

Problemy dziecka z Sarcoma Synoviale – studium przypadku

Child's problems with Synovial Sarcoma – case study

Natalia Barcik¹, Agnieszka Nowak¹, Bożena Krawczyk²

¹Koło Naukowe Studentów Pielęgniarstwa i Ratownictwa Medycznego Akademii Techniczno-Humanistycznej w Bielsku-Białej
²Katedra Pielęgniarstwa, Akademia Techniczno-Humanistyczna w Bielsku-Białej

AUTOR DO KORESPONDENCJI:

Barcik Natalia

Koło Naukowe Studentów Pielęgniarstwa i Ratownictwa Medycznego
Akademia Techniczno-Humanistyczna w Bielsku-Białej
e-mail: nataliabarcik@yahoo.pl

STRESZCZENIE

PROBLEMY DZIECKA Z SARCOMA SYNOVIALE – STUDIUM PRZYPADKU

Wstęp. Mięśniaki tkanek miękkich stanowią heterogenną grupę nowotworów złośliwych pochodzących z embrionalnej tkanki mezenchymalnej i neuroektodermalnej. W Polsce stanowią około 7% wszystkich dziecięcych nowotworów złośliwych, reprezentując, po białaczkach, guzach ośrodkowego układu nerwowego, chłoniakach i nerwiaku zarodkowym, piątą co do częstości grupę nowotworów poniżej 16 r. ż. Przystępując do leczenia dziecka z nowotworem należy brać pod uwagę: rodzaj, lokalizację i miejscową rozległość nowotworu, jego dynamikę i stadium zaawansowania; wiek i stan ogólny pacjenta. Współczesne leczenie w nowotworach złośliwych u pacjentów pediatrycznych ma charakter skojarzony, wieloprofilowy i składa się z chemioterapii wielolekowej zabiegu chirurgicznego, radioterapii, rehabilitacji i opieki paliatywnej.

W celu analizy problemów pielęgnacyjnych u dziecka z wyżej wymienionym nowotworem przedstawiono przypadek dziewczynki z rozpoznaniem Sarcoma Synoviale, u której od wystąpienia pierwszych objawów choroby do postawienia końcowego rozpoznania minęło półtora roku. Miało to istotny wpływ na stan zdrowia dziewczynki, jej rozwój emocjonalny, społeczny oraz funkcjonowanie całej rodziny.

Cel pracy. Celem pracy było przedstawienie problematyki związanej z opieką nad dzieckiem z nowotworem złośliwym na podstawie analizy wybranego przypadku klinicznego.

Materiał i metodyka. Analiza dokumentacji medycznej dziecka z rozpoznaniem guzem kłębu kciuka lewej ręki Sarcoma Synoviale oraz wywiad anamnestyczny z rodziną.

Wyniki i wnioski. Problemy dziecka ze zdiagnozowanym nowotworem, istotnie wiążą się z objawami somatycznymi choroby takimi jak ból, czy powikłania chemioterapii. Równie ważne są jednak kwestie związane ze sferą psychiczną dziecka. Trudnym problemem jest lęk i zaburzone poczucie bezpieczeństwa, szczególnie w przypadku, gdy proces diagnozowania jest bardzo długi.

Słowa kluczowe:

mięśniak, maziówczak złośliwy, onkologia, pediatria, studium przypadku

ABSTRACT

CHILD'S PROBLEMS WITH SYNOVIAL SARCOMA – CASE STUDY

Introduction. Soft tissue sarcomas are a heterogeneous group of malignant tumors derived from the embryonic mesenchymal and neuroectodermal tissue. In Poland, they constitute about 7% of all childhood malignant tumors and represent the fifth group of the most common tumorous under the age of 16 after leukemia, central nervous system tumor, lymphoma and neuroblastoma. When starting treatment of a child with cancer, the following points should be taken into account: the type, localization and size of cancer with its dynamics and the stage of disease, the general condition and the age of a patient. The contemporary treatment of patients with malignant tumor is combined and multi-profile. This treatment consists of multidrug chemotherapy, surgery, radiotherapy, rehabilitation and palliative care.

In order to analyze care problems of a child with malignant tumor, we present the case of a girl with Synovial Sarcoma who was diagnosed after a year and a half since the first symptoms have occurred. It had a significant impact on the girl's health condition, emotional and social development as well as on the functioning of her whole family.

Aim. The aim of the study was to present the problem associated with a care of a child with malignant tumor based on the analysis of a chosen clinical occurrence.

Material and methods. Analysis of medical records of the child was diagnosed thenar tumor of the left hand Synovial Sarcoma and the anamnestic interview with the family.

Results and conclusions. Problems of the child diagnosed with cancer are significantly associated with somatic symptoms of the disease such as pain, or complications of chemotherapy. Equally important are the issues related to child mental sphere. A difficult problem is anxiety and impaired sense of security, particularly in cases when the diagnosis process is very long.

Key words:

Sarcoma, Synovial, oncology, pediatric, case study

WPROWADZENIE

Nowotwory u pacjentów pediatrycznych wykazują duże zróżnicowanie histopatologiczne i anatomiczne. Pod wieloma względami różnią się od nowotworów wieku dorosłego. Odrębna jest częstość ich występowania, klasyfikacja, przebieg kliniczny, reakcja na leczenie, a w konsekwencji również inne rokowanie [1].

Mięsaki tkanek miękkich stanowią heterogenną grupę nowotworów złośliwych pochodzących z embrionalnej tkanki mezenchymalnej i neuroektodermalnej. W Polsce stanowią około 7% wszystkich dziecięcych nowotworów złośliwych, reprezentując, po białaczkach, guzach ośrodkowego układu nerwowego, chłoniakach i nerwiaku zarodkowym, piątą co do częstości grupę nowotworów poniżej 16 r.ż. Większość zachorowań dotyczy dzieci w wieku 2-6 lat oraz młodzieży powyżej 12 r.ż.

U dzieci w celach terapeutycznych i uwzględniającym wrażliwość na chemioterapię nowotwory tkanek miękkich podzielono na następujące grupy:

- I. Guzy RMS: wrażliwe na chemioterapię, różnią się histopatologią, przebiegiem klinicznym i rokowaniem.
 - a) korzystnej histologii,
 - b) niekorzystnej histologii (*Sarcoma Synoviale*),
- II. Guzy nie-RMS: o niskiej wrażliwości na chemioterapię [2].

Objawy mięsaków mogą być bardzo różnorodne w zależności od lokalizacji i tempa wzrostu nowotworu. Początkowe symptomy są często niecharakterystyczne i mogą naśladować inne choroby wieku rozwojowego. W większości przypadków jako jedyny objaw mięsaków tkanek miękkich stwierdza się niebolesny guz, a także niekiedy niebolesne zniekształcenie zarysów kończyny w pobliżu stawów. Do objawów późnych można zaliczyć pojawienie się bólu i parastezji w uprzednio niebolesnym guzie oraz szybki wzrost lub przyspieszenie wzrostu we wcześniej obserwowanej zmianie [3].

Rozpoznanie powinno opierać się na anamnezie oraz badaniach: przedmiotowym, obrazowym, histopatologicznym, laboratoryjnym i molekularnym. Ostateczna diagnoza jest stawiana tylko na podstawie wyniku histopatologicznego. W przypadku rozpoznania mięsaka należy określić także: lokalizację guza, odgraniczenie od otoczenia, zajęcie węzłów chłonnych, przerzuty odległe, wydolność pozostałych narządów i tkanek [1].

Przystępując do leczenia dziecka z nowotworem należy brać pod uwagę przede wszystkim rodzaj, lokalizację i miejscową rozległość nowotworu, jego dynamikę i stadium zaawansowania, a także wiek i stan ogólny pacjenta.

Współczesne leczenie w nowotworach złośliwych u pacjentów pediatrycznych ma charakter skojarzony - wieloprofilowy i składa się z chemioterapii wielolekowej, zabiegu chirurgicznego, radioterapii, rehabilitacji i opieki paliatywnej [3].

Sarcoma Synoviale – maziówczak złośliwy jest nowotworem rzadko występującym u dzieci. Nowotwór ten może występować w każdej lokalizacji. W ponad połowie przypadków zajmuje kończyny w obrębie dużego stawu.

Przebieg kliniczny jest agresywny od pewnego etapu choroby, ale w wywiadzie często stwierdza się istniejącego wcześniej guza, który mógł być tkliwy lub bolesny przy dotyku [4,5].

WYNIKI

Dziewczynka, lat 5, w wywiadzie od stycznia 2013 roku zgłaszała bolesność dotykową w okolicy bliższej nasady kciuka lewego. Od tego okresu matka wielokrotnie konsultowała dziecko u lekarzy pediatrów oraz dwukrotnie u chirurga dziecięcego. Skóra w okolicy niezmienniona, uznano te objawy za bóle wzrostowe. Ze względu na znaczne nasilenie się dolegliwości bólowych w styczniu 2014 roku dziecko ponownie było konsultowane przez chirurga, podjęto próbę wykonania USG, jednak ze względu na nasilenie dolegliwości bólowych okazało się być niemożliwe. W marcu 2014 roku wykonano badania obrazowe, stwierdzono obecność guza kształtu soczewkowatego, bez wyraźnych cech złośliwości. Ponownie hospitalizowana w kwietniu 2014 roku, kiedy to wykonano zabieg nieradykalny resekcji guza z pobraniem materiału histopatologicznego, usunięto w całości widoczne, zmienione makroskopowo tkanki guza, bez zachowania marginesu onkologicznego (margines tkanek zdrowych). W pierwszej ocenie preparatu w badaniu podejrzenie nowotworu złośliwego. Preparaty konsultowano w kolejnej pracowni histopatologicznej. Diagnoza – obraz może wskazywać na guz pochodzenia synowialnego. Weryfikacja w ośrodku referencyjnym w Warszawie – potwierdzono rozpoznanie *Sarcoma Synoviale*. W badaniach obrazowych i izotopowych nie stwierdzono zmian przerzutowych. W czerwcu 2014 roku przekazana do ośrodka we Wrocławiu. Dziewczynkę zakwalifikowano do kolejnego zabiegu chirurgicznego w celu poszerzenia marginesu onkologicznego resekcji zmiany (wraz z istniejącym ryzykiem zabiegu okaleczającego – amputacji) oraz założenia portu naczyniowego celem prowadzenia chemioterapii. Biorąc pod uwagę wynik histopatologiczny, wyniki badań obrazowych koniecznych do diagnostyki stadium choroby nowotworowej wykluczające obecność przerzutów odległych, wiek pacjentki oraz lokalizację guza pierwotnego zakwalifikowano pacjentkę do leczenia według protokołu CWS 2006, schemat dla guzów RMS-like. Dziewczynka odbyła 9 cykli chemioterapii (rozpoczęcie w czerwcu 2014). Zdecydowano o odstąpieniu od radioterapii lokalnej ze względu na mikroskopową radykalną resekcję guza. W październiku 2014 u dziewczynki wystąpiła gorączka, podwyższone parametry zapalne, agranulocytoza, zastosowano antybiotykoterapię wraz z kontynuacją chemioterapii. Wyniki morfotyczne krwi poprawiły się. W grudniu 2014 roku zakończono leczenie chemioterapeutyczne. U dziewczynki występują powikłanie po leczeniu – polineuropatia oraz bradykardia, stąd konieczne są również kontrolne wizyty w poradniach neurologicznej i kardiologicznej, a także prowadzenie rehabilitacji ruchowej.

Model opieki pielęgniarskiej nad dzieckiem z Sarcoma Synoviale

Diagnoza pielęgniarska I : Powikłania chemioterapii, tj. wymioty, nudności, brak apetytu, zaparcia

Cel opieki: zapobieganie powikłaniom, zmniejszenie ich nasilenia.

Plan działania:

- zastosowanie odpowiednio wcześniej przed podaniem cytostatyku leku przeciwwymiotnego zgodnego z indywidualną kartą zleceń,
- niepodawanie cytostatyków bezpośrednio po posiłku lub w trakcie,
- nauczenie dziecka technik relaksacyjnych, odwrócenie uwagi dziecka poprzez zaproponowanie mu zadań do wykonania,
- założenie karty obserwacyjnej i regularne pomiary podstawowych parametrów życiowych,
- zaproponowanie do picia siemienia lnianego w celu ochrony błony śluzowej żołądka,
- zapewnienie miski nerkowatej, ligniny i wody do płukania ust,
- w przypadku biegunki obserwacja wyglądu stolca,
- dostarczenie płynów do picia, picie małymi porcjami,
- unikanie zapachów drażniących [6].

Diagnoza II : Niepokój związany z dolegliwościami bólowymi.

Cel: zapobieganie lub zmniejszenie nasilenia dolegliwości bólowych.

Plan działania:

- zastosowanie nefarmakologicznych metod minimalizowania bólu,
- farmakologiczne środki przeciwbólowe na zlecenie lekarza,
- prowadzenie karty obserwacji nasilenia bólu,
- dostosowanie aktywności dziecka do jego samopoczucia w dniu wystąpienia bólu [7].

Diagnoza III : Obniżona odporność, ryzyko wystąpienia zakażenia.

Cel: zapobieganie wystąpieniu zakażenia.

Plan działania:

- umieszczenie dziecka w izolatce i ograniczenie liczby osób opiekującej się dzieckiem,
- przestrzeganie zasad aseptyki i antyseptyki podczas wykonywania działań terapeutycznych,
- obserwacja w kierunku wykrycia wczesnych objawów infekcji,
- dokładna toaleta ciała,
- zachowanie czystości sprzętów i zabawek na sali, codzienna zmiana bielizny osobistej i pościelowej,
- edukacja dziecka i rodziców dotycząca zachowania ostrożności, zasad higieny oraz częstego mycia rąk [6].

Diagnoza IV: Możliwość powikłań związanych z założonym portem naczyniowym.

Cel: zapobieganie powikłaniom lub wczesne ich wykrycie.

Plan działania:

- przestrzeganie zasad aseptyki i antyseptyki,
- kontrola miejsca wprowadzenia portu,

- zachowanie maksymalnej jałowości przy użytkowaniu portu,
- edukacja rodziców dotycząca postępowania z portem naczyniowym [6].

Diagnoza V: Brak akceptacji zmienionego wyglądu.

Cel: zmniejszenie negatywnych emocji dziewczynki.

Plan działania:

- nawiązanie kontaktu z dzieckiem, poznanie potrzeb i problemów,
- umożliwienie kontaktu z rodziną,
- zapoznanie z innymi dziećmi z chorobą nowotworową, zapewnienie możliwości do wspólnej zabawy,
- zwiększenie poczucia wartości poprzez docenianie dziecka w codziennych sytuacjach [6,7].

Diagnoza VI: Lęk rodziców o zdrowie i życie dziecka, zaburzenie funkcjonowania rodziny.

Cel: zmniejszenie lęku rodziców, poprawa funkcjonowania rodziny.

Plan działania:

- nawiązanie kontaktu z rodzicami, poznanie ich obaw i problemów,
- umożliwienie codziennego kontaktu z lekarzem, psychologiem, duszpasterzem,
- umożliwienie kontaktu z grupą wsparcia, fundacjami zrzeszającymi osoby z podobnymi problemami,
- przyjęcie postawy terapeutycznej [6,7].

WNIOSKI

1. Personel medyczny nie może bagatelizować żadnych objawów zgłaszanych przez dziecko.
2. Nie należy bez wykonania pełnej diagnostyki założyć, że u dziecka występuje problem psychologiczny, a nie somatyczny (w opisywanym przez nas przypadku przez rok czasu nie zostało wykonane żadne badanie obrazowe).
3. Bagatelizowanie wczesnych objawów może mieć wpływ na rozpoznanie, rokowanie i metody leczenia.
4. W opisywanym przypadku determinacja rodziców w dążeniu do postawienia diagnozy uratowała dziecku życie.
5. Zaangażowanie personelu medycznego, a szczególnie obserwacja pielęgniarska i słuchanie dziecka oraz dokładna analiza sytuacji ma bardzo ważny wpływ na proces diagnozowania i leczenia pacjenta.

PODSUMOWANIE

Warto zauważyć, że nastąpił postęp w zakresie technik leczenia nowotworów u dzieci, który poprawił ich rokowania, wzrosła liczba osób wyleczonych z choroby nowotworowej, wydłużył się czas przeżycia pacjentów. Jednak opisywany przez nas przypadek wskazuje na to, iż sam postęp medycyny nie wystarczy, że potrzeba również empatii, dobrej woli, uważnego słuchania i obserwacji. Słuchajmy tego co mówi nam dziecko.

PIŚMIENNICTWO

1. Balcerska A. Epidemiologia chorób nowotworowych u dzieci. *Forum Med Rodz.* 2009; 3(1): 61-63.
2. Kazanowska B, Chybicka A. Nowotwory tkanek miękkich [u dzieci]. Zalecenia postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w nowotworach złośliwych, Tom: 2 2011 [online]. Dostępny w Internecie: http://www.sarcoma.pl/pliki/Zasady_leczenia/Miesakitkanekmiękkichmłodzi.pdf [dostęp: 30 marca 2015r.]
3. Krawczuk-Rybak M. Kompendium onkologii dziecięcej dla studentów VI roku Wydziału Lekarskiego AM, Białystok 2013 [online]. Dostępny w Internecie: http://www.umb.edu.pl/photo/pliki/WL_jednostki/klinika_onkologii_i_hematologii_dzieciecej/kompendium_onkologii_dzieciecej_aktualizacja_2013.doc. [dostęp: 30 marca 2015r.]
4. Rutkowski P, Nowecki Z. Mięsaki tkanek miękkich u dorosłych: Maziówczak złośliwy, Tom 2. Warszawa: Medical Tribune Polska; 2009.
5. Kerouanton A, Jimenez I, Cellier C, et al. Synovial sarcoma in children and adolescents. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2014; 36(4): 257-262.
6. Koper A. red. Pielęgniarstwo onkologiczne. Warszawa: Wyd. PZWL; 2011.
7. Cepuch G. Schorzenia układu kostno-stawowego i tkanki łącznej. [w:] Cepuch G. i in. Modele pielęgnowania dziecka przewlekłe chorego. Warszawa: Wyd. PZWL; 2011, s. 97-110.

Praca przyjęta do druku: 03.08.2015

Praca zaakceptowana do druku: 13.10.2015