zakażeniami.

Zakażenia te, nawet o bardzo ciężkim przebiegu, nie objawiają się typowo, w znany wszystkim sposób. Często jedynym ich objawem jest gorączka i to nawet niezbyt duża. Tę specyficzną postać zakażenia nazywamy gorączką neutropeniczną. Można jej zapobiegać poprzez wstrzykiwanie tzw. czynników wzrostu (filgrastym czy pegfilgrastym).

Jednak najważniejszym działaniem zapobiegawczym jest nielekceważenie własnych odczuć i stanów nawet podgorączkowych.



**W razie niepokoju warto zawsze zadzwonić do lekarza prowadzącego i poradzić się, co robić?**

W razie wystąpienia niepokojących objawów, a zwłaszcza gorączki neutropenicznej, nie można zwlekać. Należy niezwłocznie udać się do swojego lekarza pierwszego kontaktu i porozumieć się z lekarzem prowadzącym.

Często konieczna jest hospitalizacja. Podczas pobytu w szpitalu, z powodu powikłań, pacjenci otrzymują antybiotyki, preparaty krwi oraz wiele innych leków, koniecznych do przetrwania kryzysu.

## Przewlekłe zmęczenie (brak energii).

Przemęczenie, zwłaszcza utrzymujące się przewlekłe, to jeden z najczęściej występujących efektów ubocznych chemioterapii. To nie jest typowe zmęczenie, jakie odczuwamy po aktywnie spędzonym dniu. Podczas chemioterapii pacjenci odczuwają zmęczenie nawet wtedy, kiedy cały dzień spędzili w łóżku.

Najczęściej powodem takiego stanu jest niedokrwistość (anemia), a więc niedobór krwinek czerwonych, a w konsekwencji tlenu, który powinny przenosić one do tkanek.

Istnieją także inne czynniki, związane z samym nowotworem i leczeniem, które zaostrzają taki stan. Poprawę samopoczucia i zwiększenie aktywności życiowej można uzyskać często spacerując, uprawiając ćwiczenia fizyczne oraz koncentrując się na przyjemnych stronach życia i hobby.

## Owrzodzenia w jamie ustnej.

Owrzodzenia takie są kolejnym z działań niepożądanych chemioterapii, ale wywołane są w szczególności przez niektóre cytostatyki (np. metoterksat czy antracykliny).

Powodują cierpienie podczas spożycia posiłków, wyniszczenie, zakażenia i mogą opóźnić przebieg terapii. Dlatego warto im zapobiegać poprzez częste mycie zębów, utrzymywanie prawidłowej higieny jamy ustnej oraz stosując zapobiegawczo mieszanki odkażające do ust. W razie pojawienia się owrzodzeń należy szybko poinformować o tym lekarza i rozpocząć zleczone przez niego leczenie.



chemioterapia opiera się na stosowaniu cytostatyków – leków zabijających komórki nowotworowe. Hamują one rozwój komórki nowotworowej poprzez oddziaływanie na tzw. cykl komórkowy, czyli podział i wzrastanie komórek, albo poprzez niszczenie materiału genetycznego komórki.

- Chemioterapia to jedna z najważniejszych składowych leczenia mięsaka Ewinga i kostniakomięsaka.
- Chemioterapia działa na szybko dzielące się komórki.
- Różne cytostatyki działają na różne struktury komórki, dlatego często podaje się je wspólnie.

Niektóre zdrowe komórki ciała także dzielą się szybko, jak komórki nabłonka jamy ustnej, żołądka, szpiku czy mieszków włosowe. Chemioterapia jest toksyczna także dla tych komórek, powodując wiele działań niepożądanych.

- Chemioterapia stosowana w mięsaku Ewinga i kostniakomięsaku jest podawana we wlewach dożylnych i tylko wyjątkowo w postaci tabletek.
- Chemioterapia podawana jest w tzw. „cyklach”. Na trzytygodniowy cykl chemioterapii składają się 3-4 dni podawania leku oraz nieco ponad 2 tygodnie na regenerację organizmu przed rozpoczęciem następnego cyklu.

### Wypadanie włosów (tzw. alopecia).

Jest to stały i najczęstszy skutek podawania cytostatyków. Włosy mogą zacząć wypadać od paru dni do paru tygodni po rozpoczęciu chemioterapii. Reakcja pacjentów na wypadanie włosów jest bardzo różna. Jednak zwłaszcza u młodzieży wywołuje bunt. Należy pamiętać, że po zakończeniu leczenia włosy odrastają i są nawet mocniejsze niż wcześniej. Z alopecją można sobie poradzić, godząc się z zaistniałym stanem, albo można stale nosić nakrycia głowy lub peruki.

Chemioterapia jest podawana przed i po operacji.



### Zapobieganie wyniszczeniu nowotworowemu.

Chorzy podczas leczenia tracą apetyt, często nie przyjmują pokarmów, źle się odżywiają. Utrzymanie wagi oznacza

właściwe zaopatrywanie organizmu w kalorie, a tym samym siłę do walki z zakażeniami, nowotworem i niekorzystnymi skutkami leczenia i choroby. Zdrowa dieta dostarcza nie tylko koniecznego białka, ale także witamin i mikroelementów, koniecznych do walki z guzem.

Obecnie na rynku pojawiły się preparaty dostarczające dużej ilości kalorii w małej objętości. Należy wspomagać i zachęcać zwłaszcza dzieci do spożywania pełnowartościowych posiłków i unikania pustych kalorii oraz fast-foodów.

Fundacja „Tam i z Powrotem” opublikowała ulotkę pod tytułem: „Żywność a choroba nowotworowa. Poradnik dla pacjentów i ich rodzin”. Zawiera on informacje o tym co i jak jeść podczas leczenia cytostatykami. Przewodnik dostępny jest na stronie [www.sarcoma.pl](http://www.sarcoma.pl).



wejdź na stronę internetową [www.sarcoma.pl](http://www.sarcoma.pl), żeby przeczytać o tym, jak można radzić sobie z brakiem apetytu podczas chemioterapii.



**KALORIE SĄ WAŻNE!**



## Jak podaje się cytostatyki? Czy będę dostawać mnóstwo zastrzyków?

Pomimo istnienia różnych metod podawania cytostatyków (doustnie, podskórnie, dożylnie w postaci iniekcji lub wlewu), u dzieci prawie zawsze chemioterapię podaje się we wlewach dożylnych. Ażeby unikać częstego klucia i wymian wenflonów (cienka plastikowa rurka wkłuta na stałe do żyły) dzieciom na początku leczenia zakłada się tzw. porty naczyniowe. Istnieją różne rodzaje portów, ale niezależnie od tego, który stosujemy, leki podawane są bezpośrednio do dużych naczyń ustroju, a cewnik taki jest implantowany na wiele lat. Można też przez niego pobierać krew do badania!

**C**hemioterapia działa, niszcząc raptownie dzielące się komórki.



## 7. Twoje ciało

### Jakich zmian fizycznych mogę się spodziewać podczas leczenia onkologicznego?

Zmiany budowy oraz wyglądu ciała zachodzące podczas leczenia onkologicznego mogą być skutkiem rozwoju samego nowotworu lub stanowić następstwo prowadzonego leczenia: operacji, chemioterapii lub radioterapii. Niektóre z tych zmian mają charakter przejściowy (np. utrata włosów), ale niektóre pozostaną na zawsze (np. brak kończyny po amputacji).

Najczęściej obserwowane są :

- blizny po operacji lub operacjach;
- brak części kończyny, zniekształcenia ciała;
- zaburzenia czucia (drętwienie), ból przewlekły lub fantomowy;
- zaburzenia apetytu i wyniszczenie lub nadwagę i otyłość (np. po hormonach);
- wypadanie włosów;
- przewlekłe przemęczenie, które może zaburzać wydolność fizyczną, powodować poczucie osłabienia, stałego zmęczenia, braku energii do życia;
- niechęć lub niemożność uprawiania seksu, także z powodu zmian fizycznych;
- zmiany narządów rozrodczych, bezpłodność (niemożność posiadania potomstwa).

Nie wszystkie cytostatyki powodują bezpłodność, lecz zanim rozpocznie się leczenie dobrze spytać lekarza prowadzącego, czy i w jaki sposób można zachować materiał rozrodczy (np. zamrożenie nasienia u mężczyzny).



**P**AMIĘTAJ, ŻE NOWOTWÓR NIE JEST  
W STANIE ZMIEŃĆ TWOJĘ OSOBOWOŚĆ,  
ZAINTERESOWAŃ I TALENTÓW.



## Jak zmiany fizyczne wpływają na samo-poczucie chorych?

Zmiany wyglądu, te łatwo dostrzegalne i te niewidoczne na pierwszy rzut oka, mogą istotnie zaburzać samoocenę pacjenta i utrudniać mu wejście z powrotem w normalne życie po zakończeniu leczenia. Mogą powodować wycofanie, unikanie kontaktów z rówieśnikami i mogą mieć wiele następstw, nierzadko nawet bez racjonalnych przesłanek.

Dlatego warto radzić się i korzystać z pomocy psychologów oddziałowych. Psychoonkologia stanowi obecnie oddzielną specjalność psychologii klinicznej, a specjaliści ci są przygotowani do pomocy w tej specyficznej dla pacjenta sytuacji zdrowotnej i życiowej.



Rozmawianie z innymi pacjentami jest dobrym sposobem na odkrycie, jak inni poradzili sobie w sytuacji podobnej do twojej.

## Czy istnieją jakieś specjalne rady i sposoby radzenia sobie ze zmianami, jakie zaszły w moim ciele?

Poniżej przedstawiono kilka prostych rad i działań mogących poprawić wizerunek chorego i przywrócić dobrą ocenę własnej osoby. Należy pamiętać o możliwości uzyskania pomocy ze strony psychoonkologów i nie wstydzić się zasięgnięcia u nich porady. Należy też pamiętać, że poczucie nieustannego lęku i niepokoju związanego ze zmianami zachodzącymi w ciele chorego jest zjawiskiem jak najbardziej naturalnym. Czasami, zwłaszcza przy dobrym wsparciu, czas staje się najlepszym lekarzem!

- Rozmowy z bardziej doświadczonymi w cierpieniu i zawaansowanymi

w chorobie pacjentami mogą być bardzo pomocne, a ich doświadczenie i rady mogą być bezcenne;

- Przemyślenie obecnej sytuacji i przygotowanie się zczasu na nawet najgłupsze i najtrudniejsze pytania, zwłaszcza z pomocą psychoonkologa, stworzą wspólny pancierz ochronny;
- Należy pamiętać, że czasami komentarze ludzi nie zmiernają do czynienia krzywdy, a wynikają z zaskoczenia lub współczucia; czasami ludzie nie wiedząc jak się zachować, a zwłaszcza nie mając podobnych doświadczeń, mówią byle co, bez zastanowienia, ale też bez złych intencji;
- Najważniejsze żeby pozostać sobą, niezależnie od ułomności ciała – liczy się własna osobowość, zainteresowania i talenty, a te nie zostały zmienione przez chorobę!
- Dobrze poeksperymentować z perukami, protezami, makijażem i wieloma innymi działaniami zwiększającymi pewność siebie pacjenta;
- Dobre odżywianie, odpowiedni wypoczynek, ruch i ćwiczenia fizyczne mogą odwrócić niekorzystne procesy zachodzące w organizmie, a już na pewno – poprawić samopoczucie;
- Zdobywanie nowych umiejętności czy nowe hobby nie tylko pozwolą zapomnieć o chorobie, ale umożliwią zdobycie nowych przyjaciół.

## 8. Po zakończeniu leczenia

### Po zakończeniu leczenia: Jaki wpływ na moją przyszłość będzie miała przebyta choroba i jej leczenie?

Zakończenie kompleksowego leczenia onkologicznego wcale nie oznacza końca kontaktu ze szpitalem. Pacjent po zakończeniu chemioterapii przez wiele lat pozostaje pod opieką onkologa. Kontrole mają na celu:

- Monitorowanie stanu zdrowia i wydolności pacjenta oraz śledzenie przebiegu choroby;
- Wykonywane badania potwierdzają brak objawów nowotworu (czyli tzw. wznowy);
- Monitorowanie chorego ma także na celu wczesne wykrywanie odległych powikłań prowadzonego leczenia.

### Co dalej?

Z jednej strony zakończenie leczenia stanowi wielką ulgę dla pacjenta, ale z drugiej – stwarza kolejny powód do niepokoju: czy nowotwór nie powróci? Jednakże zamartwianie się na zapas nie ma sensu i do niczego nie prowadzi.

Czasami zarówno pacjentowi, jak i jego rodzicom ciężko rozstać się ze szpitalem, bo przez wiele miesięcy otrzymywali tam wsparcie i pomoc, a teraz muszą sobie radzić sami.

W takiej sytuacji najlepszą pomoc zapewniają grupy wsparcia, organizowane przez innych pacjentów po leczeniu, tzw. ozdrowieńców.

Dzisiaj, w dobie Facebook'a i Internetu kontakt z kolegami z oddziału jest prosty, a przepływ informacji błyskawiczny. Dość częste przyjazdy na wizyty kontrolne również służą podtrzymywaniu tych więzi.

Zawsze też można się wtedy poradzić psychoonkologa. Zachęcamy także do odwiedzenia strony, gdzie można uzyskać wiele cennych informacji.

Wsparcie można także otrzymać w innych placówkach oraz w organizacjach charytatywnych, niosących pomoc pacjentom z chorobą nowotworową np.:

- Fundacja Spełnionych Marzeń [www.spelnionemarzenia.org.pl](http://www.spelnionemarzenia.org.pl)
- Fundacja HEROSI [www.herosi.eu](http://www.herosi.eu)
- Fundacja Pomocy Dzieciom z Chorobą Nowotworową [www.fundacja.net](http://www.fundacja.net)
- Fundacja Iskierka [www.fundacjaiskierka.pl](http://www.fundacjaiskierka.pl)
- Poza Horyzonty, Fundacja Jaśka Meli [www.pozahoryzonty.org](http://www.pozahoryzonty.org)
- Fundacja Onkologiczna Osób Młodych Alivia [www.alivia.org.pl](http://www.alivia.org.pl)
- Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Mięsaki SARCOMA [www.sarcoma.pl](http://www.sarcoma.pl)

### Opieka po zakończeniu leczenia.

Kontrole lekarskie po zakończeniu leczenia mięsaka Ewinga odbywają się z reguły co 1,5 miesiąca przez pierwszy i drugi rok po leczeniu, raz na 3 miesiące w trzecim i raz na 6 miesięcy w czwartym roku oraz raz do roku później. Ich cel został przedstawiony powyżej, jednak należy podkreślić, że są bardzo ważne dla chorego. Jedyne w ten sposób można szybko wykryć odległe powikłania leczenia, monitorować powikłania np. endoprotezoplastyki, ale także wcześniej rozpoznać zwiastuny nadchodzącej wznowy.

### A co, jeżeli mięsak Ewinga powróci?

Niestety, w przypadku mięsaka Ewinga, zdarzają się nawroty choroby (wznowa)



lub ujawniają się późne przerzuty. Rozpoznanie nawrotu jest niepomysłnym zdarzeniem, równym w oczach chorego niemal końcowi świata. Jednak nie przekreśla szansy na życie, a nawet na wyleczenie. Zmienia się tylko rodzaj chemioterapii, dochodzą nowe terapie.

Należy także pamiętać, że w onkologii co roku wprowadza się kilka nowych leków, być może bardziej skutecznych niż poprzednie. Stale prowadzone są także badania nad nowymi, skuteczniejszymi metodami leczenia.

### Zaawansowany mięsak Ewinga

Czasami niestety dochodzi do takiej sytuacji, że stosowane leczenie nie przynosi spodziewanego skutku. Podawane wtedy leki zmierzają do powstrzymania, ale już nie wyleczenia nowotworu.

Informacje o sposobach pomocy chorym z nieuleczalnym już mięsakiem Ewinga uzyskuje się od lekarza prowadzącego. Można je również zdobyć na stronach internetowych instytucji zajmujących się opieką paliatywną – hospicjów:

- Fundacja Warszawskie Hospicjum dla Dzieci  
<http://www.hospicjum.waw.pl/>
- Fundacja Hospicyjna  
<http://www.httz.pl/>

## 9. Słownik

Gdy rozmawiasz o mięsaku Ewinga możesz usłyszeć wiele medycznych terminów, które z początku mogą wydać ci się niezrozumiałe. Słownik ten zawiera niektóre z tych terminów, wraz z wyjaśnieniem, co mogą one oznaczać.

### A

**Aktynomycyna** – to lek stosowany w chemioterapii w leczeniu mięsaków, takich jak mięsak Ewinga. Jest on antybiotykiem, który hamuje podział komórkowy poprzez niszczenie DNA.

**Anemia** – niższy, niż prawidłowy poziom czerwonych krwinek lub hemoglobiny we krwi.

**Analgetyki** – leki przeciwbólowe.

Przykładami analgetyków są ibuprofen, paracetamol i pyralgina.

**Antybiotyki** – leki, które zwalczają infekcje powodowane przez bakterie.

**Audiogram** – badanie słuchu, wykonywane jest w dźwiękoszczelnym pokoju przez specjalistę zwanego audiologiem.

### B

**Badania kliniczne** – są przeprowadzane, aby przetestować, jak dobrze działają nowe leki lub metody leczenia.

**Białe krwinki, leukocyty** – to elementy krwi, są częścią systemu immunologicznego. System immunologiczny pomaga organizmowi zwalczać choroby i infekcje.

**Biopsja** – biopsja to pobranie małego wycinka (próbki) guza, który jest następnie badany przez patologa.

**Biseptol** – lek zawierający dwa leki, sulfamethoxazole i trimethoprim, które zwykle są określane wspólną nazwą co-trimoxazole. Zwykle używany do leczenia infekcji pęcherza moczowego, zapalenia płuc, zapalenia oskrzeli i infekcji ucha.

## C

**Centralna linia (wkłucie centralne)** – długa, giętka rurka wprowadzona do dużej żyły centralnej, najczęściej umieszczana jest w żyłę podobojczykowej, umożliwia długotrwałe (kilka tygodni) podawanie płynów i leków dożylnych. Może służyć również do podawania chemioterapii.

**Cewnik typu Browiak** – rodzaj cewnika centralnego, którego jeden koniec umieszczony jest w dużym naczyniu żylnym, np. żyłę podobojczykowej, a drugi koniec pod skórą wyprowadzony jest na ścianę klatki piersiowej i cały czas jest na niej położony. Umożliwia bezpośrednie podawanie płynów, płynów odżywczych, cytostatyków i innych leków wprost do krwi oraz do pobierania próbek krwi bez potrzeby nakłuwania skóry.

**Chemioterapia** – leki, cytostatyki, które hamują wzrost lub niszczą komórki nowotworowe. Chemioterapia jest często nazywana w skrócie „chemią”.

**Chirurg onkolog** – lekarz, operujący pacjentów z nowotworami tkanek miękkich, kości i innych narządów.

**Cisplatyna** - to cytostatyk zawierający platynę, który jest podawany w leczeniu kostniakomięsaka i innych rodzajów raka. Ten lek działa poprzez wiązanie lub łączenie się z DNA i inicjowanie procesu zwanego apoptozą, który zabija komórki.

**CRP (białko C-reaktywne)** – czuły wskaźnik ostrych i przewlekłych stanów zapalnych.

**Czerwone krwinki** – zwane także erytrocytami, przenoszą tlen do różnych części ciała.

**Cyklofosfamid** – cytostatyk służący do leczenia pierwotnych guzów kości i innych rodzajów nowotworów. Należy on do grupy leków zwanych alkilującymi. Niszczy komórki nowotworowe poprzez wpływ na DNA komórki.

**Cytotoksyczny** – lek działający toksycznie na komórki i niszczą ją.

**Cykl komórkowy** – seria zdarzeń zachodząca w komórce, prowadząca do jej podziału. Jest to proces życiowy pozwalający komórce rozwinąć się w dojrzały organizm. Proces ten składa się z trzech głównych faz, nazywanych: interfaza, cytokineza, kariokineza.

**Cykl leczenia** – cykl zwykle zawiera czas leczenia (3-4 dni) oraz czas potrzebny na regenerację organizmu po toksycznym działaniu cytostatyków. Typowy cykl leczenia w przypadku pierwotnych guzów kości to 3 tygodnie.

## D

**Deksametazon** – lek sterydowy, znany jako kortykosteryd. Ma on działanie przeciwzapalne i przeciwalergiczne, immunosupresyjne. Może być używany do leczenia skutków ubocznych chemioterapii.

**Długoterminowe skutki chemioterapii** – to uboczne efekty stosowania chemioterapii, które występują po kilku miesiącach lub latach od jego zakończenia, np. uszkodzenie funkcji nerek, wątroby lub serca.

**Diklofenak** – lek używany jako lek przeciwbólowy, należący do grupy leków zwanych niesteroidowymi lekami przeciwzapalnymi (NLPZ). Może być używany do uśmierzania bólu po operacji.

**Dystalny (dalszy)** – usytuowany w najdalszym miejscu. Na przykład dalsza część kości udowej, to część kości położona najbliżej stawu kolanowego. Słowem przeciwnym do dalszy jest bliższy.

**DNA** – oznacza kwas deoksyrybonukleinowy (może być długi na 2 metry) zajmujący centrum każdej komórki. DNA to materiał genetyczny komórki, zawierający geny, które są przekazywane z komórki do komórki w trakcie jej wzrostu i podziału.

**Doksorubicyna** – cytostatyk stosowany w leczeniu mięsaków i innych rodzajów

raka. Doksyrubicyna to czerwony płyn podawany dożylnie. Jest ona antybiotykiem. Powoduje trwałe połączenie z DNA komórki nowotworowej, uniemożliwiając jej podział i doprowadzając do jej śmierci.

## E

**Echokardiogram** – to badanie jest zwykle nazywane „echem serca”, jego celem jest ocena prawidłowej funkcji serca.

**Efekty uboczne** – rozumie się przez nie działanie leku, inne niż oczekiwane bądź zamierzone. Na przykład niektóre cytostatyki niszczą zarówno komórki nowotworowe, jak i zdrowe. Może to prowadzić do uszkodzenia narządów (nerek, serca), czyli powodować skutki uboczne (niepożądane).

**EKG** – badanie, które rejestruje elektryczną czynność serca. Jest ono zwykle przeprowadzane przed i w czasie leczenia, aby ocenić funkcję serca i wcześniej wykryć ewentualne jego uszkodzenia.

**Etopozyd** – jeden z podstawowych cytostatyków, stosowany w leczeniu pierwotnych nowotworów kości i innych rodzajów raka. Lek ten działa w interfazie cyklu komórkowego. Ma on postać białego proszku, rozpuszczanego w wodzie. Jest on zwykle podawany dożylnie.

## F

**Fizjoterapeuta** – to członek zespołu, zajmującego się opieką nad pacjentami chorymi na nowotwory kości. Fizjoterapeuta prowadzi rehabilitację po operacji.

**Flukonazol** – lek stosowany przy infekcjach grzybiczych.

## G

**G-CSF** – czynnik stymulujący tworzenie kolonii granulocytów. G-CSF to czynnik wzrostu, który stymuluje szpik kostny do produkcji białych krwinek.

**Geny** – podstawowa jednostka dziedziczności, warunkuje występowanie w organizmie jakiejś prostej, elementarnej cechy. U ludzi stwierdzono około 25000 genów.

**GFR** – współczynnik przesączania kłębuszkowego. To badanie stwierdzające prawidłowe funkcjonowanie nerek. Prawidłowy wynik umożliwia kontynuowanie chemioterapii.

**Gorączka neutropeniczna** – temperatura powyżej 38,3 stopni Celsjusza, której towarzyszy liczba neutrofilów poniżej 500/uł. W leczeniu, w zależności od stopnia ryzyka, najczęściej stosowane są jeden lub kilka antybiotyków i leki przeciwgrzybicze.

**Grupa nowotworów z rodziny Ewinga (Ewing's Sarcoma Family of Tumours)** – uważa się, że wszystkie te nowotwory wywodzą się z tego samego typu komórki. Do grupy tej należą: mięsak Ewinga, pozakostna postać mięsaka Ewinga, PNET, guz Askina.

**Guz Askina (Askin tumour)** – zwany jest PNET-em i należy do grupy mięsaków Ewinga. Występuje w obrębie klatki piersiowej (w żebrach, opłucnej i płucach). Został on opisany w 1974 roku przez amerykańskiego lekarza, Frederica Askina. Leczenie guza Askina (operacja/radioterapia/chemioterapia) jest zwykle takie samo, jak mięsaka Ewinga.

## H

**Hemoglobina** – substancja zawarta w czerwonych krwinkach, której zasadniczą funkcją jest przenoszenie tlenu, przyłączanie go w płucach i uwalnianie w tkankach.

## I

**Ifosfamid** – cytostatyk, używany do leczenia pierwotnych guzów kości i innych typów nowotworów. Jest on podawany dożylnie (w kroplówce).

Metabolity ifosfamidu łączą się z DNA komórki, co prowadzi do zablokowania cyklu komórkowego i hamuje wzrost komórek nowotworowych.

**Infuzja dożylna (I.V.)** – podawanie leków bezpośrednio do krwi poprzez umieszczony w żyłę wenflon, port żylny lub cewnik typu Browiak. Wenflon zwykle wkłuwany jest w ramię lub dłoń.

## K

**Komórka** – wszystkie żywe stworzenia zbudowane są z komórek. Komórki to cegły budujące ciało. Komórki są bardzo, bardzo małe i są zwykle widzialne tylko pod mikroskopem.

**Komórki macierzyste (Stem Cells)** – są to komórki, które cechują się nieograniczoną liczbą podziałów i różnicowaniem się do innych typów komórek. Komórki macierzyste nie są wyspecjalizowane i są zdolne do przekształcania się w bardzo różne typy komórek organizmu podczas swojego rozwoju i wzrostu. Dorosłe komórki macierzyste stanowią wewnętrzny system naprawczy dla tkanek.

**Kość biodrowa (Ilium)** – to największa kość miednicy.

**Kość udowa (Femur)** – najdłuższa kość w ciele.

## L

**Laktuloza** – lek używany przy zaparciach. Umożliwia prawidłowe oddawanie stolca.

**Leki przeciwwymiotne** – leki stosowane u pacjentów w przypadku nudności i wymiotów. Nudności i wymioty są najczęstszym działaniem ubocznym chemioterapii. Stosowanie zapobiegawczo leków przeciwwymiotnych wraz z cytostatykami łagodzi te objawy.

## M

**Megachemioterapia (chemioterapia wysokodawkowa)** – agresywne leczenie

nowotworów złośliwych z zastosowaniem dużych dawek cytostatyków w celu szybkiego zniszczenia komórek nowotworowych.

**Mesna** – lek podawany wraz z cytostatykami. Pomaga zredukować drażniące działanie na śluzówki pęcherza moczowego, substancji powstających na skutek rozkładu ifosfamid i cyklofosfamid. Mesna niweluje skutki uboczne, wywołane przez te cytostatyki.

**Metotrexat** – cytostatyk stosowany do leczenia pierwotnego nowotworu kości - kostniakomięsaka. Jest to żółty płyn podawany dożylnie. Należy do grupy antymetabolitów. Jego działanie przeciwnowotworowe polega na zahamowaniu syntezy DNA w komórce.

**Metoklopramid** – lek stosowany na nudności i wymioty. Przyspiesza opróżnianie się żołądka poprzez powodowanie skurczu żołądka i jelit. Stosowany jest do leczenia nudności i wymiotów, spowodowanych chemioterapią i radioterapią.

**Mięsak Ewinga (Ewing's sarcoma)** – rzadki nowotwór złośliwy kości. Nazwa wywodzi się od nazwiska lekarza Jamesa Ewing'a, który opisał ten nowotwór po raz pierwszy. Mięsak Ewinga jest drugim najczęściej występującym pierwotnym guzem kości u dzieci i ludzi młodych.

**Mocznik, kreatynina, jony** – badanie składników osocza krwi, pozwalające określić funkcjonowanie nerek.

**Morfina** – lek przeciwbólowy, stosowany przy leczeniu bólu. Należy on do grupy opioidów. Ma formę tabletek, syropu lub podawany jest podskórnie lub dożylnie.

**Morfologia** – ogólne badanie krwi, dzięki któremu mamy informację na temat liczby komórek krwi:

- czerwonych komórek;
- białych komórek (każdego typu);
- płytek krwi;
- poziomu hemoglobiny, która przenosi tlen w krwi.

## N

**Nystatyna** – lek stosowany przy infekcjach grzybiczych.

**Nasada kości (Epiphysis)** – część kości przy jej końcach, stanowi miejsce gdzie kość rośnie.

**Neoplazma** – to inna nazwa określająca nowotwór. Słowo neoplazma oznacza po łacinie „nowy twór”. Nowotwór może być łagodny lub złośliwy (rak, mięsak).

**Neutropenia** – niski poziom neutrofilów we krwi. Chemioterapia może spowodować spadek poziomu neutrofilów we krwi. Wpływa to na osłabienie działania systemu obrony organizmu, który broni nas przed chorobami. Pacjent z neutropenią jest bardziej narażony na infekcje. W celu zapobiegania i leczenia infekcji stosujemy antybiotyki.

**Neutrofile** – granulocyty obojętnochłonne. Rodzaj białych krwinek, które są częścią systemu immunologicznego, który broni nas przed chorobami.

Neutrofile stanowią większość białych komórek. Należą one do grupy fagocytów, co oznacza, że „zjadają” one komórki bakteryjne, które powodują infekcje.

## O

**Omeprazol** – lek zapobiegający refluksovi żołądkowo-przełykowemu. Należy on do grupy inhibitorów pompy protonowej. Redukuje on ilość kwasów żołądkowych, produkowanych przez komórki ścian żołądka.

**Onkolog** – lekarz, który zajmuje się pacjentami, chorującymi na nowotwory. Dzieci znajdując się zwykle pod opieką hematologa.

**Ondansetron** – lek przeciwwymiotny, stosowany przy leczeniu nowotworów (przy chemioterapii).

**Operacja oszczędzająca kończyny** – to skomplikowana operacja, mająca na celu usunięcie nowotworu złośliwego, z zachowaniem jak najlepszej funkcji

kończyny i uniknięcie amputacji.

**Ortopeda** – operuje i leczy pacjentów z chorobami kości i stawów.

**Osteoblasty** – komórki tworzące kości, występujące w miejscach, gdzie odbywa się wzrost lub przebudowa kości. Osteoblasty na skutek mineralizacji przekształcają się w dojrzałe komórki kostne, zwane osteocytami.

**Osteoklasty** – komórki kościogubne. Główną funkcją osteoklastów jest niszczenie kości, które najprawdopodobniej odbywa się przy współdziałaniu osteoblastów.

**Osteosarcoma (kostniakomięsak)** – pierwszy pod względem częstotliwości występowania nowotwór złośliwy kości u dzieci, nastolatków i młodych dorosłych. Zwykle rozwija się w kościach w trakcie intensywnego wzrostu organizmu.

## P

**Paliatywny** – jeśli pacjent nie może być wyleczony z nowotworu, leczenie paliatywne podnosi komfort życia pacjenta i uwalnia go od bólu.

**Patomorfolog** – lekarz diagnozujący choroby za pomocą technik mikroskopowych i molekularnych.

**Pediatra** – lekarz specjalizujący się w leczeniu dzieci.

**PEG** – przeszkońska, endoskopowa gastrostomia, jest używana, aby utrzymać stabilną wagę pacjenta, który nie jest w stanie samodzielnie jeść lub przełykać. PEG jest używany do podawania płynów i składników odżywczych wprost do żołądka.

**Płytki krwi** – składnik krwi. Pochodzą od większych komórek ze szpiku kostnego (megakarocytów). Płytki krwi uczestniczą w gojeniu się ran i zapobiegają krwawieniom przez tworzenie skrzepów krwi.

**PNET** – to jeden z rodzajów mięsaków Ewinga, jest to ten sam nowotwór, co mięsak Ewinga; z tym, że jego komórki

wyglądają nieco inaczej pod mikroskopem. Leczenie PNET jest identyczne jak leczenie mięsaka Ewinga.

**Port naczyniowy** – składa się on z cienkiej rurki i komory z membraną. Jeden koniec rurki umieszczony jest w żyłę centralnej, a drugi połączony jest z komorą, umocowaną pod skórą na klatce piersiowej. Poprzez wkłucie przez skórę specjalnej igły do komory uzyskuje się możliwość podawania płynów, leków i chemioterapii oraz pobierania próbek krwi.

**Prednizolon** – lek sterydowy, znany jako kortykosteroid. Ma on zastosowanie przeciwzapalne i jest używany do zmniejszania stanów zapalnych. Może być używany do leczenia niektórych rodzajów raka, niektórych infekcji oraz skutków ubocznych chemioterapii.

**Prognoza** – przewidywany przebieg i rezultat choroby.

**Profilaktyka** – używanie leku lub sposobu leczenia, aby zapobiec wystąpieniu choroby lub infekcji lub ich nawrotom. Na przykład, po operacji mogą być profilaktycznie użyte antybiotyki, aby zapobiec infekcji rany.

**Proteza** – urządzenie zaprojektowane do zastąpienia utraconej części ciała.

**Protetyk** – specjalista, który zajmuje się pacjentami, którzy wymagają zaprotezowania (potrzebują uzupełnienia utraconej części ciała). Protetyk wykonuje protezy (sztuczne kończyny) i udziela porad dotyczących ich użytkowania.

**Proximal (bliższy)** – usytuowany blisko/ bliżej centrum ciała. Na przykład bliższy odcinek kości udowej, to okolica stawu biodrowego. Pojęciem przeciwnym jest dalszy (dystalny). Na przykład dalszy odcinek kości udowej, to okolica położona bliżej stawu kolanowego.

**Próby wątrobowe (badanie funkcjonowania wątroby)** – badania wykonywane z próbek krwi, pozwalające określić funkcjonowanie wątroby.

**Przerzut** – złośliwe komórki nowotworowe, które oddzieliły się od pierwotnego guza za pomocą naczyń krwionośnych lub limfatycznych i przenoszą się do odległych miejsc w organizmie, tworząc nowe guzy.

**Pobranie komórek macierzystych** – procedura pobrania komórek macierzystych i przechowania ich do późniejszego wykorzystania, kiedy zostaną z powrotem wszczepione do organizmu pacjenta. Pobranie komórek macierzystych ma na celu późniejsze zastąpienie komórek zniszczonych przez chemioterapię komórkami macierzystymi uprzednio pobranymi (przeszczep komórek macierzystych).

**Przeszczep komórek macierzystych** – zastąpienie zniszczonych przez leczenie (chemioterapię) komórek komórkami macierzystymi, pobranymi wcześniej od pacjenta lub dawcy. W przypadku pacjentów z pierwotnym nowotworem kości przeszczepy komórek macierzystych są przeprowadzane w połączeniu z wysokimi dawkami chemioterapii.

**Psychoonkolog** – uczestniczy w procesie diagnostyki, leczenia i po zakończeniu leczenia. Udziela wsparcia emocjonalnego, wyjaśnia na czym polega choroba, jej konsekwencje i w jaki sposób sobie z nią radzić. Po zakończonym leczeniu pomaga w zaadaptowaniu się do życia w zmienionych warunkach. Może to polegać na pomocy w powrocie do pracy/szkoły lub w wykonywaniu codziennych czynności.

## R

**Radioterapia** – metoda leczenia chorób nowotworowych za pomocą promieniowania jonizującego. Ma na celu napromieniowanie guza lub pozostałości po leczeniu chirurgicznym celem jego zniszczenia. Napromienianie odbywa się przeważnie 5 razy w tygodniu przez okres 5 - 6 tygodni.

**Randomizowane badania kliniczne** – aby mieć pewność, że rezultaty badania klinicznego nie są przypadkowe, i aby usunąć wszelką stronniczość, pacjenci są zwykle rozdzielani do przypadkowych grup. W najprostszej formie badania pacjenci są przypisywani przez komputer do jednej z dwóch grup.

**Refluks** – cofanie się kwaśnej treści żołądka do przełyku. Wraz z połkniętym wcześniej pokarmem do przełyku wraca treść żołądkowa i powoduje pieczenie, czyli tzw. zgagę.

**Rehabilitacja** – rodzaj leczenia polegający na przywróceniu sprawności i funkcji organizmu, które zostały utracone na skutek choroby lub zabiegu operacyjnego, na przykład: chodzenie po zabiegach operacyjnych na kończynach

**Resekcja** – chirurgiczne usunięcie tkanki nowotworowej (na przykład kości) lub organu.

## S

**Sarcoma (mięsak)** – guz, który wywodzi się z tkanki łącznej. Nazwa sarcoma pochodzi od greckiego słowa „sarx”, oznaczającego tkankę. Oznacza grupę nowotworów tkanek miękkich oraz nowotworów tkanki kostnej i chrzęstnej.

**Schemat leczenia** – polega na ustaleniu indywidualnego planu leczenia z uwzględnieniem badań diagnostycznych, rodzaju leczenia, dawki leków, okresu podawania, terminu zabiegów operacyjnych, radioterapii, megachemioterapii z następowym przeszczepem komórek macierzystych.

**Second Opinion (druga opinia)** – zasięgnięcie porady lekarza, który wcześniej nie był w zespole zajmującym się danym przypadkiem.

**Sonda dożołądkowa** – jest to rodzaj cienkiej, elastycznej sondy, która jest wsuwana przez nos do żołądka. Sonda ta może być używana celem dostarczenia pożywienia lub lekarstwa lub opróż-

nienia zawartości żołądka, także z zebranego tam powietrza.

**Surowica** – klarowny płyn, który pozostaje po usunięciu krwinek i białka z próbki krwi.

**Stadium zaawansowania** – po przeprowadzeniu badań diagnostycznych, oceny wielkości guza pierwotnego, jego lokalizacji i występowania, lub nie, przerzutów, oraz w zależności od stadium zaawansowania (choroba zlokalizowana, rozszkana) przygotowuje się indywidualny plan leczenia pacjenta.

**Sterydy** – leki (kortykosterydy lub glukokortykoidy) o działaniu podobnym do hormonów, produkowanych przez organizm w odpowiedzi na stres, chorobę czy uraz. Sterydy używane są do zmniejszenia stanów zapalnych i do leczenia niektórych infekcji, niektórych rodzajów raka lub efektów ubocznych leczenia raka.

**Systemowe leczenie** – niechirurgiczne leczenie nowotworów złośliwych. Obejmuje chemioterapię, hormonoterapię i terapię biologiczną. Przy stosowaniu leczenia systemowego na cały organizm istnieje duże ryzyko wystąpienia objawów niepożądanych.

## T

**Tkanka** – grupa komórek, które działają wspólnie w celu wykonania określonego zadania w organizmie.

**Tkanka łączna** – tkanka, która pomaga utrzymywać inne części ciała na ich miejscu, łączy razem inne tkanki. Kość jest rodzajem tkanki łącznej.

**Tkanka miękką** – mięśnie, naczynia krwionośne i tkanka tłuszczowa to rodzaje tkanki miękkiej.

**Topotekan** – chemioterapeutyk, stosowany w leczeniu niektórych nowotworów. Działa on przez hamowanie enzymu zwanego topoisomerasą I, rezultatem czego jest zniszczone DNA i śmierć komórki.

**Trombocytopenia (małopłytkowość)** – zmniejszony lub niski poziom płytek krwi. Cytostatyki mogą powodować trombocytopenię, w związku z ich wpływem na szpik kostny. Trombocytopenia jest leczona przez przetaczanie płytek krwi.  
**Trzon kości (Diaphysis)** – to główna, środkowa część kości.

## W

**Wenflon (kaniula)** – to mała, giętka rurka, wprowadzona do żyły za pomocą igły. Po umieszczeniu wenflonu w żyłę igła jest wyciągana. Wenflony używane są do podawania leków, płynów i produktów krwi.

**Winkrystyna (Vincristine)** – cytostatyk, stosowany w leczeniu nowotworów, w tym mięsaków kości. Lek ten podawany jest dożylnie. W komórkach nowotworowych wybiórczo hamuje mechanizmy naprawy DNA i syntezę RNA.

**Wlew (kroplówka)** – to metoda podawania ustalonej ilości leku, na przykład chemioterapii lub leków przeciwbólowych przez określony czas. Ten czas może być mierzony w godzinach lub dniach. Wlewy mogą być kontrolowane przez pompę infuzyjną, która jest podłączona do linii centralnej lub PICC.

**Wznowa procesu nowotworowego** – ponowne stwierdzenie procesu nowotworowego w kilka tygodni, miesięcy i lat po zakończonym leczeniu przeciwnowotworowym, do tego samego lub do zupełnie innego miejsca w organizmie.

## Z

**Zespół wielodyscyplinarny** – zespół złożony z ludzi, którzy są ekspertami w różnych dziedzinach medycyny. Pracują razem, stosując się do krajowych wytycznych i ustalają plan leczenia pacjenta i jego realizację.

**Złośliwy nowotwór** – nowotwór zbudowany z komórek niedojrzałych, o budowie

znacznie odbiegającej od prawidłowych tkanek. Rozprzestrzenia się poprzez naciekanie i niszczenie pobliskich tkanek oraz poprzez naczynia limfatyczne i krwionośne; wraz z krwią i chłonką może przenieść się w odległe miejsca organizmu, dając początek nowemu guzowi zwanemu przerzutem.

**Złośliwość histopatologiczna guza (grading)** – trzystopniowa skala od G1 o niskim potencjale złośliwości do G3 o wysokim potencjale złośliwości i dawania przerzutów.

## Ż

**Żywnienie pozajelitowe** – polega na podawaniu pacjentowi składników odżywczych drogą dożylną.



## 10. Ośrodki leczenia i pomocy

### Ośrodki leczenia nowotworów dziecięcych w Polsce:

#### Specjalistyczne szpitale pediatryczne:

- Instytut Matki i Dziecka, Klinika Chirurgii Onkologicznej Dzieci w Warszawie
- Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Klinika Hematologii, Onkologii i Transplantologii Dziecięcej w Lublinie
- Klinika Onkologii, Instytut "Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka" w Warszawie
- Oddział Onkologii i Hematologii Kliniki Pediatrii ŚUM, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka w Katowicach
- Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej UM w Białymstoku

#### Szpitale uniwersyteckie:

- SPSK 1, Klinika Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej we Wrocławiu
- Uniwersytecki Szpital Dziecięcy, Oddział Onkologii i Hematologii Dziecięcej w Krakowie
- Szpital im. Jurasza, Katedra i Klinika Pediatrii, Onkologii, Hematologii i Transplantologii Pediatrycznej w Bydgoszczy
- SPSK 5, Klinika Onkologii, Hematologii i Transplantologii Pediatrycznej w Poznaniu
- Uniwersyteckie Centrum Kliniczne, Klinika Pediatrii, Hematologii

i Onkologii w Gdańsku

- Klinika Pediatrii, Onkologii i Hematologii i Diabetologii Dziecięcej UM w Łodzi
- Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii Dziecięcej PUM w Szczecinie
- Centrum Onkologii - Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie w Warszawie (dorośli i młodzież powyżej 16 roku życia).

Lista przykładowych organizacji charytatywnych, zajmujących się pomocą młodym ludziom chorym na mięsaka Ewinga oraz osobom po amputacjach:

- Fundacja Spełnionych Marzeń [www.spelnionemarzenia.org.pl](http://www.spelnionemarzenia.org.pl)
- Fundacja HEROSI [www.herosi.eu](http://www.herosi.eu)
- Fundacja Pomocy Dzieciom z Chorobą Nowotworową [www.fundacja.net](http://www.fundacja.net)
- Fundacja Iskierka [www.fundacjaiskierka.pl](http://www.fundacjaiskierka.pl)
- Poza Horyzonty, Fundacja Jaśka Meli [www.pozahoryzonty.org](http://www.pozahoryzonty.org)
- Fundacja Onkologiczna Osób Młodych Alivia [www.alivia.org.pl](http://www.alivia.org.pl)

## PODZIĘKOWANIA

**Bone Cancer Research Trust** za udzielenie zgody na wydanie i przetłumaczenie niniejszej publikacji.

**Dr n. med. Magdalenie Rychłowskiej-Pruszyńskiej** za merytoryczną redakcję i dostosowanie tekstu do polskich warunków.

**Prof. dr hab. n. med. Piotrowi Rutkowskiemu** za redakcję tekstu i cenne uwagi.

Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Mięśniaki „SARCOMA” powstało w 2007 roku z inicjatywy pacjentów i personelu Kliniki Nowotworów Tkanki Miękkich, Kości i Czerniaków Centrum Onkologii – Instytutu im. Marii Skłodowskiej-Curie w Warszawie.

Celem Stowarzyszenia jest budowanie świadomości społecznej na temat rzadkich chorób nowotworowych – mięśniaków tkanki miękkich i kości oraz wspieranie pacjentów w dostępie do odpowiedniego leczenia i najnowszych informacji o mięśniakach.

W myśl powyższych celów i w ramach naszej działalności w roku 2015 chcielibyśmy oddać w Wasze ręce niniejszą publikację w nadziei, że informacje zawarte w „Mięśniak Ewinga. Czyli co powinieneś wiedzieć o pierwotnych nowotworach kości?” mogą pomóc chorym oraz ich bliskim.

Wszystkie poczynania Stowarzyszenia możesz wesprzeć:

- Wpłacając darowiznę na cele statutowe Stowarzyszenia na konto numer 57 1320 1104 3038 1100 2000 0001 w Banku Pocztowym;
- Przekazując na rzecz Stowarzyszenia dary rzeczowe;
- Zapisując się do Stowarzyszenia i wpłacając składki członkowskie;
- Wspierając i propagując nasze działania na stronie internetowej [www.sarcoma.pl](http://www.sarcoma.pl) oraz na naszych profilach na Facebooku i Twitterze.



Stowarzyszenie Pomocy  
Chorym na Mięśniaki  
„SARCOMA”  
ul. Malborska 14/5,  
03-286 Warszawa  
NIP 524-262-90-8,  
REGON 14119734,  
KRS 0000290920  
[biuro@sarcoma.pl](mailto:biuro@sarcoma.pl)  
tel. (48) 608 33 53 26  
(48) 536 59 93 64