ARCrare
Asociația Română de Cancere Rare

Cancerele RaRe

Cancerul RaR

Ce este cancerul?

Termenul ***cancer*** este folosit pentru a descrie afecţiunile în care există o proliferare excesivă, fără control a unor celule anormale, care apar în diverse organe.

Celulele canceroase au o capacitate foarte mare de diviziune şi, în plus, se pot răspândi în alte ţesuturi şi organe prin intermediul circulaţiei sangvine şi limfei.

Principalele tipuri de cancer, în funcţie de celula care se malignizează sunt:

- ***Carcinomul*** - cancer cu originea în celulele epiteliale, care intră în alcătuirea pielii şi mucoaselor;
- ***Sarcomul*** - cancer cu originea în celulele ţesutului conjunctiv, care intra în alcătuirea oaselor, cartilajelor, muşchilor etc.
- ***Leucemia***- malignizare a celulelor hematopoietice din măduva hematogenă;
- ***Limfomul şi mielomul*** - tipuri de cancer care începe în celulele sistemului imunitar.

Care sunt cancerele rare?

Conceptul de***cancere rare*** a fost introdus în SUA, de către Institutul Naţional de Cancer. Cancerele rare sunt incluse în categoria bolilor rare, ***definite*** în UE ca fiind ***boli c u o prevalenţă de mai puţin de 5 cazuri la 10 000 de indivizi.***

Sunt cunoscute, în prezent, 186 de forme rare de cancer, incluzând toate formele de cancer la copii.

În UE, 4 milioane de oameni suferă de cancere rare.
În România, conform ultimelor statistici ale Ministerului Sănătăţii, în 2005 existau 354.572 pacienţi cu cancer, copii şi adulţi, în evidenţele medicale judeţene.

ARCrare
Asociația Română de Cancere Rare

ASOCIAȚIA ROMÂNĂ DE CANCERE RARE – ARCrare
VINE ÎN SPRIJINUL PACIENȚILOR CU FORME RARE DE CANCER.

Asociația are ca ***scop principal*** reprezentarea persoanelor afectate de cancere rare, a familiilor lor şi a specialiştilor care sunt implicați în diagnosticare şi tratarea lor.

Obiective:

1. Dezvoltarea unei rețele naționale formată din pacienți, specialişti, comunități şi instituții publice;
2. Organizarea de campanii de informare şi activități de consiliere privind cancerele rare;
3. Colaborarea cu organizații şi persoane private din țară şi străinătate;
4. Furnizarea de servicii de educație continuă;
5. Facilitarea accesului pacienților afectați de cancere rare la medicație modernă;
6. Sprijinirea şi orientarea organizațiilor noi;
7. Îmbunătățirea colaborării cu specialiştii implicați în diagnosticarea şi managementul cancerelor rare;
8. Stimularea cercetării ştiințifice, pentru identificarea şi implementarea celor mai eficiente terapii şi metode de îngrijire;
9. Influențarea structurilor administrative şi economice în vederea adoptării de decizii responsabile față de viitorul pacienților afectați de cancere rare;
10. Sensibilizarea populației față de problemele copiilor şi adulților afectați de cancere rare;
11. Promovarea măsurilor de diagnostic precoce prin metode specifice în funcție de boală.

Sarcomul

Este o tumoră care are capacitatea de a genera metastaze, adică de a se răspândi în organism la distanță pe calea circulației sanguine și limfatice.

Sarcomul afectează de regulă țesuturile de susținere: țesutul conjunctiv, osos, cartilaginos, muscular și țesutul adipos.

Tratamentul bolii este dificil și plin de riscuri din cauza recidivelor și metastazelor frecvente care apar în organismul bolnav.

Manifestările clinice depind de dimensiune, gradul de obturare a vasului afectat şi de prezența sau absența semnelor generale (febră, anorexie, slăbire).

1. Sarcomul Ewing

Definiție clinică:
Sarcomul Ewing este o tumoră malignă osoasă rotundă cu celule mici şi cu potențial metastatic puternic.

Prevalența:
1-9/1 000 000
Apare la vârste cuprinse între 5 şi 30 de ani, cu un vârf de incidență între 12 şi 18 ani. Tumora se întâlneşte excepțional la populația de culoare.

Aspecte clinice
Simptomatologia clinică este necaracteristică. Uneori pot apărea tumefacții ale părților moi cu sau fără inflamație locală. Simptomul cel mai frecvent este durerea. Alte simptome depind de organele cele mai apropiate de tumoră:

- Deficiențe motorii, tulburări sfincteriene cauzate de compresiunea nervoasă sau tulburări mecanice în tumorile pelvine;
- Tulburări respiratorii sau colecții pleurale în tumorile costale;
- Tulburări de compresie medulară radiculară în tumorile vertebrale.

Tratamentul
Tratamentul începe sistematic cu chimioterapia, pentru reducerea mărimii tumorii primare şi eliminarea sau prevenirea metastazelor.
Tratamentul chirurgical este recomandat de fiecare dată când localizarea tumorii permite şi constă în rezecții segmentare şi reconstrucții cu proteze modulate sau grefe osoase.

Radioterapia locală, fie pentru completarea tratamentului chirurgical, fie singură, pentru tumorile inoperabile.

Ca ultimă variantă de tratament se recomandă chimioterapia cu doze mari şi grefa de celule stem pentru formele cele mai severe ale sarcomului Ewing.

Rata de supraviețuire

- Supraviețuirea fără recidivă a formelor localizate este de aproximativ 70%
- Pentru formele cu metastaze pulmonare, rata de supraviețuire este de aproximativ 50%
- Formele cu metastaze osoase sau de măduvă osoasă au prognosticul cel mai sever.

Alertă medicală

Diagnosticul precoce reprezintăo urgență medicală, iar şansa vindecării depinde primordial de surprinderea formei incipiente de boală.

2. Rabdomiosarcomul (RMS)

Definiție clinică

RMS este o tumoră malignă mezenchimală sau epitelială (rinichi, plămân, uter, sân, ovar) ce prezintă parțial diferențiere mioblastică, cu tendința de a se diferența spre celula musculară striată.

Există 3 variații de RMS: - embrionar
- alveolar
- pleomorf

Prevalența

În SUA incidența este de 6/1 000 000/an la copiii mai mici de 15 ani.
RMS reprezintă aproximativ 20% din sarcoamele țesuturilor moi. Este cel mai frecvent sarcom al țesuturilor moi la pacienți cu vârsta sub 20 de ani. Are predilecție pentru sexul masculin, în special copii şi tineri.

Aspecte clinice

RMS creşte rapid, distruge şi invadează țesuturile vecine. El devine palpabil sau vizibil la suprafața pielii (orbită, antebraț, picior, gambă, mână) sau în cavitățile mucoase (vezică urinară, vagin, uretră). De obicei nu ajunge la dimensiuni prea mari deoarece devine palpabil sau vizibil. RMS nu este dureros, excepție fac situațiile când comprimă un nerv.

Prognostic
Tratamentul combinat (chirurgie, iradiere şi chimioterapie) asigură supraviețuirea de la 5 ani postoperator la proape 80% din cazuri, dacă nu existau metastaze în momentul operației.

Alertă medicală
Tratamentul de întreținere trebuie să prevină infecțiile şi efectele adverse ale terapiei. Prognosticul şi supraviețuirea pe termen lung variază de la un copil la altul.

Urmărirea continuă este esențială pentru prevenirea cancerelor secundare ce pot apărea la cei ce supraviețuiesc rabdomiosarcomului.

3. Fibrosarcomul

Definiție clinică
Fibrosarcomul (FB) este o tumoră malignă constituită exclusiv din proliferarea malignă a celulelor și fibrelor derivate din fibrocit. Fibrosarcomul țesuturilor moi este mai puțin agresiv decât fibrosarcomul osos.

Prevalență
Fibrosarcomul este o tumoră puțin frecventă: reprezintă aproximativ 10% dintre toate sarcoamele țesuturilor moi.
Poate fi întâlnit la orice vârstă. Incidența cea mai mare este totuși între 30-70 de ani, cu o vârstă medie de 45 de ani. Apare rar la copiii sub 15 ani, dar este cel mai frecvent sarcom de părți moi. FS copilului se manifestă particular: este agresiv local, nu metastazează la distanță și este rezistent la chimio şi radioterapie. Nu are predilecție pentru vreunul din sexe; apare în mod egal la femei și bărbați.

Localizare
Cea mai frecventă localizare este *coapsa*, urmată de *trunchi*. Părțile distale ale membrelor sunt rareori afectate la adult, dar ceva mai frecvent la copii.

Prognostic
Depinde de gradul histologic şi vârsta pacientului.
Prognosticul este mai bun la copiii cu vârsta sub 10 ani la care metastazele sunt rare, chiar dacă recurența locală este aproape la fel de frecventă ca la adult.

La adult, recurența locală este obişnuită după rezecțiile marginale ale tumorii. Ea este întâlnită la peste 50% din cazuri.
Metastazele apar la 60% din cazuri. La bolnavii cu recurență locală, incidența metastazelor este și mai mare. Metastazele se produc în special în plămâni, schelet și ficat. Metastazele în nodulii limfatici sunt rare (sub 40% din cazuri).

Rata de supraviețuire la 10 ani de la diagnosticare este de 60% pentru fibrosarcomul gradul 1 și 2% pentru fibrosarcomul gradul 4.

Tratament
Este chirurgical. La adult, tratamentul trebuie să fie agresiv: rezecția trebuie să fie largă.La copii, tratamentul poate fi mai conservator. Radioterapia și chimioterapia au eficacitate modestă și inconstantă. Ele vor fi folosite ca adjuvante în fibrosarcomul gradele 3 și 4.

4. Sarcomul Kaposi

Definiție clinică
Sarcomul Kaposieste o neoplazie conjunctivo-vasculară constituită dintr-o proliferare a vaselor capilare şi a țesutului conjunctiv, având un caracter multifocal, sistemic şi o capacitate de metastazare. Leziunile se prezintă, de obicei, în diferite stadii: stadiul de pată, stadiul de plagă şi stadiul nodular.

Sarcomul Kaposi poate fi clasificat în 4 tipuri: epidemic asociat cu SIDA, imunocompromis, clasic sau sporadic şi endemic.

Prevalenţă
Afectează îndeosebi adultul de vârstă medie. Incidenţa SK este de 2-6 cazuri la un milion de locuitori.

Aspecte clinice
Noduli dermici profunzi, hemisferici, de coloraţie roşie închisă sau violacee, albastră sau brun închisă, de dimensiuni variabile de la 2-3 mm până la 2-3 cm, ce apar concomitent sau succesiv, insidios sau brusc. Nodulilor li se asociază plăci infiltrate, uşor proeminente, de coloraţie roşie-violacee sau brun închisă, circumscrise, cu contur neregulat. Leziunile se localizează, îndeosebi, pe membrele inferioare, cu dispoziţie simetrică. Ocazional apar şi pe mâini sau faţă.

Tratament
- Terapia HAART este o soluţie pentru afectarea cutanată, dar pentru cea viscerală trebuie adăugată chimioterapia. Pentru boala simptomatică locală este administrată radioterapia. Toate tipurile de sarcom Kaposi sunt influenţate de terapia HAART (terapia antiretrovirală înalt activă) care a scăzut incidenţa şi severitatea bolii.
- Terapia chirurgicală. Excizia locală poate fi o opţiune pentru leziunile superficiale mici. Se mai folosesc crioterapia, laser terapia şi retinoizii locali.
- Radioterapia, este cea mai folosită şi eficientă terapie locală. Poate ameliora sângerarea, durerea.
- Terapia intralezională
- Crioterapia presupune aplicarea de nitrogen lichid şi este utilă pentru leziunile faciale mici, sub 1 cm dimensiune.
- Terapia laser poate fi folosită local, poate micşora leziunile mari şi poate ameliora sângerarea şi durerea.
- Chimioterapia.

Prognostic
SK are o evoluţie variabilă. Unii pacienţi dezvoltă numai câteva leziuni cutanate, în timp ce alţii au afectare cutanată şi internă extinsă. Leziunile interne pot duce la apariţia complicaţiilor fatale precum: sângerări masive, obstrucţie sau perforare de organ. SK este o boală incurabilă, dar care poate fi tratată şi ale cărei simptome pot fi controlate.

5. Angiosarcomul

Definiție clinică

Tumoră malignă ce rezultă din proliferarea celulelor reticulare și endoteliale ale vaselor sangvine; se localizează mai ales la nivelul ficatului, splinei şi membrelor.

Prevalență

Aproximativ 60% din totalitatea angiosarcoamelor sunt cutanate. Angiosarcoamele țesuturilor moi reprezintă până la 25% din aceste tumori, iar angiosarcomul mamar reprezintă aproximativ 8% din angiosarcoame. În general, angiosarcoamele reprezintă 1-2% din totalitatea sarcoamelor. Bărbații sunt mai frecvent afectați decât femeile, tumora putând să apară la orice vârstă, chiar de la naştere.

Aspecte clinice

Nodul dermic dur, cu suprafață netedă, de culoare roşie sau purpurică, relativ bine circumscris. Creşte lent, cu tendință la invazie în profunzime către țesutul subcutanat, fascie, muşchi, tendoane. Evoluția tumorii este îndeosebi exofilică, devenind molatecă şi ulcerându-se. Localizarea este îndeosebi pe membre şi mai rar pe trunchi.

Prognostic

La adult prognosticul este mai sever, cu risc de metastazare de 50% în următorii 5 ani. La copiii sub 5 ani prognosticul este relativ favorabil. Mortalitatea este ridicată, la 5 ani supraviețuirea fiind de 60%.

Tratament

- *Chirurgical*
  Excizia chirurgicală este principalul tratament curativ pentru toate formele de angiosarcom. Chiar dacăexistă orăspândirela distanță, intervențiile chirurgicale pot fi realizate pentru a controla zona de localizare a cancerului primar.
- *Terapia neoadjuvantă şi adjuvantă*
  Terapia neoadjuvantă se referă la utilizarea chimioterapiei şi a radiațiilor înainte de rezecția chirurgicală a unei tumori. Tratamentul adjuvant se referă la tratamentul administrat ulterior unei intervenții chirurgicale prin care au fost înlăturate toate semnele vizibile ale tumorii.

Leucemia

Leucemia este cancerul celulelor sangvine, care se dezvoltă în măduva osoasă.

Leucemia poate fi:
• *Acută*: celulele nu-şi pot îndeplini funcţiile
• *Cronică*: celulele sunt mature şi îşi pot îndeplini unele funcţii, dar numărul celulelor creşte mai încet decât în leucemia acută. Ca rezultat, leucemia cronică se dezvoltă progresiv.

Există 4 tipuri de leucemie, în funcţie de tipul de celulă afectată.

a) Leucemie limfoblastică acută (LLA): este frecventă la copii, dar poate apărea şi la adulţi;
b) Leucemie mieloidă acută (AML): poate afecta atât adulţii, cât şi copiii;
c) Leucemie limfoidă cronică (CLL): este cea mai frecventă formă de leucemie a adultului, afectând în special bătrânii, copiii fac foarte rar această formă;
d) Leucemie mieloidă cronică (LMC): această formă apare în special la adulţi.

Leucemia mieloidă cronică (LMC)

Definiție clinică

Leucemia mieloidă cronică (LMC) reprezintă o proliferare a globulelor albe din seria granulocitelor (polinucleare).

LMC este asociată cu o anomalie cromozomială (cromozomul Philadelphia), în care se produce o translocare de material genetic între cromozomii 9 şi 22, ceea ce duce la o scurtare a brațului lung al cromozomului 22, antrenând perturbări genetice ce se află la originea LMC.

Prevalență

Acest tip de leucemie este mai rar şi nu reprezintă decât 2 sau 3% din leucemiile copilului. LMC se prezintă sub două forme: forma juvenilă, care afectează copiii cu vârste sub 2 ani şi forma adultă, care afectează îndeosebi adolescenții.

Prognostic

Prognosticul leucemiei mieloide cronice este mai bun datorită noilor medicamente utilizate pentru tratarea afecțiunii. Deşi transplantul de măduvă osoasă este o opțiune de tratament, numeroşi pacienți pot controla afecțiunea cu ajutorul medicamentelor special concepute pentru anumite ținte celulare.

Aspecte clinice

Simptomele LMC variază în funcție de stadiul bolii înaintea începerii tratamentului. În stadiul incipient, leucemia mieloidă cronică nu se manifestă.

Semne şi simptome precoce

- febră;
- scădere inexplicabilă în greutate;
- inapetență;
- oboseală sau epuizare;
- dureri în partea stângă, sub coaste;
- diaforeză nocturnă (transpirații abundente în timpul nopții).

Semne şi simptome tardive

- anemie;
- splenomegalie (mărirea în volum a splinei);
- dificultăţi respiratorii;
- oboseală;
- paloare;
- infecţii frecvente;
- sângerări diverse;
- mici leziuni ale pielii;
- dureri articulare sau osoase.

Un simptom caracteristic al acestui tip de leucemie este mărirea volumului splinei. În forma sa juvenilă, LMC se manifestă prin paloare, pierdere în greutate, dureri de cap, transpiraţii abundente şi infecţii recurente.

Tratament

În prezent, standardul terapeutic îl reprezintă inhibitorii de tirozinkinază, o clasă de medicamente din categoria tratamentelor ţintite care acţionează asupra genei modificate responsabile pentru apariţia şi evoluţia bolii.

- *transplantul de celule stem*: Transplantul de celule stem este recomandat doar atunci când tratamentul farmacologic a eşuat, sau în cazurile în care evoluţia bolii nu a fost întreruptă. In cazul în care nu se găseşte un donator compatibil, se optează pentru o recoltare de celule stem de la pacient, când boala este în remisie. Dacă boala se agravează ulterior, celule stem sănătoase pot fi transplantate pentru a se obţine o nouă remisie.

- *chimioterapia:* Numeroşi pacienţi diagnosticaţi cu leucemie mieloidă cronică urmează o serie de chimioterapie pentru a distruge globulele albe aflate în exces. De asemenea, chimioterapia poate fi efectuată dacă celelalte terapii nu funcţionează, dacă boala se agravează, sau în pregătirea pentru un transplant de celule stem.

Mielomul

Mielomul este un tip de cancer care începe în măduva osoasă. Afectează celulele plasmatice.

Mielomul multiplu (Boala Kahler)

Definiţie clinică

Reprezintă o proliferare malignă, de origine necunoscută, a plasmocitelor în măduva osoasă. Mielomul multiplu se dezvoltă, în general, la persoanele trecute de vârsta de 60 de ani.

Se observă în sângele bolnavului o creştere anormală a producerii unui singur tip de imunoglobulină pentru un mielom anume. Plasmocitele secretă substanţe care antrenează treptat o distrugere a ţesutului osos. Boala poate fi descoperită cu ocazia unor dureri osoase rebele, a unei anemii sau a unei creşteri importante a vitezei de sedimentare, putând depăşi 1- 00 mm pe o oră.

Prevalenţă

Mielomul multiplu afectează în general vârstnicii. Incidenţa creşte exponenţial cu vârsta.Doar 1% din cazuri sunt diagnosticate la pacienţi sub 40 ani.În ultimul timp s-a constatat o incidenţă crescută a mielomului multiplu şi o scădere a perioadei mediane de supravieţuire.

Incidenţa în Europa este de 5,72/100.000 locuitori, aproximativ 27.500 cazuri noi fiind descoperite în fiecare an. 70.000 locuitori ai Europei sunt afectaţi de această malignitate.Este mai frecventă la bărbaţi decât la femei, la rasa neagră decât la caucazieni.

Perioada mediană de supravieţuire a rămas aceeaşi din 1970, dar evoluţia clinică a bolii poate fi îmbunătăţită în 75% din cazuri. În 2005 se estimau 19.000 decese în Europa datorate mielomului multiplu.

Aspecte clinice

Simptomele mielomului multiplu depind de cât de avansată este boala. In fazele incipiente ale bolii există posibilitatea să nu apară niciun simptom. Atunci când simptomele apar, pacienţii acuză cel mai adesea dureri de oase, de obicei la nivelul coastelor şi spatelui. Pacienţii mai pot prezenta fracturi osoase, senzaţia de slăbiciune, oboseală, pierdere în greutate sau infecţii repetate. Atunci când boala este avansată, simptomele pot include greaţă,vărsături, constipaţie, probleme de urinare, oboseală şi senzaţia de amorţeală la nivelul membrelor inferioare. Acestea nu sunt semne sigure ale mielomului multiplu, ele pot fi simptome şi ale altor robleme medicale.

Tratament

Pacienții cu mielom multiplu primesc, în general, chimioterapie și uneori radioterapie.

Chimioterapia este tratamentul principal în cazul mielomului multiplu. Medicul poate prescrie două sau trei tipuri de medicamente pentru a ucide celulele mielomale. Multe dintre aceste medicamente se administrează pe cale orală, altele sunt injectate intravenos. In ambele forme, medicamentele traversează organismul prin intermediul sângelui ajungând la toate celulele mielomale, purtând numele de *terapie sistemică*.

Radioterapia folosește cantități mari de energie pentru a distruge celulele canceroase și de a stopa dezvoltarea. Acest tip de terapie se numește *terapie locală*.

Pacienții cu mielom multiplu primesc radioterapie împreună cu chimioterapia. Scopul radioterapiei este de a controla dezvoltarea tumorii osoase și de a ameliora durerea pe care aceste tumori o cauzează.

Limfomul

Limfomul reprezintă o formă de cancer care afectează sistemul circular limfatic, ce face parte din mecanismul natural de apărare al organismului. În cazul apariției limfomului, are loc o înmulțire exagerată a limfocitelor, care se acumulează atât la nivelul ganglionilor, cât şi la nivelul unor organe.

Limfomul Hodgkin

Definiție clinică

Limfomul Hodgkin este o formă de cancer a sistemului limfatic, boala este cea mai bine cunoscută dintre toate formele de limfom (celelalte forme de limfon sunt grupate sub denumirea de ”non-Hodgkin”)

În boala Hodgkin, celulele sistemului limfatic se divid anormal și se răspândesc în afara acestuia. Pe măsură ce boala progresează afectează capacitatea corpului de a lupta împotriva infecțiilor. Limfomul Hodgkin afectează nodulii limfatici de la nivelul gâtului, zonei axilare și inghinale. Ce diferențiază limfomul Hodgkin de cele non-Hodgkin este prezența celulelor Reed-Stenberg, o celulă specifică limfomului Hodgkin.

Prevalență

Anual, în lume se înregistrează 62 000 de noi cazuri de limfom Hodgkin. Boala poate să apară atât la copii cât și la adulți, este mai frecventă între 25-30 de ani și după 55 de ani.

Aspecte clinice

- Umflături nedureroase la nivelul ganglionilor din jurul gâtului, axilei şi inghinal;
- Febre recurente inexplicabile;
- Transpirații nocturne;
- Pierderi în greutate inexplicabile.

Atunci când apar simptome de acest gen, nu sunt semne sigure de boală Hodgkin. In cele mai multe cazuri acestea sunt cauzate de alte boli, situații mai puțin grave, cum ar fi gripa. Atunci când aceste simptome persistă este foarte important să consultați un medic.

Prognostic

95% dintre cei aflați în stadiul I al bolii supraviețuiesc o perioadă de 5 ani sau mai mult cu tratament adecvat. Rata de supraviețuire la 5 ani pentru pacienții cu boala răspândită este de 60%.

Tratament

Tratamentul este în funcţie de stadiul bolii. Numărul şi localizarea nodulilor implicaţi, precum şi simetria lor, de o parte şi de alta a diafragmului este, de asemenea, importantă. Scopul acestuia este de a distruge cât mai multe celule maligne şi intrarea în remisiune a pacientului.

Metodele principale de tratament includ *chimioterapia şi radioterapia*. *Monochimioterapia* se aplică numai la persoanele cu vârstă înaintată, cu patologii concomitente severe, cu hemodepresie după tratamentul precedent.

Carcinomul

Carcinomul, tumoră formată din celule epiteliale malignizate sau tumoră malignă compusă din celule a căror origine este necunoscută, dar care posedă caracteristici moleculare şi histologice specifice celulelor epiteliale. Este un tip de cancer care are originea la nivelul pielii şi a ţesuturilor care învelesc diferite organe, la nivelul unor organe precum plămânul, intestinele, uterul, sânul, pielea.

1. Carcinomul mucoepidermoid

Definiție clinică

Carcinomul mucoepidermoid – este o tumoră formată din celule scuamoase mucin pozitive şi ocazional structuri glandulare, fără o distincție netă între partea scuamoasă şi cea de adenocarcinom.

Prevalență

Este cel mai frecvent tip de tumori maligne a glandelor salivare, reprezentând mai mult de 50% din cazuri la copii, şi 35% din cazuri în general. Carcinomul mucoepidermoid poate fi găsit şi în alte organe precum bronhii, sacul lacrimal şi tiroidă.

El reprezintă aproximativ 8% dintretoate tumorile parotidiene. Carcinoamele mucoepidermoide sunt împărțite în gradele demalignitate: *redus, intermediar şi înalt*.

Aspecte clinice

De regulă, primul semn constă în apariția unui cucui tare cu creştere lentă pe obraz sau în zona maxilarului. Tumorile benigne pot fi nedureroase la început, dar dacă tumora este malignă poate invada nervii dimprejur provocând dureri faciale, amorțeală sau alterarea funcțiilor motorii.

Diagnostic

Dacă masa poate fi accesată extern, medicul va efectua o biopsie pentru a determina natura şi amploarea. În caz contrar, CT (computer tomograf) sau IRM (imagistica prin rezonanță magnetică) pot fi utilizate pentru a localiza tumora înainte de a extrage celule pentru biopsie. Pot fi efectuate teste suplimentare pentru a se verifica dacă există metastaze în plămâni, oase, ficat sau creier.

În cazul în care tumora se dovedeşte a fi malignă, următorul pas presupune stabilirea gradului tumorii. Cancerele mucoepidermoide sunt clasificate în 3 categorii:

- gradul 1 (redus) tumora este mică şi cu creştere lentă, iar celulele seamănă cu celulele normale ale glandelor salivare;

- gradul 2 (intermediar) tumora creşte mai rapid şi celulele arată uşor anormale;
- gradul 3 (înalt) tumora este mai agresivă şi s-a răspândit deja la alte organe

Prognostic
Prognosticul depinde de localizarea şi stadiul tumorii. Ratele globale de supraviețuire sunt:
- 92% - 100% pentru tumorile de gradul 1;
- 62% - 92% pentru tumorile de gradul 2;
- 0% - 43% pentru tumorile de gradul 3.

Tratament
De regulă, cancerul mucoepidermoid se tratează prin intervenție chirurgicală. Totuşi, dacă prin intervenție chirurgicală nu poate fi înlăturată întreaga tumoră, cancerul poate să reapară într-o formă mai agresivă. Pot fi prescrise tratamente pentru a preveni asemenea situații.

Pentru tumorile maligne, tratamentul ales presupune o combinație de chirurgie şi radioterapie. Chirurgia poate înlătura tumora, iar în cazurile mai avansate, chiar o parte sau întreaga glandă salivară. Radioterapia este folosită pentru a distruge eventualele celule canceroase rămase. De asemenea, medicul poate efectua chimioterapie în cazul în care tumor s-a extins la organele îndepărtate.

2. Carcinomul bazocelular (CBC)

Definiție clinică
Carcinomul bazocelular este o tumoră epitelială care se dezvoltă în dependență de epiderm fiind localizat numai pe piele şi nicodată pe mucoase. Carcinomul bazocelular prezintă numeroase forme clinice şi histologice care impun variate opțiuni terapeutice.

Prevalență
Este cea mai frecventă tumoră malignă a pielii, reprezentând 30% din totalul cancerelor de piele şi 60-80% din totalul carcinoamelor cutanate.

Incidența carcinomului bazocelular este în continuă creştere în ultimii ani fiind mai crescut în țări precum Australia. Marea majoritate a carcinoamelor bazocelulare apar după vârsta de 50 de ani şi în mod sporadic.

Aspecte clinice

Debutul apariției carcinomului bazocelular este insidios putând să se facă sub forma:

a) Unui mic grăunte emisferic, cât o gămălie de ac, translucid sau alb cenuşiu, de consistență elastică sau molatecă;
b) Unui mic nodul semidur cu dimensiuni de 2-3 mm, roz-roşiatic;
c) Unei mici pete eritematoase, keratozice sau erozive, rotund ovalară, cu diametrul de 5-7 mm;
d) Unei mici plăci alb-gălbui palide.

În cazul apariției carcinomului bazocelular pe leziuni preexistente modificarea acestora precum infiltrarea, creşterea bidimensională, fisurarea, ulcerarea trebuie să trezească suspiciuni în acest sens impunând efectuarea biopsiei în scop diagnostic.

Prognostic

Carcinoamele bazocelulare pot avea două tipuri de evoluție: cu recidivă, sau cu extindere locoregională în profunzime.

În funcție de localizare, sunt reținute 3 zone topografice cu risc de recidivă:

- zone cu risc scăzut de recidivă: trunchi şi membre;
- zone cu risc intermediar de recidivă: frunte, obraz, bărbie, pielea păroasă a capuli şi gât;
- zone cu risc crescut de recidivă: nas, conductul auditiv extern, conductul lacrimal, unghiul intern şi extern al orbitei.

Tratament

1. *Chirurgia* reprezintă tratamentul de elecție permițând controlul histologic al marginilor tumorii.
2. *Radioterapia* este o tehnică ce dă rezultate bune în numeroase forme clinice şi histologice ale carcinomului bazocelular. Utilizarea radioterapiei impune o confirmare clinică şi histologică a carcinomului bazocelular.
3. *Criochirurgia* necesită o biopsie prealabilă.

3. Carcinomul spinocelular

Definiție clinică

Carcinomul spinocelular (CSC) este o tumoră malignă care are ca punct de plecare stratul spinos din piele şi mucoase. Carcinomul spinocelular este un carcinom adevărat, invaziv, dotat cu un mare potențial de malignitate, dând metastaze limfoganglionare şi la distanță.

Prevalență

Apare îndeosebi după vârsta de 60 de ani, maximum de incidență fiind între 60-70 ani, predominând la bărbați. Poate fi localizat oriunde pe tegument dar şi pe semimucoase şi mucoase.

Aspecte clinice

În stadiul de stare carcinomul spinocelular se prezintă sub formă de :

a) Nodul roşu, cărnos, frecvent cu suprafață erodată, uşor neregulată, secretând sau ulcerând;
b) Leziune ulcerată central având baza infiltrată şi suprafața acoperită de cruste şi secreții gălbui, fetide;
c) Leziune care se prezintă ca o masă tumorală, proeminentă, ulcerată, cu contur şi relief neregulat;
d) Leziune keratozică uscată, de culoare cenuşie sau gălbuie care acoperă total sau parțial o formațiune tumorală.

Oricare ar fi aspectul clinic această leziune cronică ulcerată sau nodulară impune efectuarea biopsiei care va confirma diagnosticul.

Prognostic

Toate carcinoamele spinocelulare trebuie considerate ca având un potențial agresiv.

Evoluția locală a carcinomului spinocelular este agresivă prin infiltrație, fie de-a lungul vaselor şi nervilor ajungând la primul grup ganglionar sau pe cale hamatogenă la organele interne (plămân, ficat, creier, etc.)

Riscul metastazelor viscerale nu este neglijabil. În general ele sunt precedate de o metastază ganglionară regională. Metastazele ganglionare apar în 2% dintre carcinoamele spinocelulare cutanate şi 20% dintre cele a mucoaselor.

Tratament

a) Chirurgia rămâne metoda de elecţie permiţând examenul histologic şi asigurând excizia completă a leziunii;
b) Radioterapia este utilizată doar pentru cazurile inoperabile sau pentru anumite localizări;
c) Chimioterapia este utulizată în formele de dimensiuni mari pentru a reduce masa tumorală sau pentru formele metastatice sau inoperabile.

Melanomul malign

Definiţie clinică

Melanoamele sunt tumori maligne care se dezvoltă din melanocite, celule producătoare de melanină.

Prevalenţă

Melanoamele afectează toate vârstele, fiind însă întâlnite excepţional la copil înainte de pubertate. În majoritatea ţărilor din Europa incidenţa melanomului malign este estimată între 5 şi 10 cazuri noi la 100 000 de locuitori pe an. Mortalitatea, cu toate că este în creştere, este mai puţin rapidă decât incidenţa, lucru atribuit stabilirii precoce a diagnosticului.

Prognostic

Diagnosticul precoce şi excizia corectă reprezintă cheia prognosticului. Femeile prezintă un nivel de supravieţuire superior bărbaţilor. Acest fapt se explică prin aceea că bărbaţii au de cele mai multe ori melanoame localizate la nivelul trunchiului, cu grosime mai mare, pe când femeile prezintă cel mai des melanoame ale membrelor care sunt mai subţiri. Vârsta avansată, corelată cu o scădere a apărării imunitare, ar favoriza evoluţia mai rapidă a bolii. Localizările cu prognostic nefavorabil de supravieţuire ale melanomului sunt: trunchiul, capul, gâtul, palmele.

Aspecte clinice

A. Melanomul fără extindere orizontală

Melanomul nodular reprezintă 10-20% din totalul melanoamelor. La debut se prezintă ca un nodul în cupolă sau uşor boselat. Constituit se prezintă ca o tumoră proeminentă, cu suprafaţă neregulată, având diametrul cuprins între 0,5 cm şi câţiva cm.

Melanomul cu extindere orizontală

*a) Melanomul cu extindere superficială*reprezintă 60-70% din totalul melanoamelor. La debut se prezintă ca o pată pigmentară având diametrul de 0,5-1 cm. În evoluţie se poate dezvolta lent prin extensie

radială, luând forme şi contururi neregulate, cu margini foarte bine delimitate. Suprafața este netedă sau cadrilată, iar culoarea poate fi omogenă sau neuniformă, cu diferite nuanțe de la brun la negru.

b) Melanomul lentiginos acral este localizat pe marginile laterale ale degetelor. Reprezintă 2% din totalul melanoamelor. Este mai frecvent la rasa neagră. Debutează ca o maculă pigmentată, cu colorație neomogenă şi margini fără relief. În evoluție se formează un placard de dimensiuni mari cu zone pigmentate în periferie şi resorbție cu depigmentare în centru.

c) Melanomul malign apărut pe lentigo malign (melanoza Dubreuilh) reprezintă 10% din totalul melanoamelor având ca localizare zonele fotoexpuse: fața şi urechile şi mai rar extrafacial. Apare după vârsta de 60 de ani. Are o dezvoltare bifazică, evoluția pe orizontală durând luni sau ani.

Tratament

Tratamentul este adaptat datelor examenului histologic al tumorii primitive, constând în excizia chirurgicală completă a leziunii cu o margine de siguranță până la nivelul pielii aparent normale, iar în profunzime până la fascia musculară profundă.
Chimioterapia este utilizată în melanomul cu metastaze ganglionare şi viscerale.

Neuroblastomul

Definiție clinică

Neuroblastomul, neoplasm al sistemului nervos simpatic, reprezintă una dintre cele mai frecvente tumori maligne extracraniene întâlnite la copii.

Frecvența

Incidența este de aproximativ 10.5 milioane copii pe an, cu vârste mai mici de 15 ani

Reprezintă 8-10% din toate cancerele apărute la copii, reprezentând 15% din mortalitatea datorată neoplasmelor infantile.
Incidența este uşor crescută la băieţi faţă de fete: o rată de 1.2 – 1, iar vârsta cu incidența maximă este de aproximativ 23 de luni.

Prognostic
Prognosticul pacienților cu neuroblastom şi răspunsul la tratament variază în funcție de o serie de factori şi se realizează pe loturi de pacienți cu risc scăzut, intermediar şi ridicat de recurență. Rata de supraviețuire este crescută pentru pacienții cu risc scăzut şi intermediar; pentru aceştia se prescrie o terapie minimă, comparativ cu o terapie intensivă care îmbunătățeşte rata de supraviețuire a pacienților cu risc crescut de boală, deoarece datorită rezistenței la chimioterapie şi radioterapie supraviețuiesc mai puțin de 40% dintre aceştia.

Alertă medicală
Se impune diagnosticarea şi încadrarea corectă a pacienților în grupele de risc scăzut, intermediar sau crescut şi este important să fie reduse la minim efectele nocive ale terapiei, în special evitarea leziunilor sau pierderilor de organ prin intervenție chirurgicală.

Cancerul ovarian

Definiție
Cancerul ovarian este tipul de cancer ce afectează țesutul ovarian. Majoritatea cancerelor ovariene sunt carcinoame epiteliale, care afectează celulele de la suprafața ovarelor sau sunt tumori rezultate din proliferarea anormală a celulelor geminale feminine.

Frecvență
În SUA, în 2010 s-au estimat 21.880 de noi cazuri de cancer ovarian. Estimarea numărului de decese asociate cu acest tip de cancer în 2010 a fost de 13850

Semne clinice

Cele mai frecvente simptome sunt: balonarea, dureri abdominale şi pelvice, probleme cu apetitul, probleme urinare (creşterea frecvenţei de urinare sau senzaţia de a urina de urgenţă). Există şi alte semne asociate cu cancerul ovarian: senzaţia de oboseală, dureri de spate, dureri în timpul actului sexual, probleme digestive, constipaţie, schimbări ale ciclului menstrual însoţite de sângerări anormale şi scăderea involuntară în greutate.

Metode de diagnostic

- examinare pelvică;
- teste de laborator;
- biopsia pentru examinarea patologică;
- tomografia computerizată;
- rezonanţă magnetică nucleară;
- ecografie pentru evidenţierea masei tumorale, dar şi pentru a observa dacă tumora a metastazat la alte organe.

Viața ca o luptă, viața ca un miracol

Vin azi în fața dvs fără a-mi propune să vă înduioșez sau să vă spun istoria vieții mele, nu vreau să vă inspir milă, ci înțelegere în sensul cel mai generos cu putință. Vreau mai mult decât atât să vă insuflu încredere și speranță și să vă demonstrez prin propriu-mi exemplu că viața este o luptă continuă o luptă grea pe toate fronturile.

Ne dăm seama de asta, mai târziu sau când ne lovește un necaz, iar acest necaz poate fi o boală. O boală a cărui nume îl pronunț rar și la care mă gândesc puțin și asta prin forța împrejurărilor, cancerul- flagelul care seceră zeci de mii de vieți de când e lumea și cu precădere în ultimul timp.

Acum câțiva ani am cunoscut și eu spaima teribilă, groaza acestei maladii și m-am lăsat măcinată de ea 3 ani în iluzia că poate totuși nu m-a lovit dar nu am procedat deloc bine. Primul pas pe acest drum al tratării și posibil vindecării este recunoașterea deschisă cu responsabilitate că suntem bolnavi fără a ne prăbuși în hăul disperării care nu are fund.

Pe mine această boală m-a făcut lucidă și mi-a dat un plus de responsabilitate, nădejde în credința în Dumnezeu, cu multă hotărâre am făcut tot ce era de făcut și tot ce mi-a recomandat medicul oncolog, am trecut cum se spune prin furcile crâncene ale tratamentului cancerului la sân.

În ciuda aparențelor sunt o fire entuziastă și mai cred în frumusețea nealterată a vieții, a omului prin spiritul său și prin acțiunile sale.

Ordinea trebuie să o facem în sufletul nostru și aceasta este cea mai grea lupă, o luptă zilnică pe care trebuie și putem să o câștigăm cu ajutorul lui Dumnezeu, creatorul vieții, fără de care nu am putea face nimic și nici nu am fi aici.

Viața pentru mine nu a fost un pom de Craciun, m-am născut cu o deficiență locomotorie destul de accentuată care-mi limitează libertatea de mișcare, iar mediul social și condiția de viață sunt în multe privințe incompatibile cu aspirațiile mele și cu nevoile fizice.

Asta nu m-a impiedicat să învăț să lucrez, e adevărat puțin, și să am o modestă independență materială.

Acestea sunt aspecte secundare, esențial este că am reușit să trec cu brio și peste 3 ani de tratament, cum am spus, al cancerului de sân cu tot ce implică el, chimioterapie, intervenție chirurgicală, masectomie tratată și radioterapie, mulțumesc pe această cale dr. Marin și asistentelor medicale de la secția de oncologie Bacău. În prezent sunt în tratament hormonal și mă simt bine, luând în calcul momentele neplăcute ale menopauzei ale controalelor și vizitelor lunare pe care le fac cu mama la spital care au devenit obisnuință. Și la recomandarea medicului menționez un spect de loc de neglijat, folosesc de cațiva ani produse naturale și naturiste de bună calitate care alături de tratamentul tradițional alopat este mijlocul prin care se completează fericit și destul de ușor dieta unui bolnav cronic și care îi poate prelungi viața și cu siguranță îi îmbunătățește calitatea.

Fără a fi stresați și fără a ne simți în permanență cu sabia lui Damocles deasupra capului trebuie să fim activi și constienți și trebuie să fim ajutați și înțeleși în primul rând de statul român după cum și suntem.

Nu mai pot lăsa nimic la voia întâmplării și am devenit un om mult mai informat.

Ne simțim singuri, dar nu trebuie să ne simțim rușinați și dezarmați, Dumnezeu și Maica Domnului pentru mine și, cred, pentru mulți sunt cel mai important sprijin alături de familie, prieteni, medici și preoți.

Suntem oameni, boala, oricum s-ar numi ea, nu trebuie și nu poate să ne răpească demnitatea și ceea ce avem mai de preț, libertatea interioară și bucuria de a trăi, pentru că, stimați prieteni, viața chiar dacă este o luptă crâncenă este un miracol nespus și nesfârșit de frumos, iar boala este și un prilej de reevaluare și reeducare interioară. Vă transmit să strângem rândurile și să ne unim pentru a învinge. Datoria omului este lupta. Nu putem învinge moartea definitiv, Dumnezeu a facut-o pentru noi, dar putem învinge teama de ea.

Mariana Harabagiu, Bacău

Realizat cu sprijin financiar Novartis Oncology

ASOCIAȚIA ROMÂNĂ DE CANCERE RARE – ARCrare

Zalău, județul Sălaj, Strada 22 Decembrie 1989 nr. 5.
Tel verde: 080 080 11 11
e-mail: arcrare@yahoo.com