

**POSLEDICE ZDRAVLJENJA RABDOMIOSARKOMA UHLJA PRI OTROKU —
PRIKAZ PRIMERA**

**THE SIDE—EFFECTS OF TREATMENT FOR RHABDOMYOSARCOMA OF THE EAR
IN A CHILD — CASE PRESENTATION**

Petrič G, Rihar K, Cvetko B, Jereb B

Abstract — A patient successfully treated at the age of 10 in 1984 for embryonal rhabdomyosarcoma of the left outer ear with metastases to regional lymph nodes is reported. Twelve years after radical surgery, irradiation and chemotherapy the sequellae are: cosmetic defect, latent hypothyroidism and slightly neurotic personality. The adolescent is well socialized, but has despite a high IQ difficulties with learning due to organic brain damage and neurotic changes.

UDC: 616.28-006.364.04-053.2

Key words: ear neoplasms, rhabdomyosarcoma, child

Case report

Radiol lugosl 1989; 23: 275—8

Uvod — Rezultati zdravljenja tumorjev otrok so se z uvedbo kemoterapije v zadnjih 20 letih močno izboljšali (1, 2). Vse več je otrok, ki odrastejo po tem, ko so bili v dobi otroštva zdravljeni zaradi tumorja. Ker je bilo v prvih letih zdravljenja s kemoterapevtiki usmerjeno predvsem v to, da bi se bolnik pozdravil, in so bila zato vsa sredstva uporabljena agresivno, pri tako zdravljenih otrocih sedaj več let po zdravljenju zaznavamo pozne posledice učinkovanja zdravil (3, 4, 5, 6).

Vse več je poročil, ki opisujejo take kasne posledice pri otrocih, vendar je na tem področju še vedno dosti nejasnosti in neznanega. Ob primeru bolnika, ki se je v starosti 10 let zdravil zaradi embrionalnega rhabdomiosarkoma levega uhlja z metastazo v bezgavki na vratu, želimo prikazati možne kasne posledice zdravljenja malignega tumorja v otroški dobi.

Dvanajst let po zdravljenju smo bolnika ponovno pregledali ter opravili laboratorijske preiskave z oceno njegovega hormonskega in psihosocialnega stanja. V novejšem obdobju, ko se bolj zavedamo rizika poznih posledic zdravljenja, pričenjamo bolj konzervativno, pa kljub temu uspešno, zdraviti te otroke po tako imenovanem multidisciplinarnem pristopu s konzervativno kirurgijo, obsevanjem z nižjimi dozami in z adjuvantno kemoterapijo (7).

Primer bolnika — Deset-letni bolnik je bil 6. novembra 1974 poslan v Onkološki inštitut v Ljubljani zaradi pooperativnega obsevanja iz Maribora, kjer je bil operiran zaradi nekaj mesecev obstajajoče, bradavici podobne tvorbe na levem uhlju in zaradi en mesec obstoječe povečane bezgavke ob levem mastoidu.

Tumor je bil kirurško odstranjen in bezgavke radikalno odstranjene. Histološki izvid je pokazal, da gre za embrionalni rhabdomiosarkom z metastazami v regionalnih bezgavkah.

V Onkološkem inštitutu je bil bolnik pooperativno obsevan na Co⁶⁰ aparatu in to od 6. 11. 1974 pa do 28. 11. 1974, ko je bilo obsevanje predela levega uhlja in bezgavke na vratu prekinjano zaradi močnega radiodermatitisa. Do takrat je prejel 3400 rad, obsevan je bil 5-krat tedensko po 200 rad dnevno. Obsevanje je nadaljeval v času od 16. 12. 1974 do 25. 1. 1975 po istem režimu do skupne doze 6000 rad.

Po končanem obsevanju je bila bolniku predpisana za obdobje dveh let adjuvantna kemoterapija po shemi VAC (Vincristin, Actinomycin in Endoksan) do februarja 1977.

Med zdravljenjem je aprila 1975 prebolel akutno lokalno vnetje — celulitis, ki se je po antibiotični terapiji popravil. Potem je hodil na redne kontrolne preglede, na katerih smo vedno



Slika 1 — Predel tumorja 12 let po operaciji in obsevanju. Vidna atrofija, fibroza mehkih tkiv in epilirane kože s teleangiektazijami.

Fig. 1 — Tumor area 12 years after surgery and irradiation. Visible atrophy, fibrosis of the soft tissue in the epilated skin with teleangiectasias.

zapažali v obsevanem področju atrofično depigmentirano kožo s teleangiektazijami, s fibrozo mehkih tkiv s supraklavikularnem področju in na spodnjem delu vratu. Tudi sluznica na levi strani nazofarinksa je bila rahlo atrofična s teleangiektazijami, vendar bolnik hujših težav ni navajal. Zaradi kontrakture na levi strani vratu v operacijskem predelu in kjer je bila tudi fibroza po obsevanju, je hodil na fizikalno terapijo in masažo (slika 1).

Leta 1980 je rentgenolog opazil sumljive metastaze v levem hilus pljuč. Ponovni kontrolni rtg pregled tega ni potrdil in bolnik je bil ves čas brez recidiva bolezni.

Bolnika smo 27. 3. 1986 pregledali v Onkološkem inštitutu zaradi klinične evaluacije kasnih posledic zdravljenja pred 12 leti.

Takrat, ko se je zdravil, ga ni zanimalo, zakaj je v bolnici. Ne spomni se, da bi ga kaj prav posebno prizadelo, razen da je nenadoma opazil, da mu izpadajo lasje. Prva izkušnja s tem je bila prav huda. Sedel je v vlaku, prijel se je za lase, ki so mu ostali v roki. Pred tem mu nihče ni povedal, da mu lahko lasje odpadejo, zato se je tega hudo ustrašil in se je bal, da se bo zgodilo še kaj hujšega. V glavnem ga ni takrat nihče obvestil niti o naravi bolezni, niti o tem, kakšne posledice bi zdravljenje lahko imelo. Ko je bil star kakih 14 let, je začel sam premišljevat, zakaj je bil zdravljen. Ugotovil je, da obsevajo maligne tumorje, in je iz tega sklepal, da je imel maligno bolezen. Takrat je prvič pomislil, da bi lahko zaradi te bolezni tudi umrl. Razumel je, da se ravno zaradi tega niso z njim nikdar pogovarjali, ker so mislili, da bo umrl. V letih svoje pubertete, od takrat naprej pa do pred kratkim, je bil hudo »zamoren«. V osnovni šoli nekako ni imel težav, pozneje pa. Ostajal je sam doma, ni zahajal veliko v družbo in če so gledali vanj, je vedno mislil, da strmijo v njegovo levo stran obraza, kjer je bil obsevan.

Po srednji šoli, ki jo je dokaj uspešno končal, se je vpisal na univerzo. Približno polovico študija je končal, potem pa mu ni šlo več. Ustavilo se je pri spominu. Opazil je, da si stvari ne zapomni več. Matematiko je še vedno lahko delal, ker jo je razumel. Tistega, česar se je moral naučiti po spominu, pa ni mogel osvojiti ali pa je takoj pozabil. Ker mu študij ni šel in ker se mu je ustavilo, so starši vse bolj pritiskali nanj. Bil je vedno bolj nervozen. Ostajal je doma in se samo učil. Ni šel več v družbo in stvar se ni nikamor pomaknila, le vedno slabše je bilo. Sedaj se je odločil, da bo šel v službo in bo morda kdaj pozneje, ko se bo umiril, začel spet študirati.

S starši se dobro razume, tudi z bratom, ki je 4 leta mlajši. Družbe trenutno nima. Precej jo je

izgubil s tem, ko je opustil študij. Vendar drugače nima težav, hitro dobi prijatelje in hitro tudi pride v kontakt z okolico.

Pri oceni funkcije žleze ščitnice ne najdemo nobenih anamnestičnih podatkov za hipotirozo, razen seveda podatka, da mu je zmožnost koncentracije slabša in da mu peša spomin. Prehranjen ni preveč, prebava je v redu. Edemov ni, koža je bolj suha, hladna, zebe ga ne posebno rado, vendar se bolje počuti v bolj zakurjeni sobi kot manj.

Laboratorijski izvidi so pokazali nekoliko zvišane vrednosti TSH-tirotropni hormon (2,2 ml E/1) po stimulaciji s TRH — sproščujočim hormonom ščitnice pa (27,1 ml E/1), T-3 (trijodtirozin) nekoliko nižji (1,74 n mol/l), T-4 (tiroksin) 94 n mol/l.

Diskusija — Pri našem bolniku smo pri psihosociološki oceni ugotovili nevrotsko komponento, ki verjetno kljub visokemu inteligenčnemu kvocientu vpliva na to, da rezultati njegovega študija in tudi poklic ne odgovarjajo njegovim inteligenčnim sposobnostim.

V koliko je ta nevrotska komponenta prisotna in v njem morda že od začetka življenja in v koliko je posledica zdravljenja, je danes težko oceniti. Razlogov je pa lahko več.

Možno je, da je strah pred smrtjo, ki ga je ob času zdravljenja otrok občutil in ga sedaj opisuje, zapustil trajne posledice. Vprašanje, koliko informirati otroka o bolezni in na kakšen način, je pri tako težavnem in dolgotrajnem zdravljenju prav gotovo hudo problematično. Nujno pa je, da si zdravnik, ki otroka zdravi in se z njim ukvarja, pridobi njegovo zaupanje, mu razloži stvari, katerih otrok ne razume in mu pove, zakaj so potrebne injekcije, obsevanje in drugi terapevtski postopki. Na vsak način pa se posvetujmo s starši, vendar ne smemo prepustiti vse teže informiranja njim. Dostikrat so starši komaj sposobni nositi breme otrokove bolezni in so preveč prestrašeni in zaskrbljeni, tako da njihovo posredovanje informacije otroku ni vedno najbolj ustrezno.

Slab fizični izgled je otroku zlasti v času odraščanja lahko ovira pri njegovem uveljavljanju v družbi. Posledice agresivne terapije, ki ga je sicer ozdravila zelo malignega tumorja, so mnogokrat dokaj očitne. V zadnjem času je naše zdravljenje dosti bolj konzervativno, kadar uporabljamo vse tri metode: kirurgijo, obsevanje in kemoterapijo. Zato se srečujemo z dosti manjšim številom primerov kasnih posledic. Pred 15 leti nismo bili dovolj poučeni o kombiniranem učinku kemoterapije in obsevanja, niti o njunem učinkovanju na zdrava tkiva. Nismo vedeli,

kakšne bodo posledice, na drugi strani pa nismo bili prepričani o tem, ali je kemoterapija tudi lokalno, v kombinaciji z obsevanjem tako učinkovita, da bi lahko obsevalno dozo zmanjšali. Izkušnje zadnjih 15 let pa so pokazale, da je temu tako.

Ena zelo pogostnih komplikacij, ki spremlja obsevanje vratnega predela, torej ščitnice, je hipotiroza. Pogostnost, pa tudi intenziteta te pozne spremembe narašča s časom. Vsi bolniki, ki smo jim obsevali vratni predel, so izpostavljeni riziku hipotiroze, zato je treba redno kontrolirati in po potrebi substituirati deficitno funkcijo ščitnice.

Ne nazadnje so spremembe v možganih vidne na CT in EEG-ju, ki povzročajo lahko bolniku določene težave. Abnormni EEG in težave s spominom bi bile morda lahko posledica organskih sprememb po obsevanju temporalnega režnja možgan.

Čeprav nimamo sredstev, s katerimi bi te pozne posledice lahko zdravili, bomo morda bolniku le pomagali s pogostejšimi pogovori ter s hormonskim substitucijskim zdravljenjem. Vsekakor moramo na posledice zdravljenja misliti vselej že takrat, ko dobimo bolnike v začetno zdravljenje. Že takrat pomislimo, da je odločanje o njihovi bolezni morda bistvenega pomena za vse njihovo življenje, da fizične posledice zdravljenja lahko vplivajo na kvaliteto življenja, da je treba redno kontrolirati bolnikov endokrini status in mu nadomestiti vse tisto, kar je pomanjkljivo. Danes se rezultati zdravljenja malignih tumorjev pri otrocih ne izražajo več samo s krivuljami preživetja, ki so dramatično porasle zadnjih 15 let, ampak se na rezultate v smislu preživetja gleda le še v korelaciji s komplikacijami, predvsem poznimi (8).

Izvleček

Prikazan je primer bolnika, ki je bil leta 1974, ko je bil star 10 let, uspešno zdravljen zaradi rabdomyosarkoma levega uhlja z metastazami v bezgavkah na vratu.

Dvanajst let po zdravljenju so bile ugotovljene posledice operacije, obsevanja in kemoterapije. Lokalne posledice so kozmetičnega značaja, prisotna je latentna hipotiroza in nakazana nevrolška osebnost. Mladenič je dobro socializiran, vendar ima kljub visokemu inteligenčnemu kvocientu težave pri učenju zaradi organskih možganskih in nevrotičnih motenj.

Literatura

1. Jereb B, Ghavimi F, Exelby P, Zang E. Local control of embryonal rhabdomyosarcoma in children by radiation therapy when combined with chemotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1980; 5: 827—33.
2. Jereb B, Haik BG, Ong R, Ghavimi F. Parameningeal rhabdomyosarcoma (including the orbit); results of orbital irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1985; 11: 2057—65.
3. Tefft M, Lattin PB, Jereb B et al. Acute and late effects on normal tissues following combined chemo-

and radiotherapy for childhood rhabdomyosarcoma and Ewing's sarcoma. *Cancer* 1976; 37: 1201—13.

4. Bajorunas DR, Ghavimi F, Jereb B, Sonenberg M. Endocrine sequelae of antineoplastic therapy in childhood head and neck malignancies. *J Clin Endocrinol Metab* 1980; 50: 329—35.

5. Zwitter M, Benedik M, Petrič J. Kasne posledice obsevanja in kemoterapije pri otroku. *Med Razgl* 1981; 20: 279—91.

6. Nesbit ME Jr, ed. Late effects in successfully treated children with cancer. London: Saunders, 1985.

7. Jereb B, Petrič J, Mihevc N. Multidisciplinarno zdravljenje sarkomov pri otrocih. *Med Razgl* 1986; 25: Suppl 4: 245—54.

8. Teta MJ, Del Po MC, Kasl SV, Meigs JW, Myers MH, Mulvihill JJ. Psychosocial consequences of childhood and adolescent cancer survival. *J Chron Dis* 1986; 39: 751—9.

Naslov avtorja: Gabrijela Petrič, dr. med., Onkološki inštitut, Zaloška 2, 61105 Ljubljana.



emona commerce
tozd globus

61000 Ljubljana, šmartinska 130
telex: 31-205 yu emona, telefax: (061) 445-707

Dejavnost TOZD Globus je izvoz in uvoz, zastopanje tujih firm, industrijska kooperacija, konsignacijska skladišča in posredovanje v zunanjetrgovinskem prometu.
