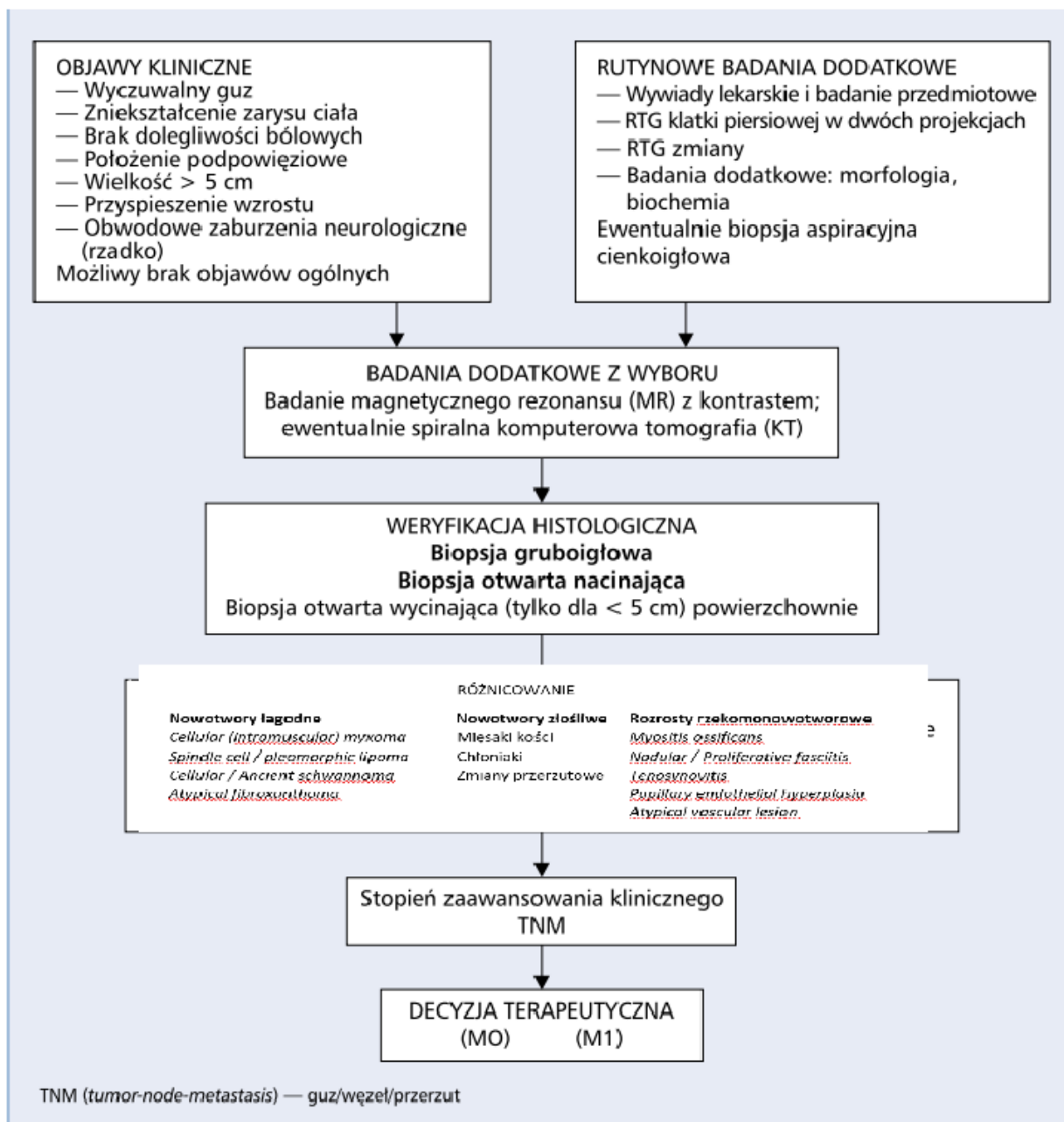


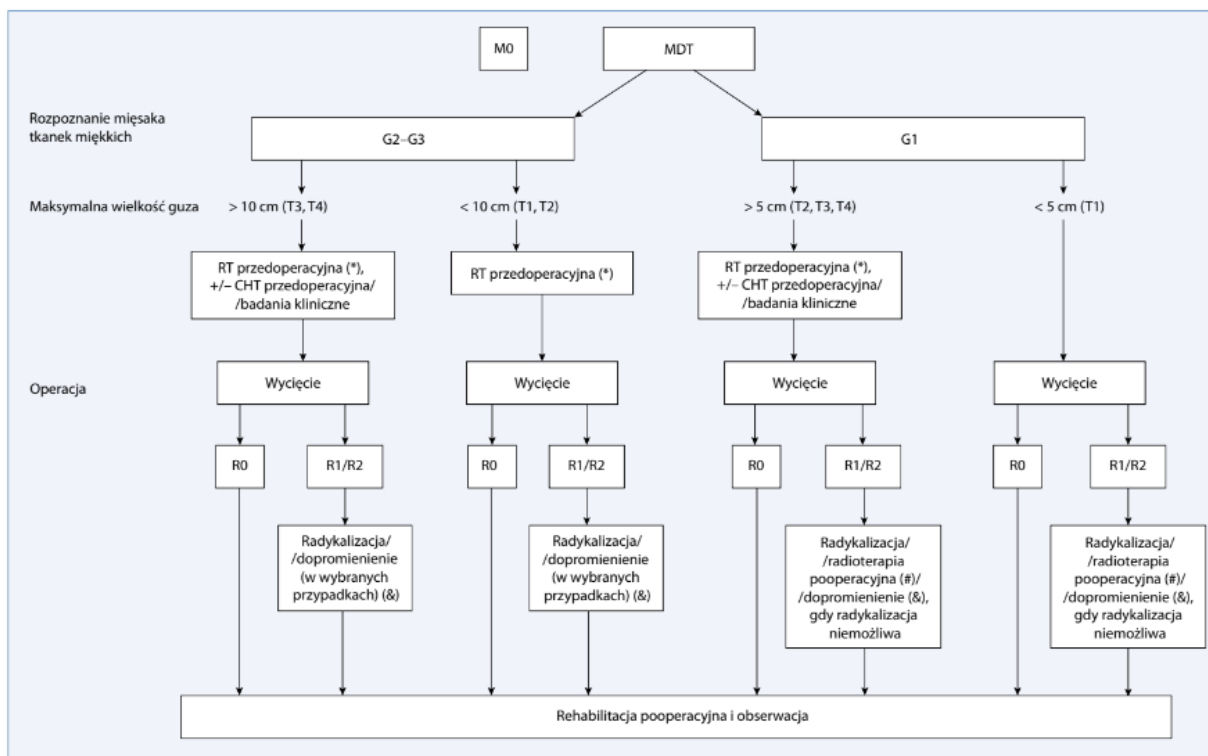
**WYTYCZNE POSTĘPOWANIA DIAGNOSTYCZNO-TERAPEUTYCZNEGO
U CHORYCH NA MIĘSAKI TKANEK MIĘKKICH
PODSUMOWANIE ZALECEŃ**

Zalecenie	Siła zalecenia*
1. Diagnostyka	
1.1. Diagnostyka i leczenie chorych na mięsaki tkanek miękkich (MTM) powinno być prowadzone przez wielospecjalistyczne zespoły w ośrodkach referencyjnych.	III, 2A
1.2. Rozpoznanie histopatologiczne powinno opierać się na klasyfikacji Światowej Organizacji Zdrowia (WHO, World Health Organization) z 2020 roku [III, 2A] z wykorzystaniem badań immunohistochemicznych i technik molekularnych; ocena mutacji stanowi standardowy element diagnostyczny GIST z wyjątkiem GIST o niskim ryzyku.	II, 1
2. Leczenie	
2.1. Leczenie chirurgiczne z marginesem R0 stanowi podstawę terapii wszystkich chorych na zlokalizowane MTM u dorosłych.	II, 1
2.2. Radykalna resekcja i radioterapia okołoperacyjna stanowią standardowe postępowanie w leczeniu większości chorych na MTM o wyższym stopniu złośliwości (G2–3).	II, 1
2.3. W przypadku miejscowo zaawansowanych MTM opcję stanowi skojarzenie chemioterapii i radioterapii [1], lub ILP [2] lub regionalna hipertermia skojarzona z chemioterapią (CTH, chemotherapy) [3].	1 - III, 2A 2 - III, 2A 3 - I, 2B
2.4. Adjuwantowa CTH nie jest standardem w leczeniu chorych na MTM u dorosłych z wyjątkiem określonych typów i podtypów histologicznych [mięsak Ewinga, mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy podtyp zarodkowy i pęcherzykowy (RMS, embryonal i alveolar)].	II, 2A
2.5. W przypadku MTM o wysokim ryzyku opcją postępowania jest neoadjuwantowa chemioterapia za pomocą antracyklin w skojarzeniu z ifosfamidem.	II, 2A
2.6. W przypadku podejrzenia GIST biopsja/biopsja wycinająca stanowią standardowe postępowanie we wszystkich guzach o wielkości ≥ 2 cm.	IV, 2B
2.7. Standardowe leczenie GIST stanowi radykalna resekcja bez limfadenektomii niezmiennych klinicznie węzłów chłonnych.	III, 2A
2.8. W przypadku miejscowo zaawansowanych GIST o wrażliwym na imatynib profilu mutacji przedoperacyjne leczenie imatynibem jest rekomendowane.	III, 2A
2.9. Po resekcji GIST o dużym ryzyku standardową terapią jest leczenie uzupełniające imatynibem przez 3 lata (z wyłączeniem GIST z obecnością mutacji <i>PDGFRA D842V</i> lub <i>wild-type</i>).	I, 1
2.10. W przypadku metachronicznych resekcyjnych przerzutów MTM do płuc [czas wolny od choroby (DFI, <i>disease free interval</i>) ≥ 1 rok], zaleca się wykonanie metastazektomii.	IV, 2A
2.11. U wybranych chorych alternatywą dla metastazektomii może być radykalna radioterapia stereotaktyczna.	III, 2B
2.12. W przypadku chorych na MTM z ograniczoną liczbą przerzutów należy indywidualizować postępowanie z uwzględnieniem dostępnych metod leczenia miejscowego (metastazektomia, radioterapia).	III, 2A
2.13. W przypadku przerzutów MTM standardem jest CTH oparta na antracyklinach w pierwszej linii.	I, 1

2.14. W niektórych specyficznych typach MTM należy rozważyć inne leczenie systemowe.	I, 2A
2.15. Imatynib stanowi standard terapii u chorych na zaawansowane włókniakomięsaka skóry (DFSP, dermatofibrosarcoma protuberans).	III, 2A
2.16. Trabectedyna stanowi opcję terapii w kolejnych liniach w przypadku liposarcoma i leiomyosarcoma.	I, 1
2.17. Pazopanib jest opcją terapeutyczną u chorych na MTM z wyłączeniem liposarcoma.	I, 2A
2.18. Erybulina jest opcją terapeutyczną u chorych na liposarcoma.	II, 2A
2.19. Imatynib stanowi standardowe leczenie pierwszej linii u chorych na nieresekcyjne lub przerzutowe GIST.	I, 1
2.20. W przypadku chorych na nieresekcyjne lub przerzutowe GIST z obecnością mutacji <i>PDGFRA D842V</i> zaleca się zastosowanie awaprytynibu.	II, 2A
2.21. W przypadku progresji GIST na standardowej dawce 400 mg dziennie imatynibu należy rozważyć zwiększenie dawki do 800 mg dziennie.	II, 2A
2.22. U chorych na zaawansowany GIST po progresji na imatynibie lub jego nietolerancji standardowe leczenie systemowe stanowi sunitynib.	I, 1
2.23. Regorafenib jest zarejestrowany do leczenia chorych na GIST po niepowodzeniu imatynibu lub sunitynibu [1], w Polsce alternatywnym refundowanym lekiem jest sorafenib [2]. W kolejnej linii terapii zarejestrowanym lekiem jest ripretynib (w Polsce nierefundowany). [3]	1 – I, 1 2 – II, 2A 3 – I,1
<i>*Klasyfikacja siły zaleceń dostępna w pełnej wersji wytycznych</i>	

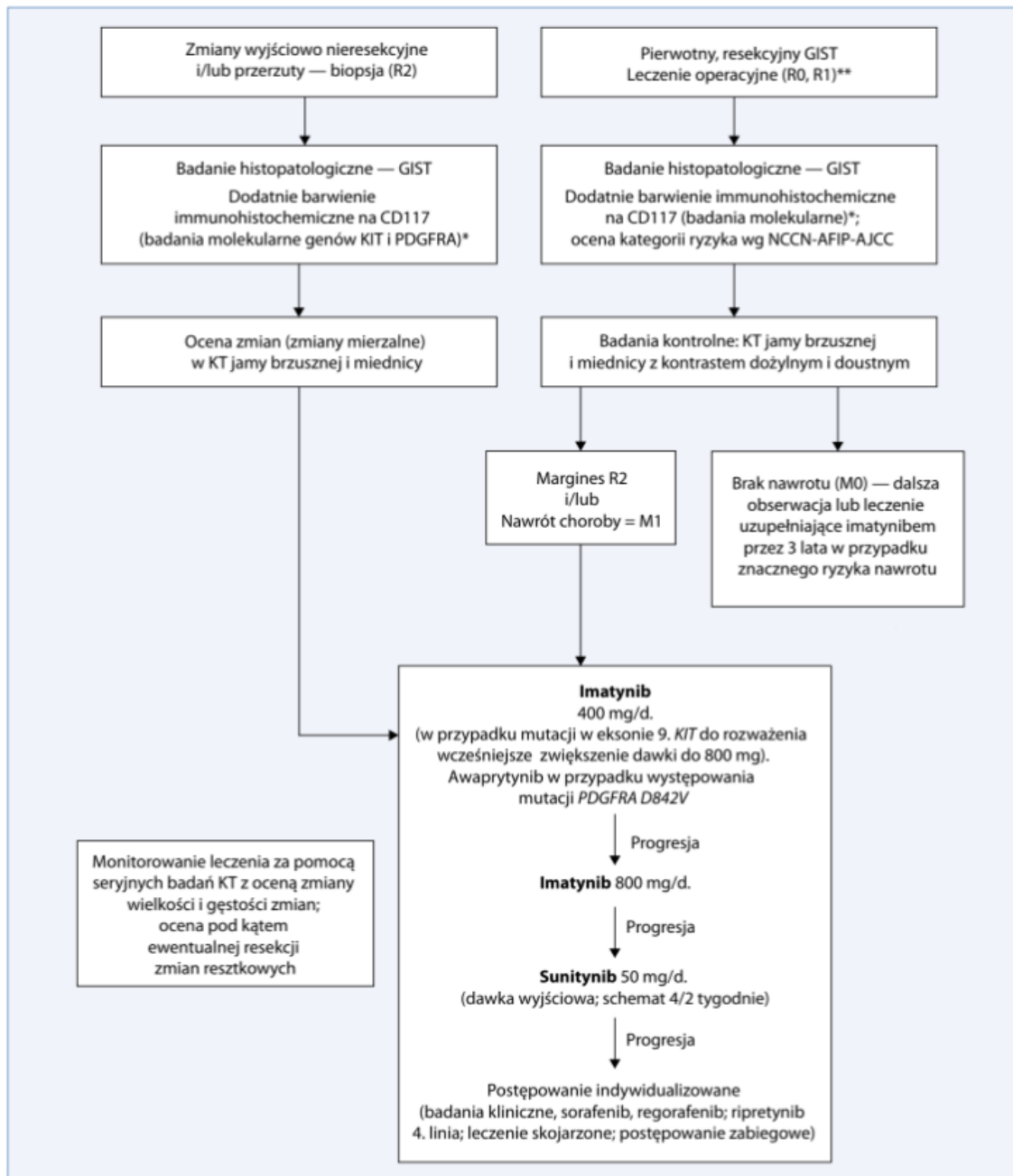


Rycina 1 Schemat postępowania diagnostycznego w przypadku mięsaków tkanek miękkich



Rycina 2. Schemat postępowania leczniczego w zlokalizowanych resekcyjnych mięsakach tkanek miękkich; (*) — radioterapia przedoperacyjna jest preferowana nad pooperacyjną za wyjątkiem chorych ze znacznym ryzykiem zaburzeń gojenia się rany pooperacyjnej, które przewyższa zagrożenie związane z późnymi powikłaniami popromiennymi oraz guzów z cechami aktywnej infekcji lub krwawienia; (#) — gdy chory nie otrzymał radioterapii przedoperacyjnej; (&) — brak jest jednoznacznych dowodów na korzyść z dopromienienia (boostu) po uprzedniej radioterapii w zakresie poprawy skuteczności miejscowej, jednak międzynarodowe wytyczne dopuszczają jego stosowanie w wybranych przypadkach; MDT (*multidisciplinary team*) — konsylium wielospecjalistyczne; RT — radioterapia; CHT — chemioterapia

Rycina 2 Schemat postępowania leczniczego w zlokalizowanych resekcyjnych mięsakach tkanek miękkich



Rycina 3 Algorytm postępowania u chorych na nowotwory podścieliska przewodu pokarmowego (GIST)

*Zalecane, obowiązkowe przy kwalifikacji do leczenia adjuwantowego;

**W przypadku zmian miejscowo zaawansowanych można rozważyć zastosowanie imatynibu przedoperacyjnie odcinkową jelita cienkiego lub hemikolektomię. W odróżnieniu od raków układu pokarmowego, nie ma potrzeby usuwania lokoregionalnego układu chłonnego, gdyż przerzuty w węzłach chłonnych występują u chorych na GIST sporadycznie (stanowią mniej niż 3%) [III, 2A]. W przypadku resekcji R1 (resekcja mikroskopowo nieradykalna) można rozważyć wykonanie ponownego wycięcia, pod warunkiem możliwości ustalenia lokalizacji pierwotnej zmiany i braku poważnych następstw resekcji dla czynności przewodu pokarmowego (w innych przypadkach zalecana jest jedynie obserwacja po leczeniu chirurgicznym). Nie zaleca się wykonywania resekcji metodą laparoskopową w pierwotnych GIST o większych rozmiarach. W usuwaniu małych GIST żołądka prawdopodobnie coraz większą rolę będą odgrywały techniki chirurgiczne o mniejszej inwazyjności (np. resekcja laparoskopowa, chirurgia robotowa i techniki endoskopowe). W czasie operacji szczególne znaczenie ma niedopuszczenie do uszkodzenia lub pęknięcia nowotworu, gdyż jest to uznany niekorzystny czynnik rokowniczy.