

## هوالشافی

### سرطان استخوان (تومور یووینگ)

**توجه: این مطالب جنبه اطلاع رسانی دارد و توصیه می شود حتما با پزشک معالج خود مشورت فرمائید.**

#### «تومورهای استخوانی»

#### سرطان چیست؟

سرطان‌ها گروهی از بیماری‌های مرتبط با هم را تشکیل می‌دهند. همه‌ی سرطان‌ها موجب رشد غیرقابل کنترل و گسترش سلول‌های غیرطبیعی می‌شوند.

سلول‌های طبیعی بدن، طبق الگوی تعیین‌شده‌ای رشد کرده، تقسیم شده و از بین می‌روند. در طول سال‌های اولیه زندگی یک فرد سلول‌های طبیعی با سرعت بیشتری تکثیر می‌شوند تا یک فرد بالغ را ایجاد کنند. بعد از آن، سلول‌های نرمال تنها برای جایگزینی سلول‌های مرده و فرسوده و ترمیم جراحات تقسیم می‌گردند.

سلول‌های سرطانی در هر صورت به رشد و تقسیم ادامه داده و قادرند به سایر بافت‌های بدن نیز گسترش یابند. این سلول‌ها تجمع یافته و تومورها را به وجود می‌آورند که ممکن است بافت‌های طبیعی را تحت فشار قرار دهند، به آن‌ها تهاجم یافته و سپس ویران‌شان سازند. گاهی سلول‌ها از تومور جدا شده و از طریق جریان خون یا سیستم لنفاوی به سایر قسمت‌های بدن منتقل می‌شوند. در آن جا ممکن است تجمعی از تومورها را به وجود آورند. در این مکان جدید، سلول‌های سرطانی به رشد خود ادامه می‌دهند، رشد تومور و انتقالش به نقاط دیگر بدن، «متاستاز» نامیده می‌شود. سرطان وقتی هم که گسترش می‌یابد به نام آن بخشی از بدن که این بیماری از آن جا شروع شده است نامیده می‌شود. برای مثال، اگر سرطان پروستات به استخوان‌ها گسترش یابد، هم‌چنان سرطان پروستات نامیده می‌شود و زمانی که سرطان پستان، ریه‌ها را نیز گرفتار کند، هنوز سرطان پستان خوانده می‌شود.

لوسمی، نوعی سرطان است که معمولاً تومور تشکیل نمی‌دهد. در عوض، این سلول‌های سرطانی، خون و اعضاء سازنده‌ی خون (مغز استخوان، سیستم لنفاوی و طحال) را شامل شده و در سایر بافت‌هایی که می‌توانند تجمع یابند نیز جریان می‌یابند. این موضوع حائز اهمیت است که بدانیم همه‌ی تومورها سرطانی نیستند. تومورهای خوش‌خیم (غیرسرطانی) متاستاز نمی‌دهند در موارد نادری ممکن است که متاستاز هم بدهند ولی به هیچ روی زندگی را تهدید نمی‌کنند.

سرطان بسته به قسمتی از بدن که از آنجا شروع شده است و نیز براساس ظاهرش زیر میکروسکوپ، طبقه‌بندی می‌شود. در گونه‌های مختلف سرطان، سرعت رشد، الگوهای گسترش و پاسخ به انواع مختلف درمان، متفاوت است. به همین دلیل است که افراد مبتلا به سرطان، به درمانی که مختص نوع بیماری آنان است، نیاز دارد.

در آمریکا، نیمی از مردان و یک سوم زنان در طول زندگی‌شان مبتلا به سرطان می‌شوند. امروزه میلیون‌ها انسان، با سرطان یا نوع درمان شده‌ی آن زندگی می‌کنند. خطر گسترش بسیاری از انواع سرطان، با تغییراتی در زندگی فرد، به عنوان مثال، ترک سیگار یا داشتن رژیم غذایی بهتر، می‌تواند کاهش یابد. سرطان هرچه قدر سریع‌تر تشخیص داده شود امکان درمان آن نیز بیشتر خواهد کرد.

## چه تفاوت‌هایی میان سرطان در کودکان و بالغین وجود دارد؟

سرطان‌های کودکان و نوجوانان، تنها شامل یک سیصد و شصتم یا ۰/۳ تمام سرطان‌های تشخیص داده شده می‌شوند. سالانه حدود ۱۳۰ مورد جدید سرطان در هر یک میلیون کودک شناسایی می‌شود. به هر حال، سرطان به عنوان دومین علت مرگ در کودکان زیر ۱۴ سال شناخته شده است.

انواع سرطان‌هایی که در کودکان و بزرگسالان روی می‌دهند، با هم متفاوتند. با وجود استثنائاتی، سرطان‌های کودکان به دلیل رشد سریع‌تر، امکان بیشتری برای پاسخ به شیمی‌درمانی دارند. اغلب انواع شیمی‌درمانی به خصوص روی سلول‌هایی که به سرعت تکثیر می‌یابند، اثر بیشتری دارند.

کودکان و نوجوانان مبتلا به سرطان و خانواده‌های آن‌ها، نیازهای به خصوص دارند که باید به بهترین نحو، در مراکز ویژه‌ای که برای آنان طراحی شده و دارای مراقبت‌های پزشکی اولیه برای کودکان می‌باشد، پاسخ داده شود. درمان در مراکز خاص، امتیاز برخورداری از گروه پزشکی را فراهم می‌آورد که تفاوت‌های میان سرطان در بچه‌ها و بالغین و نیز نیازهای خاص کودکان مبتلا به سرطان را به خوبی می‌دانند.

این گروه معمولاً شامل متخصصین تومورشناسی کودکان، جراحان، متخصصین پرتودرمانی سرطان، پاتولوژیست‌های کودکان، پرستاران کودکان سرطانی و کارورزان پرستاری می‌باشد. علاوه بر این، مراکز کودکان سرطانی، فیزیولوژیست‌ها، کارکنان اجتماعی، متخصصین کودکان، متخصصین تغذیه و فیزیوتراپی و نیز آموزگاران دارند که قادرند تمام افراد خانواده را آموزش داده و از آن‌ها حمایت نمایند.

از سال ۱۹۶۰، بسیاری از کودکان سرطانی در مراکز ویژه‌ای که برای آنان تأسیس شده است، تحت درمان قرار گرفته‌اند. تقریباً ۹۴٪ بچه‌های مبتلا به سرطان، در آمریکا در یک مرکز سرطانی که عضوی از گروه سرطان آمریکا (COG) یا گروه تومورشناسی کودکان (POG) است، درمان می‌شوند. تمامی این مراکز وابسته به دانشگاه و بیمارستان‌های مخصوص کودکان می‌باشند.

### تومورهای خانوادگی یووینگ کدامند؟

در سال ۱۹۲۱، دکتر «جیمز یووینگ» توضیح داد که یک تومور استخوانی که مشابه به تومور شایع استخوانی - استئوسارکوما - نیست، می‌تواند با پرتودرمانی بهبود یابد. این تومور جدید «تومور یووینگ» نامیده می‌شود.

در ابتدا، این تومور در استخوان‌ها دیده شد. مدت کوتاهی بعد از آن، انواع مشابهی از تومور در بافت نرم گزارش گردید که «یووینگ اکسترا اوسئوس» (خارج استخوانی) (Extra Osseous Ewing's (EOE)) نام گرفت.

سرطان دیگری در کودکان، به نام «تومور نورواکتودرمال اولیه» (PNET)، در بسیاری از اشکال، مشابه تومور یووینگ و EOE می‌باشد. PNET ها سرطانی‌های نادری هستند که در بافت نرم و استخوان یافت می‌شوند.

محققان دریافته‌اند که سلول‌های موجود در تومور یووینگ، EOE و PNET، نقایص مشابهی در DNA خود دارند و دارای پروتئین‌های مشابهی می‌باشند که در سایر انواع سرطان، به ندرت یافت می‌شوند. آن‌ها همچنین به این باور رسیده‌اند که این سه سرطان از سلول‌های طبیعی مشابهی در بدن ایجاد می‌شوند. بر مبنای این دلایل، امروزه پزشکان، این گروه از سرطان‌ها را «تومورهای خانوادگی یووینگ» (EFT) می‌نامند. از میان تومورهای این خانواده، تومور یووینگ استخوان بیشترین تعداد را شامل می‌شود (۰/۸۷٪)، EOE و PNET حدود (۰/۸٪) و (۰/۵٪) موارد را در بر می‌گیرد.

EFT می‌تواند در هر سنی اتفاق بیفتد اما شایع‌ترین سن آن در اوایل سال‌های نوجوانی است که اغلب در وسط استخوان‌های بلند دست و پا روی می‌دهد. آن‌ها همچنین در استخوان‌های لگن یا در قفسه‌ی سینه نزدیک دنده‌ها یافت می‌شوند. (PNET)

یا EOE در قفسه‌ی سینه، «اسکین تومور» Askin's Tumor هم نامیده می‌شود). برعکس «استئوسار کوما» معمولاً انتهای استخوان‌ها را درگیر می‌سازد.

### آمارهای کلیدی در مورد تومورهای خانوادگی یووینگ کدامند؟

تنها ۵٪ تمام تومورهای استخوان در کودکان را EFT تشکیل می‌دهد. سالانه حدود ۱۵۰ کودک و نوجوان مبتلا به تومور یووینگ در آمریکا تشخیص داده می‌شوند.

در دو سوم آنان، امید به زندگی طولانی‌مدت (بیشتر از ۵ سال) وجود خواهد داشت. این تومورها در پسران بیشتر از دختران یافت شده و در سن بین ۱۰ تا ۲۰ سال نیز، فراوانی بیشتری دارند. EFT همچنین قادر است جوانان را در دهه‌ی دوم زندگی به اندازه‌ی کودکان زیر ۱۰ سال مبتلا سازد. اغلب بیماران، سفیدپوست هستند. این بیماری در نژادهای دیگر نادر است. تومورها براساس اندازه‌شان، محلی که از آن‌جا منشأ گرفته‌اند و نیز عضوی که به آن متاستاز داده‌اند (گسترش یافته‌اند)، درجه‌بندی می‌شوند که (Staging) نام دارد.

EFT به دو صورت درجه‌بندی می‌شود: موضعی و محدود (که تنها به مکان اولیه و بافت‌های اطراف تهاجم می‌یابد) یا متاستاتیک (که قادر به گسترش در قسمت‌های دور بدن می‌باشد).

۳۰٪ مبتلایان به EFT در زمان تشخیص، گسترش واضحی را نشان خواهند داد. نیمی از این متاستازها به ریه‌ها و نیمی دیگر به قسمت‌های دیگر بدن به خصوص سایر استخوان‌ها می‌باشد.

پیش‌آگهی یا پروگنوز (پیش‌گویی شانس زنده ماندن) با شروع شیمی‌درمانی، به طور قابل ملاحظه‌ای افزایش یافته است. اگر تومور محدود به یک ناحیه باشد، کمتر از ۱۰ سانتی‌متر (۴ اینچ) و به طور کامل قابل برداشت توسط جراح باشد، میزان بقای ۵ ساله، ۸۰٪ است که این میزان با بکارگیری شیمی‌درمانی و پرتودرمانی بعد از جراحی می‌تواند افزایش یابد.

زمانی که تومور کوچک است اما به طور کامل قابل خارج کردن نیست، میزان بقاء بیشتر از ۷۰٪ است و هنگامی که تومور بزرگ است و امکان برداشت کامل آن هم وجود ندارد، حتی اگر پاسخ خوبی به شیمی‌درمانی و پرتودرمانی بدهد، میزان بقای ۵ ساله احتمالاً کمتر از ۶۰٪ است. اگر هنگام تشخیص، وجود متاستاز ثابت شود، میزان بقای ۵ ساله کمتر از ۳۰٪ خواهد بود.

دیده شده است که کودکان کمتر از ۱۰ سال، پیش‌آگهی بهتری نسبت به کودکان بزرگ‌تر و جوانان مبتلا به EFT دارند. میزان بقای ۵ ساله، به درصد بیماری‌رانی اطلاق می‌شود که حداقل ۵ سال بعد از تشخیص سرطان، زنده می‌مانند. اکثر این بیماران، بسیار بیشتر از ۵ سال بعد از تشخیص زنده می‌مانند و بیان ۵ سال، تنها به منظور ایجاد راهی استاندارد برای بحث در مورد پیش‌آگهی می‌باشد. البته میزان بقای ۵ ساله براساس بیماری‌رانی است که از زمان تشخیص و شیوع درمان آنان، بیشتر از ۵ سال گذشته باشد. پیشرفت‌هایی در درمان افرادی که بیماری‌شان اخیراً تشخیص داده شده و پیش‌آگهی بهتری دارند، دیده شده است.

### چه عواملی می‌توانند برای تومورهای خانوادگی یووینگ، خطر آفرین باشند؟

عامل خطر آفرین، هرچیزی است که امکان ابتلا به بیماری مانند سرطان را افزایش دهد. سرطان‌های مختلف، عوامل خطر ساز متفاوتی دارند که ممکن است شامل عوامل محیطی، ژنتیکی (ارثی) یا عوامل وابسته به روش زندگی باشند. عوامل خطر ساز محیطی، دربرگیرنده‌ی مواد موجود در محیط اطراف ما هستند که می‌توانند باعث بروز سرطان گردند، از جمله پرتوها یا بعضی مواد شیمیایی، عوامل خطر ساز وابسته به روش زندگی شامل تغییراتی در رژیم غذایی، ورزش کردن و عاداتی چون سیگار کشیدن می‌باشد.

در مطالعه بر روی کودکان مبتلا به تومور یووینگ، تأثیر هیچ نوع پرتو، ماده‌ی شیمیایی یا عامل محیطی در ایجاد سرطان مشخص نشده است.

به طور کلی، عوامل وابسته به روش زندگی، مهمترین نقش را در بروز سرطان در بالغین ایفا می‌کنند، اما در مورد سرطان کودکان، کمترین اهمیت را دارا می‌باشند. برای مثال، رژیم غذایی با چربی فراوان و فیبر کم، خطر سرطان روده را افزایش می‌دهد و استعمال دخانیات، اصلی‌ترین تهدیدکننده در ایجاد سرطان‌های ریه، حنجره، دهان، مری و چند اندام دیگر به شمار می‌رود. اما همانند بسیاری از سرطان‌های دیگر، ارتباطی بین عوامل وابسته به روش زندگی کودک یا والدینشان با افزایش خطر گسترش EFT، به دست نیامده است.

بعضی از سرطان‌های کودکان مانند «رتینوبلاستوما» (سرطان کره چشم) و «تومور ویلمز» (سرطان کلیه) در خانواده‌های خاصی، بیشتر دیده می‌شوند. محققان دریافته‌اند که در این خانواده‌ها، تغییراتی در ژن‌های ویژه‌ای که قابل انتقال از والدین به فرزندان می‌باشند، مسئول افزایش خطر بروز این سرطان‌ها هستند. به همین دلیل، گاهی در چنین خانواده‌هایی چند نفر، مبتلا به یکی از این سرطان‌ها می‌شوند. به عبارت دیگر، تغییرات ژنتیکی قابل انتقال در خانواده‌ها، نقش مهمی در ایجاد EFT ندارند و بسیار نادر است که بیش از یک فرزند در یک خانواده مبتلا به EFT باشد.

دانشمندان تنها به عوامل مختصری که در افزایش خطر گسترش EFT دخیل هستند، دست یافته‌اند.

**نژاد:** تومور یووینگ در سفیدپوستان شایع‌تر است و افراد آمریکایی - آفریقایی یا آمریکایی - آسیایی را به ندرت درگیر می‌سازد. اما دلیل آن ناشناخته است.

**جنس:** به دلایل ناشناخته، تومور یووینگ در پسرها مختصری بیشتر از دخترها دیده می‌شود.

**سن:** حدود ۲۷٪ موارد EFT در کودکان زیر ۱۰ سال و ۶۴٪ در کودکان بین ۱۰ تا ۲۰ سال روی می‌دهد. تومور یووینگ، بالغین را به ندرت درگیر می‌سازد.

### آیا علت تومورهای خانواده‌ی یووینگ را می‌دانیم؟

هر سلول در بدن انسان، ۴۶ عدد کروموزوم (۲۳ جفت کروموزوم) دارد. هر کدام از این کروموزوم‌ها دارای ژن‌های بسیاری می‌باشند که توسط DNA ساخته می‌شوند. ژن‌هایی که از والدین مان ارث می‌بریم، ما را همین‌گونه که هستیم می‌سازند و به همین دلیل است که ما اغلب بسیار شبیه والدین مان هستیم. علاوه بر تعیین چگونگی ظاهر ما، ژن‌ها کنترل تمام جنبه‌های سوخت و ساز بدن ما را نیز به عهده دارند، از این رو، ژن‌های غیرطبیعی باعث ایجاد بعضی از بیماری‌ها می‌گردند. این غیرطبیعی بودن ژن‌ها، «جهش» (موتاسیون) نام دارد.

اخیراً محققان دریافته‌اند که بعضی جهش‌ها یا حذف‌های ژنی (فقدان کامل یا قسمتی از یک ژن) قادرند خطر گسترش انواع خاصی از سرطان‌ها را در کودک افزایش دهند. در هر صورت، به نظر نمی‌رسد که EFT (تومورهای خانواده‌ی یووینگ) جزء این دسته باشند.

محققان توانسته‌اند به تغییرات کروموزومی مسئول ایجاد EFT دست یابند، اما این تغییرات ارثی نیستند و در کودکان، بعد از تولد و بدون هیچ‌گونه سابقه خانوادگی روی می‌دهند. بسیاری از سرطان‌های EFT، تغییرات کروموزومی دارند که دانشمندان آن‌ها را «جابجایی بین کروموزوم‌های ۱۱ و ۲۲» می‌نامند و این بدان معنا است که قسمت کوچکی از کروموزوم ۲۲ شکسته شده و به کروموزوم ۱۱ متصل می‌شود. در همین زمان، قسمتی از کروموزوم ۱۱ هم بعد از شکستن به کروموزوم ۲۲ اتصال می‌یابد. در نتیجه، ژن غیرطبیعی ایجاد می‌شود که قسمتی از آن را کروموزوم ۲۲ و قسمتی دیگر را کروموزوم ۱۱ تشکیل می‌دهد. این ژن مرکب، مسئول رشد غیرطبیعی سلول‌های EFT می‌باشد. با شیوع کمتری، یک جابجایی بین کروموزوم‌های ۲۱ و ۲۲ هم می‌تواند باعث ایجاد EFT شود.

جابجایی‌های کروموزومی در سلول‌های EFT، توسط مطالعات سیتوژنتیک قابل مشاهده‌اند که کروموزوم‌ها را زیر میکروسکوپ به دقت مورد بررسی قرار می‌دهند. مطالعه روی DNA کروموزوم‌های ۲۲ و ۱۱ یا ۲۲ و ۲۱ در روشی که «واکنش زنجیره‌ای پلی‌مراس با نسخه‌برداری معکوس» (RT-PCR) نامیده می‌شود، حساسیت بیشتری نسبت به مطالعات سیتوژنتیک در تعیین سلول‌های EFT دارد.

### آیا تومورهای خانوادگی یووینگ قابل پیشگیری هستند؟

اگرچه بسیاری از سرطان‌ها در بالغین با تغییراتی در روش زندگی که بتواند عوامل خطر ساز خاصی را کاهش دهد، قابل پیشگیری هستند، اما هنوز روش شناخته شده‌ای برای جلوگیری از تومورهای خانوادگی یووینگ یا بسیاری از سرطان‌های دیگر در کودکان یافت نشده است.

### آیا تشخیص زودرس تومورهای خانوادگی یووینگ امکان‌پذیر است؟

تشخیص سریع بعضی از انواع سرطان، با آزمایشات غربالگری خاصی حاصل می‌شود. برای مثال، ماموگرافی و پاپ اسمیر در تشخیص زود هنگام سرطان‌های سینه و دهانه‌ی رحم، بسیار مؤثر هستند. متأسفانه، تا این زمان، هیچ روشی که بتواند ما را در شناسایی سریع تومورهای یووینگ و PNET و نوراکتو در حال اولیه یاری دهد، یافت نشده است. شایع‌ترین علامت تومورهای یووینگ، یک برآمدگی دردناک یا بدون درد روی تنه است. گاهی این توده گرمتر از سایر قسمت‌های بدن کودک می‌باشد و در بعضی موارد نیز ممکن است که کودک ناخوش به نظر برسد. به هر حال، بچه‌ها برآمدگی‌های زیادی دارند که اکثر آن‌ها از بازی و فعالیت طبیعی ناشی می‌گردد، در هر حال اگر توده‌ای برای مدت زیادی در بدن بماند حتماً باید آن را به پزشک نشان داد. در صورت وجود توده‌ای در بدن کودک که با لمس کردن گرم به نظر می‌رسد، با یا بدون تب، باید با پزشک مشورت کرد. حتی این علائم، ممکن است مربوط به یک عفونت باشد، اما هر عفونت استخوانی نیز به درمان فوری نیازمند است.

### چگونه تومورهای یووینگ و نوراکتو در مال اولیه تشخیص داده می‌شود؟

#### علائم و نشانه‌های تومورهای خانوادگی یووینگ

تشخیص EFT (تومورهای خانوادگی یووینگ) با شناسایی علائم و نشانه‌هایی که ممکن است در این بیماری یافت شود، آغاز می‌گردد. شایع‌ترین علامت EFT، درد استخوان است که برای حدود ۸۵٪ بیماران اتفاق می‌افتد. درد ممکن است بر اثر گسترش تومور به زیر «پریوستوم» (بافت پوشاننده‌ی استخوان) باشد یا از شکستن استخوانی که توسط تومور ضعیف شده است، ناشی گردد. ۶۰٪ تومورهای یووینگ استخوان و تقریباً تمام تومورهای یووینگ بافت نرم، یک برآمدگی یا توده ایجاد می‌کنند.

حدود ۳۰٪ موارد، تومور استخوان در لمس، گرم و نرم به نظر می‌رسد و گاهی کودک نیز ممکن است دچار تب شود. از آن جایی که علائم و نشانه‌های ذکر شده، در توده‌های طبیعی، ضرب دیدگی‌ها و عفونت‌های استخوان هم دیده می‌شود، گاهی تشخیص EFT آسان نیست. تنها بعد از این که این شرایط بیمار به سرعت برطرف نشود یا توسط آنتی‌بیوتیک بهبود نیابد، تشخیص یک ضرب‌دیدگی ساده یا عفونت، زیر سؤال رفته و سرطان، مدنظر قرار می‌گیرد. در صورت گسترش تومور، امکان دارد احساس خستگی مفرط یا حتی کاهش وزن در فرد به وجود آید. اگر تومور نزدیک نخاع باشد، گاهی ممکن است ضعف حرکتی یا فلجی روی دهد. این نشانه‌ها را هرچه سریع‌تر به پزشک اطلاع دهید.

#### مطالعات تصویربرداری

آزمایشات تصویربرداری مانند اشعه‌ی X، توموگرافی کامپیوتری (CT)، تصویربرداری مغناطیسی (MRI) و اسکن رادیونوکلئید در تعیین سرطانی بودن توده و گسترش آن به نقاط دیگر بدن کمک می‌کنند. این آزمایشات دردناک نیستند. به هر حال، کودک باید برای مدت زمان طولانی در جریان CT، MRI و اسکن رادیونوکلئید بی‌حرکت باقی بماند تا پزشکان بتوانند تصویر واضحی تهیه نمایند. بچه‌های کوچک‌تر ممکن است در طول آزمایش نیاز به مسکن یا آرام‌بخش داشته باشند.

**اشعه‌ی X:** اگر پزشک با توجه به علائم و نشانه‌ها به تومور استخوان مشکوک شود دستور عکس‌برداری با اشعه X را خواهد داد. رادیولوژیست‌ها معمولاً با این روش قادر به تشخیص سرطان استخوان خواهند بود و اغلب به تومور یووینگ در برگیرنده‌ی استخوان مشکوک می‌شوند. در صورتی که وجود، تومور یووینگ تأیید شود عکسی هم از قفسه سینه برداشته می‌شود تا احتمال گسترش این بیماری به ریه‌ها مشخص شود به یک نمونه‌برداری نیز نیاز خواهد بود، برای اطمینان از وجود سرطان و تصمیم‌گیری در این مورد که آیا سرطان موردنظر تومور یووینگ است یا نوع دیگری که درمان مشکل‌تری را می‌طلبد. قبل از نمونه‌برداری استخوان، روش‌های تصویربرداری دیگری نیز برای تعیین اندازه و محل دقیق تومور و گسترش احتمالی آن صورت می‌پذیرد. اگر توده تنها در بافت نرم باشد، گاهی مطالعات تصویربرداری تا بعد از بیوپسی به تعویق می‌افتد.

**اسکن توموگرافی کامپیوتری (CT):** سی‌تی اسکن (CT) ابزاری است که با بکارگیری اشعه‌ی X، جزئیات بدن را به تصویر می‌کشد. با گردش اشعه‌ی X، در اطراف بدن، تصاویر چندگانه‌ای تهیه می‌شود و یک کامپیوتر این تصاویر را با هم ترکیب می‌کند تا تصویری با مقاطع متقاطع برای تعیین محل و اندازه‌ی دقیق تومور به دست آورد. تزریق ماده‌ی خاصی به درون ورید قبل از CT، با ایجاد تصاویر واضح‌تری، افتراق بین تومور و بافت نرمال را بهتر نمایان می‌سازد. یک CT از شکم و سینه نیز برای تعیین متاستاز EFT به ریه‌ها، غدد لنفاوی و کبد به کار می‌رود.

**تصویر رزونانس مغناطیسی (MRI):** اسکن MRI به جای اشعه‌ی X، امواج رادیویی و مغناطیسی‌های قوی را برای ساخت تصاویر به کار می‌برد. بافت‌های بدن انرژی امواج رادیویی را جذب می‌کنند، این انرژی مطابق الگویی که از نوع بافت و بیماری‌هایی مخصوص آن، تأثیر می‌پذیرد، آزاد می‌گردد. سپس یک کامپیوتر الگوی امواج رادیویی کسب شده از بافت‌ها را به تصویری با جزئیات دقیق تبدیل می‌کند. MRI نسبت به CT اسکن جزئیات بیشتری از مغز درون استخوان، عضله، چربی و بافت همبند اطراف استخوان‌ها را فراهم آورده و در تعیین گسترش سرطان به بافت‌های دیگر مفید است.

### اسکن رادیونوکلئید یا سینتی گرافی:

این روش در تشخیص گسترش تومور استخوان به استخوان‌های دیگر و یا گسترش تومور بافت نرم به استخوان‌ها به کار می‌رود. به این ترتیب که بیمار دوزی از ماده‌ی رادیواکتیو را دریافت می‌دارد و در عرض چند دقیقه، مناطقی از استخوان که از EFT متاستاز یافته‌اند، این ماده را جذب می‌کنند. سپس پزشکان با استفاده از دوربین‌های حساس به تشعشعات خاص، فعالیت استخوان را اندازه می‌گیرند. تکنسیوم ۹۹ متیلن دی‌فسفات (TTC 99m MDP) نوعی اسکن رادیونوکلئید است که اغلب اوقات برای پی بردن به متاستازهای استخوان از EFT به کار می‌رود.

### آزمایشات خونی رایج:

آزمایش کامل خون (CBC) نکات غیرطبیعی موجود در خون را آشکار می‌سازد. یک آزمایش خون غیرطبیعی می‌تواند بیانگر متاستاز به مغز استخوان باشد. برای تعیین سطح آنزیمی به نام «لاکتات و هیدروژناز» (LDH) نیز انجام آزمایش خون لازم است. افزایش سطح LDH سرم با متاستاز EFT در ارتباط بوده و پیش‌آگهی ضعیفی دارد.

### بیوپسی از تومور:

اگرچه مطالعات تصویربرداری قادرند وجود سرطان را به طور قوی مطرح سازند، انجام بیوپسی (برداشتن بافت از تومور برای آزمایشگاه) تنها راه اطمینانی تشخیص و نیز تنها راه افتراق EFT از سایر انواع سرطان به شمار می‌رود. اگر تومور، استخوان را در بر گرفته باشد، انجام بیوپسی توسط پزشک مجرب اهمیت بسزایی دارد. تصمیم‌گیری صحیح در مورد تکنیک و مکان بیوپسی می‌تواند از عوارض آتی جلوگیری کرده و نیاز به جراحی‌های بعدی در طول درمان را کاهش دهد.

چندین راه برای گرفتن نمونه از تومور وجود دارد. اگر تومور کوچک و در محل خوبی باشد، جراح قادر است در حالی که کودک تحت بیهوشی عمومی است، تومور را به طور کامل خارج کند. این روش اغلب «بیوپسی اکیسیژنال» (Excisional Biopsy) نامیده می‌شود. اگر تومور بزرگ باشد یا نتوان آن را به آسانی بیرون آورد، ممکن است قسمتی از آنرا بیرون کشید (بیوپسی اینسیژنال). جراح می‌تواند این عمل را با باز کردن پوست و بریدن قسمتی از تومور انجام دهد، یا نمونه‌ی کوچکی را توسط «بیوپسی سوزنی» (وارد کردن یک سوزن از پوست به داخل تومور) خارج سازد. در صورت انجام جراحی در یکی از مراکز سرطان کودکان، گاهی جراح بافت بیشتری برای مطالعات بعدی برمی‌دارد. هر روشی که به کار رود، بافت تهیه شده برای یک پاتولوژیست فرستاده می‌شود، (پزشکی که در تشخیص بیماری‌ها از طریق تست‌های آزمایشگاهی تخصص دارد).

### آزمایش و بررسی نمونه‌ی تومور:

همه‌ی نمونه‌های بیوپسی زیر میکروسکوپ توسط پاتولوژیست مورد بررسی قرار می‌گیرد. این روش وجود سرطان را تأیید کرده و در اکثر موارد، نوع مخصوص آن را نیز مشخص می‌کند. از آنجایی که سلول‌های EFT، بسیاری از ویژگی‌های مشابه سلول‌ها را در سایر سرطان‌های کودکان (نوروبلاستوما، رابدومیوسارکوما و بعضی انواع لنفوما) دارا می‌باشند، مطالعات دیگری نیز مانند ایمونوهیستوکیستمی، سیتوژنتیک یا واکنش زنجیره‌ی پلی‌مرز (PCR) اغلب صورت می‌گیرد.

**ایمونوهیستوکیستمی (ایمنی - بافتی - شیمیایی):** بخشی از نمونه‌ی تهیه شده، تحت آنتی‌بادی‌های آزمایشگاهی خاصی قرار می‌گیرد تا مواردی را که در EFT وجود دارند، اما در سایر انواع سرطان یافت نمی‌شود را مشخص کنند. مواد شیمیایی دیگری (رنگ‌ها) اضافه می‌شوند تا سلول‌های حاوی این مواد، تغییر رنگ داده و زیر میکروسکوپ به آسانی مشخص گردند.

**سیتوژنتیک:** همان‌طور که در بخش «چه عواملی EFT را ایجاد می‌کنند؟» توضیح داده شد، بررسی کروموزوم‌های سلول‌های EFT جابجایی‌ها را معلوم می‌سازد. جابجایی یعنی قسمتی از یک کروموزوم شکسته شده و به کروموزوم دیگری اتصال یابد. سلول‌های EFT جابجایی بین کروموزوم‌های ۱۲ و ۱۱ دارند. جابجایی بین کروموزوم‌های ۲۲ و ۲۱ هم گاهی در سلول‌های EFT روی می‌دهد. این مشاهدات اغلب در افتراق بین موارد EFT و سایر انواع سلول‌های سرطانی کمک کننده‌اند.

**واکنش زنجیره‌ی پلی‌مرز با نسخه‌برداری معکوس (RT-PCR):** این آزمایش، روش دیگری در شناسایی جابجایی‌های موجود در سلول‌های EFT می‌باشد. به جای استفاده از میکروسکوپ همانند روش سیتوژنتیک، RT-PCR بر تجزیه‌ی شیمیایی RNA (ماده‌ای وابسته به DNA) که از جابجایی تأثیر می‌پذیرد، تکیه دارد. RT-PCR نسبت به روش سیتوژنتیک در تشخیص جابجایی‌ها در سلول‌های EFT، از حساسیت بیشتری برخوردار است.

**بیوپسی مغز استخوان:** بهترین روش آزمایشگاهی در تعیین گسترش تومور به مغز استخوان، بیوپسی و آسپیراسیون مغز استخوان است که همیشه در کودکان مبتلا به EFT انجام می‌شود. در بیوپسی مغز استخوان، سوزن بزرگی برای جدا کردن قطعه‌ی استخوان‌ای از استخوان (با حدود یک‌دوم اینچ طول و یک‌شانزدهم اینچ عرض) به کار می‌رود. در آسپیراسیون مغز استخوان، از سوزنی نازک‌تر و یک سرنگ برای خارج‌سازی سلول‌های مغز (بافت نرم درون حفرات مغز) استفاده می‌شود. این نمونه‌ها توسط پاتولوژیست برای یافتن سلول‌های EFT مورد بررسی قرار می‌گیرند.

## درجه‌بندی تومورهای خانوادگی یووینگ به چه صورتی است؟

درجه‌بندی (Staging) فرایندی است که از آن می‌توان به میزان گسترش سرطان پی برد. درجه‌بندی مهم‌ترین تعیین‌کننده‌ی پیش‌آگهی بیماران و مهم‌ترین عامل در انتخاب درمان است. EFT دو درجه دارد:

محدود یا موضعی (لوکالیزه) و متاستاتیک (انتشار یافته)

**لوکالیزه EFT:** لوکالیزه، بافتی را که از آن منشأ گرفته باشد و گاهی نیز بافت‌های اطراف مانند عضله، تاندون و ... را در بر می‌گیرد. یک EFT، زمانی لوکالیزه در نظر گرفته می‌شود که در مطالعات تصویربرداری (از جمله اشعه‌ی X، CT، MRI، اسکن پزشکی هسته‌ای) گسترش دور دست به سایر اعضا گزارش نشود. به هر حال، حتی در صورتی که مطالعات تصویربرداری متاستازی را نشان ندهند، این طور فرض می‌شود که بیماران میکرومتاستاز دارند، (مناطق کوچکی از گسترش سرطان که تنها با بررسی نمونه‌های بافتی زیر میکروسکوپ قابل مشاهده‌اند).

**متاستاتیک EFT:** یک تومور یووینگ، از محل اولیه‌اش به قسمت‌های دیگر بدن گسترش می‌یابد، مانند گسترش به ریه‌ها یا سایر استخوان‌هایی که با منشأ اولیه‌ی تومور، ارتباط مستقیمی ندارند: از جمله بافت‌هایی که با شیوع کمتر از EFT متاستاز می‌پذیرند، می‌توان کبد، غدد لنفاوی و مغز را نام برد.

## چگونه تومورهای خانوادگی یووینگ درمان می‌شوند؟

### درمان

اهداف درمان، بهبودی بیمار و حفظ حداکثر عملکرد قسمت‌هایی از بدن که مبتلا شده‌اند، می‌باشد. علاوه بر این، عوارض طولانی‌مدت درمان باید به حداقل برسد. برای رسیدن به این اهداف یک گروه چند منظوره موردنیاز است. جراحان، متخصصین تومورشناسی کودکان، متخصصین پرتودرمانی تومور، پاتولوژیست‌ها، روان‌پزشکان و متخصصین بازتوانی باید با هم در فراهم کردن بهترین درمان و کیفیت زندگی برای کودکان و نوجوانان بکوشند. این موارد در یک مرکز سرطان کودکان که عضوی از گروه تومورشناسی کودکان است، به بهترین نحو، گردآوری شده است.

بیشتر بیماران مبتلا به EFT، براساس راهنمای درمانی بین‌المللی که «پروتکل» (موافقت‌نامه) نامیده می‌شود، تحت درمان قرار می‌گیرند. یکی از موفق‌ترین آن‌ها، مطالعه‌ی یووینگ سارکوما درون خانواده (IESS) است. بیشترین پیشرفت در درمان یووینگ سارکوما و تومورهای نورواکتودرمال اولیه (PNET) براساس نتایج حاصل از این آزمون‌های بالینی، پایه‌گذاری شده است.

بیماران مبتلا به یووینگ سارکوما و PNET، درمان مشابهی را دریافت می‌دارند. به ندرت هنگامی که در بیوپسی، بدخیم بودن تومور، تأیید شود، تومور به طور کامل، بدون ایجاد هیچ بدشکلی یا نقص در عملکرد خارج می‌گردد. از آن جایی که تومورهای خانوادگی یووینگ به شیمی‌درمانی و پرتودرمانی حساس هستند، درمان معمول آن‌ها، شیمی‌درمانی چند دارویی در ۶-۹ هفته‌ی اول است که در صورت امکان، با ارزیابی مجدد از طریق برداشت جراحی، پیگیری می‌شود. اگر جراحی میسر نباشد یا در حواشی تومور مقداری از آن باقی مانده باشد، پرتودرمانی انتخاب مؤثر بعدی را تشکیل می‌دهد.

بعد از حاصل شدن کنترل موضعی، شیمی‌درمانی مجدداً آغاز و به مدت ۶-۹ ماه کامل ادامه می‌یابد. حتی اگر در مطالعات تصویربرداری علامتی از بیماری دیده شود، شیمی‌درمانی برای کنترل متاستاز لازم است.

اگر بیماری کودک، به قسمت‌های دیگر بدن منتشر شده باشد، معمولاً شیمی‌درمانی قوی‌تری صورت می‌گیرد. اگر متاستاز محدود به چند ناحیه‌ی کوچک باشد، ممکن است برداشت جراحی تومور اولیه و تمامی مناطق شناخته شده با درگیری متاستاز، بعد از ۶-۹ هفته شیمی‌درمانی، قابل انجام باشد.



جراحی به اضافه‌ی پرتودرمانی یا پرتودرمانی تنها، برای مکان‌های شناخته شده‌ی متاستاتیک از جمله ریه‌ها گاهی به طور انتخابی صورت می‌گیرد. بعد از کنترل موضعی، شیمی‌درمانی برای ۸-۶ هفته انجام می‌شود. در طول درمان و بعد از آن، کودک نیازمند حمایت پرستاران، کارکنان اجتماعی و پزشکان است.

## جراحی

چندین نوع فرآیند جراحی برای PNET و یووینگ وجود دارد. انتخاب هر کدام براساس محل تومور و تغییرات ایجاد شده توسط جراحی در عملکرد عضو مبتلا می‌باشد. بسیاری از تومورهای دربرگیرنده‌ی بافت نرم و بعضی از استخوان‌هایی را که ضروری نیستند، می‌توان بدون هیچ تغییر شکل و عدم کارآیی، خارج نمود. سایر موارد، از جمله انواع دربرگیرنده‌ی بیشتر استخوان‌های دست‌ها و پاها را نمی‌توان بدون آسیب اندام، به طور کامل خارج کرد. سال‌ها پیش، تومورهای یووینگ دست و پا را اغلب با قطع عضو درمان می‌کردند. امروزه جراحی‌های نگهدارنده‌ی اندام قابل انجام‌اند که با این روش، می‌توان قسمت‌هایی از استخوان را برداشت و این بافت را با پیوند از سایر استخوان‌ها یا پروتز (استخوان‌ها و مفاصل فلزی یا پلاستیکی) جایگزین کرد. گاهی می‌توان یک پروتز را به جای تمام استخوان قرار داد. بعضی مواقع کودک تا زمانی که عضو مبتلا عملکرد مناسب خود را به دست آورد، به بیش از ۲ جراحی و ماه‌ها پرتودرمانی نیاز دارد.

بعضی کودکان قادر به تحمل جراحی‌های نگهدارنده‌ی اندام نیستند، زیرا تومور، استخوان‌هایی را که جایگزین‌شان مشکل است و یا اعصاب اصلی و عروق خونی را که بدون آسیب شدید به عضو قادر به خارج کردن نیستند، درگیر می‌سازد. این کودکان معمولاً به جای جراحی، تحت پرتودرمانی قرار می‌گیرند.

«فمور» (استخوان بالای پا) را که در برگیرنده‌ی زانو است، قابل برداشت می‌باشد و یک پروتز را می‌توان برای اتصال به قسمت تحتانی پا جایگزین این استخوان و زانو کرد. خارج کردن و بازسازی قسمت تحتانی پا مشکل‌تر است. از آن جایی که «هومروس» (استخوان فوقانی بازو) به تحمل وزن بدن نیازی ندارد، برای جراحی نگهداری اندام مناسب‌تر است.

در سال‌های مدیدی، پزشکان فکر نمی‌کردند که «پلوپس» (استخوان لگن) قابل ساخت مجدد باشد. بسیاری از استخوان‌های لگن بعد از جراحی تومورهای یووینگ قابل بازسازی خواهند بود. در بچه‌های مبتلا به تومور یووینگ قفسه‌ی سینه، جراح اغلب باید ناحیه‌ی درگیر و یک تا ۳ دنده را نیز خارج سازد. این دنده‌ها سپس با مواد مصنوعی که برای بستن نقص قفسه‌ی سینه به کار می‌روند، جایگزین می‌گردند. اگر تومور کودک به ریه‌ها گسترش یابد، قفسه‌ی سینه را می‌توان باز کرده و تومورهای ریه را خارج نمود. این جراحی «توراکتومی» نامیده می‌شود. اغلب در چنین کودکانی، پرتودرمانی قفسه‌ی سینه نیز ضرورت دارد. عوارض جانبی کوتاه‌مدت و درازمدت جراحی، شامل ترمیم ضعیف جراحات و عفونت می‌باشد. از آن جایی که شیمی‌درمانی و پرتودرمانی به کار رفته قبل و بعد از جراحی می‌توانند مانعی در ترمیم زخم باشند، این عوارض و مشکلات افزایش می‌یابد. بسیاری از بیماران بعد از جراحی به بازتوانی و فیزیوتراپی نیاز دارند. پزشکان اغلب برای به‌دست آوردن بهترین نتیجه‌ی ممکن، بیماران را به شدت تحت نظر می‌گیرند.

## شیمی‌درمانی

در کودک مبتلا به EFT، شیمی‌درمانی از طریق ورید و به ندرت از طریق دهان داده می‌شود. این داروها وارد جریان خون شده و به همه‌ی نقاط بدن می‌رسند. این درمان در کودکان مبتلا به EFT موضعی یا متاستاتیک مورد استفاده قرار می‌گیرد. همان‌گونه که در درجه‌بندی تومورهای خانواده‌ی یووینگ توضیح داده شد، EFT موضعی، با عدم تشخیص متاستاز در مطالعات تصویربرداری تأیید می‌شود. به هر حال، مبتلایان به EFT موضعی، دارای میکرومتاستازهایی می‌باشند آن‌ها کوچک‌تر از آن هستند که با این روش‌ها دیده شوند. اگر این کودکان تحت شیمی‌درمانی قرار نگیرند، این متاستازها توسعه یافته و به تومورهای قابل تشخیصی تبدیل می‌گردند. ترکیبی از چند داروی شیمی‌درمانی ضدسرطان در درمان کودکان مبتلا

به تومورهای یووینگ و PENT مورد استفاده قرار می‌گیرد. ترکیبات مؤثرتری از آزمون‌های بالینی مطالعه‌ی یووینگ سارکوما حاصل شده‌اند که به عنوان ترکیبات انتخابی هر ۳-۴ هفته داده می‌شوند. اولین گروه شامل «وین کریستین»، «دوکسوروبین» (آدریامایسین) و «سیکلوفسفامید» (سینوکسان) می‌باشد. بعد از آن که کودک از عوارض جانبی این داروها بهبود یافت، انواع دیگری از داروها، «ای فسفامید I Fosfamide» و «اتوپوساید (UP-16) Etoposide» نیز به کار می‌روند که در دوره‌های ۴-۳ هفته‌ای، ۴-۵ بار تکرار می‌شوند، اگر یووینگ سارکوما یا PNET گسترش یافته باشد، همین داروها یا دوز بالاتری داده می‌شوند.

مدت کوتاهی بعد از تشخیص EFT، داخل کردن یک ابزار دسترسی به ورید، پیشنهاد می‌گردد. این وسیله در سینه‌ی کودک یا احتمالاً کشاله‌ی ران قرار داده می‌شود، که از لوله‌های بزرگ (کانترهایی) تشکیل یافته است و ورود داروها به سیستم عروقی را بدون وارد کردن سوزن به ورید هر زمانی که لازم باشد، امکان‌پذیر می‌سازد. این ابزار شرایطی از شیمی‌درمانی را با درد بسیار کمتری برای کودک فراهم می‌آورد. وسیله‌ی مذکور، زمانی که کودک تحت بیهوشی عمومی است، وارد می‌گردد.

این داورهای ضدسرطانی، سلول‌های سرطانی را از بین می‌برند اما به بعضی از سلول‌های طبیعی هم آسیب می‌رسانند. داروهای شیمی‌درمانی که خواص درمانی چندگانه دارند، به سلول‌ها حمله می‌کنند از آن جایی که سلول‌های سرطانی نسبت به سلول‌های بافت‌های طبیعی، زمان بیشتری از عمرشان را صرف تکثیر شدن می‌نمایند، این داروها اغلب مفید واقع می‌شوند. در هر صورت، بعضی از این بافت‌های طبیعی مانند؛ سلول‌های مغز و استخوان و سلول‌های مخاطی دهان و روده‌ها نیز بسیار سریع رشد می‌کنند. این بافت‌ها با شدت بیشتری تحت تأثیر عوارض جانبی شیمی‌درمانی قرار می‌گیرند.

به نظر می‌رسد که کودکان نسبت به بزرگسالان از شیمی‌درمانی سود بیشتری می‌برند. در واقع شدت عوارض جانبی در آنان کمتر بوده و سریع‌تر هم بهبود می‌یابند. به همین دلیل پزشکان می‌توانند دوزهای بالاتری از شیمی‌درمانی را با عوارض کمتر برای از بین بردن تومور به کار برند.

نوع شیمی‌درمانی و عوارض آن، بستگی به نوع داروی مصرفی، میزان مصرف و طول مدت استفاده از این داروها دارد. این عوارض ممکن است شامل تهوع و استفراغ، کاهش اشتها و ریزش موقت موها باشند. شیمی‌درمانی به کار رفته در تومورهای یووینگ و PNET، باعث التهاب مخاط دهان (دردهای گلو و دهان). کاهش مقاومت در برابر عفونت‌ها (مربوط به کاهش میزان گلبول‌های سفید خون)، خطر خونریزی از بریدگی‌ها و خراشیدگی‌های کوچک (وابسته به کاهش میزان پلاکت‌ها) و خستگی ناشی از آنمی (کاهش میزان گلبول‌های قرمز خون) نیز می‌گردد.

«سیکلوفسفامید» و «ای فسفامید» قادرند به مثانه آسیب برسانند، تغییراتی در دوره‌ی قاعدگی ایجاد کرده و با صدمه به تخمدان‌ها و بیضه‌ها باعث ایجاد نازایی (عدم توانایی تولیدمثل) می‌گردند. «دوکسوروبیسیکسین، Doxorubicin» می‌تواند به قلب آسیب وارد کند. این احتمال وجود دارد که شیمی‌درمانی، سرطان خطرناکی راز گلبول‌های سفید خون ایجاد نماید که «لوسمی میلوئیدی حاد (AML)» نامیده می‌شود. خوشبختانه این عوارض شایع نیستند.

همراهی بعضی داروها با شیمی‌درمانی می‌تواند از تهوع و استفراغ جلوگیری نماید و یا از میزان بروز آن تا حد زیادی بکاهد. م صرف داروها با مقادیر فراوان مایعات و نیز همراه با داروی دیگری به نام «مسنا (MESNA)» قادر است از آسیب به مثانه بکاهد. صدمه به قلب را نیز می‌توان با افراط نکردن در دوز توصیه شده‌ی دوکسوروبیسیکسین و انجام یک تست قلب در طول درمان که «اکوکاردیوگرافی» نامیده می‌شود، کاهش داد. اگر در این آزمایش، علائم خسارت آشکار گردد، دوکسوروبیسیکسین را قطع کرده و داروی دیگری را جایگزین آن می‌کنیم. داروهای خاصی نیز وجود دارند که با مصرف هم‌زمان آن‌ها با دوکسوروبیسیکسین، می‌توان مقاومت قلب در برابر آسیب را افزایش داد. «عوامل رشد» قادرند بهبودی مغز استخوان بیمار از عوارض جانبی شیمی‌درمانی را سرعت بخشیده و مقاومت کودک در برابر عفونت‌ها را افزایش دهند.

## پیوند سلول‌های بینادی خون محیطی

مغز استخوان، بافت نرم درون حفره‌های استخوان است که سلول‌های قرمز خون، پلاکت‌ها و سلول‌های سفیدخون را می‌سازد. گلبول‌های قرمز، اکسیژن را به همه‌ی قسمت‌های بدن می‌رسانند. گلبول‌های سفید، قسمتی از سیستم ایمنی می‌باشند که با بیماری‌ها مبارزه می‌کنند. پلاکت‌ها برای بستن گودال‌هایی که در عروق خونی کوچک بر اثر بریدگی‌ها ایجاد می‌شوند، ضروری هستند.

سلول‌های خونی تمایزنیافته (سلول‌های ریشه‌ای) نامیده می‌شوند. در مغز استخوان طی مراحل تمایز و بالغ می‌شوند، سپس مغز استخوان را ترک کرده و وارد سیستم جریان خون می‌گردند. بیشتر داروهای شیمی‌درمانی، مخصوصاً سلول‌های با رشد سریع را از بین می‌برند. سلول‌های ریشه‌ای مغز استخوان نیز همانند سلول‌های سرطانی به سرعت رشد کرده و تقسیم می‌شوند، بنابراین به شیمی‌درمانی بسیار حساس هستند. شیمی‌درمانی با شدت بالا قادر است مغز استخوان را به طور کامل ویران سازد. بدون مغز استخوان، سلول‌های خونی جدید نمی‌توانند تکامل یابند. برای حل این مشکل، کودک مبتلا به EFT که تحت شیمی‌درمانی قوی‌تری قرار دارد. ممکن است نیاز به پیوند سلول‌های ریشه‌ای خون محیطی (PBSC) پیدا کند.

اولین قدم در این پیوند، جمع‌آوری سلول‌های بنیادی تولیدکننده‌ی خون خود کودک برای استفاده‌ی بعدی است. PBSC توسط «آفریزیس» (فرایندی که سلول‌های ریشه‌ای را جدا کرده و سلول‌های خونی بالغ را به جریان خون کودک باز می‌گرداند)، برداشت می‌شود. سپس PBSC یا سلول‌های ریشه‌ای مغز، تا زمان پیوند، منجمد می‌گردند.

بعد از این مرحله، کودک تحت شیمی‌درمانی با شدت بالا قرار می‌گیرد. هنگامی که معالجه‌ی سلول‌های پیش‌پیوندی کامل شد، PBSC بیمار را از انجماد خارج کرده و طی فرایندی که مشابه انتقال خون معمولی است، مجدداً به بدن باز می‌گرداند. این سلول‌های بنیادی وارد حفرات درون استخوان‌ها می‌شوند و بعد از ۴ تا ۶ هفته شروع به تولید سلول‌های خونی جدید و سالم خون به حد طبیعی باز گردد، کودک در معرض خطر بالای عفونت با باکتری‌ها، ویروس‌ها و سایر عوامل بیماری‌زا قرار دارد. به این منظور، مراقبت‌های حمایتی برای جلوگیری از عفونت صورت می‌گیرد. برای مثال، ممکن است تهویه‌کننده‌های هوایی به کار می‌رود و ملاقات‌کنندگان، نیاز به پوشیدن لباس‌های محافظ داشته باشند. برای کاهش خطر خونریزی، گاهی به کودک پلاکت تزریق می‌گردد. در بعضی موارد، لازم است انتقال پلاکت برای ماه‌ها ادامه یابد.

## پرتودرمانی

در پرتودرمانی از پرتوها با قدرت بالا برای کشتن سلول‌های سرطانی استفاده می‌شود. پرتودرمانی با پرتوافکن خارجی، پرتوها را از بیرون بدن روی سرطان متمرکز می‌سازد. این نوع پرتودرمانی اغلب برای درمان تومور یووینگ مورد استفاده قرار می‌گیرند. همان‌گونه که توضیح داده می‌شود، آزمون‌های بالینی تأیید کرده‌اند که امکان بهبودی اکثر کودکان مبتلا به تومور یووینگ با پرتودرمانی و شیمی‌درمانی وجود دارد و PNET نیز به درمانی مشابه یووینگ سارکوما پاسخ می‌دهد.

از پیامدهای جدی پرتودرمانی در کودکان، دخالت آن در رشد استخوان‌ها می‌باشد. اگر کودک رشدش کامل شده باشد، عوارض پرتودرمانی به همان شدتی خواهد بود که فرد کوچک‌تر، بعضی از استخوان‌ها به دنبال تابش پرتو، به خوبی رشد نخواهند کرد. برای مثال، یک پا ممکن است کوتاه‌تر از پای دیگر باشد، پرتودرمانی استخوان‌های صورت گاهی باعث رشد ناهماهنگ و بعضی تغییر شکل‌های ناجور می‌گردد.

اگر تومور در لگن باشد، پرتودرمانی قادر است آسیب طولانی‌مدت جدی در مثانه یا روده ایجاد نماید. حتی زمانی که کودک به‌طور کامل رشد کرده باشد، پرتودرمانی می‌تواند با ایجاد بافت‌های نامناسب سبب محدودیت در حرکت مفاصل گردد. از دیگر مشکلات جدی پرتودرمانی، سرطان‌های ثانویه هستند که ممکن است در جایی از بدن که تحت تابش پرتو قرار گرفته است، ایجاد شوند. مطالعات نشان داده‌اند که هر چه دوز پرتو بالاتر باشد، احتمال سرطان ثانویه بیشتر است. دوزهای بالاتر از ۶۰ گری

Gray) واحد تابش پرتو است) با بروز سرطان ثانویه در ۲۰٪ بیماران، همراه است. عوارض جانبی پرتودرمانی به مغز معمولاً در ۱ یا ۲ سال بعد از درمان، شدیدتر بوده و شامل سردرد و مشکلاتی در فکر کردن و دریافت می‌باشد. مطالعات بالینی نشان داده‌اند که کودکان مبتلا به EFT می‌توانند با پرتوی کمتر از آن‌چه در گذشته به کار می‌رفت، تحت درمان قرار می‌گیرند، این امر در کاهش بعضی از این عوارض جانبی، کمک‌کننده خواهند بود.

### آزمون‌های بالینی (تجربیات کلینیکی)

مطالعه و بررسی درمان‌های تجربی و تازه تأیید شده در بیماران، تحت عنوان آزمون‌های بالینی شناخته می‌شوند و این مطالعات زمانی انجام می‌گردد که دلایلی بر مفیدبودن آن برای بیماران وجود داشته باشد. درمان‌های مورد مطالعه در آزمون‌های بالینی اغلب فواید واقعی و مؤثری را در پی خواهند داشت در آزمون‌های بالینی، ۳ مرحله وجود دارد، این ۳ مرحله زمانی است که هنوز سازمان FDA (سازمان غذا و دارو) آن‌ها را مورد تأیید قرار نداده است.

هدف از مرحله‌ی اول مطالعه، یافتن بهترین راه در دادن یک داروی جدید و تعیین میزانی از آن است که بتوان با اطمینان از بی‌خطر بودن، مورد استفاده قرار داد. پزشکان بیماران را با دقت از نظر عوارض جانبی تحت‌نظر می‌گیرند. درمان مورد تحقیق در مطالعات حیوانی و آزمایشگاهی به‌خوبی بررسی می‌گردد، اما عوارض جانبی در بیماران به‌طور کامل قابل پیش‌بینی نیست. در مرحله‌ی دوم آزمون، میزان مؤثر بودن درمان مورد بررسی قرار می‌گیرد البته پیش از آن می‌باید میزان خطرات احتمالی که در مرحله‌ی اول وجود داشت بررسی شود. بیماران در شروع هر آزمون با بررسی دقیق محل سرطان، به دقت تحت‌نظر قرار می‌گیرند. علاوه بر نظارت بیماران در نحوه‌ی پاسخ به درمان، هر عارضه‌ی جانبی نیز از نزدیک مورد ارزیابی قرار می‌گیرد.

مرحله‌ی سوم آزمون نیاز به شرکت تعداد زیادی از بیماران دارد. بعضی آزمون‌ها هزاران بیمار را دربرمی‌گیرند، برای یکی از گروه‌ها از درمان استاندارد استفاده می‌شود (درمانی که به تصویب FDA رسیده باشد). به این ترتیب امکان مقایسه‌ی درمان‌های جدید به‌وجود خواهد آمد. گروهی که درمان استاندارد را می‌پذیرد، «گروه کنترل» نام دارد: برای مثال، این گروه ممکن است از شیمی‌درمانی استاندارد استفاده کند، در حالی که به گروه دیگری از بیماران، از نوعی شیمی‌درمانی استفاده می‌کنند که داروی مورد تحقیق در آن مورد بررسی قرار می‌گیرد. به این ترتیب، میزان بقای بیمار در درمان تازه مورد ارزیابی قرار خواهد گرفت. همه‌ی بیماران در مرحله‌ی سوم آزمون از نظر عوارض جانبی به دقت تحت‌نظر قرار می‌گیرند و در صورت شدیدبودن عوارض جانبی، درمان قطع می‌گردد.

محققان مطالعه بر روی درمان‌های جدید را برای پاسخ به سؤالات زیر طراحی می‌کنند:

- آیا درمان موردنظر مفید خواهد بود؟
- آیا نتیجه‌ی این نوع درمان بهتر از سایر درمان‌هایی است که تاکنون مورد استفاده قرار می‌گرفتند، خواهد بود؟
- این درمان چه عوارض جانبی را در پی خواهد داشت؟
- آیا فواید این روش بیشتر از مضرات آن (عوارض جانبی آن) خواهد بود؟
- درمان مذکور در چه بیمارانی مفید واقع می‌شود؟

به هر حال خطرانی وجود دارد. هیچ‌یک از افراد شرکت‌کننده در آزمون، به‌درستی نمی‌دانند که درمان موردنظر، در آینده چه پاسخی را در پی خواهد داشت و دقیقاً چه عوارض جانبی روی خواهد داد. مطالعه برای پاسخ به این مسائل طراحی شده است. درحالی که بیشتر عوارض جانبی از بین می‌روند، بعضی‌ها باقی‌مانده و گاهی این عوارض می‌توانند خطرناک هم باشند. به‌خاطر داشته باشید که حتی درمان‌های استاندارد هم عوارض جانبی در پی خواهند داشت. به دلایل زیادی، بیمار ممکن است به این نتیجه برسد که یک آزمون بالینی برایش مفید خواهد بود.

شرکت در یک آزمون بالینی کاملاً به تصمیم شما بستگی دارد و پزشکان و پرستاران در مورد جزئیات این مطالعه توضیحات لازم را خواهند داد و فرمی را در اختیارتان قرار می‌دهند تا بعد از مطالعه در صورت موافقت به شرکت در آزمون، آن را امضاء نمایید. این مصوبه تحت عنوان «رضایت‌نامه» شناخته می‌شود. حتی بعد از امضاء کردن رضایت‌نامه و شروع آزمون نیز آزادی هر زمان که مایل باشید و به هر دلیلی مطالعه را ترک کنید. شرکت در آزمون مانع دیگر مراقبت‌های پزشکی که شما ممکن است نیاز داشته باشید، نخواهد بود.

برای یافتن اطلاعات بیشتر در مورد آزمون‌های بالینی، از مددکاران بیماران سرطانی، سؤال کنید. از میان سؤالاتی که باید بپرسید می‌توان به موارد زیر اشاره کرد:

- هدف از مطالعه چیست؟
  - مطالعه‌ی موردنظر شامل چه نوع درمان‌هایی می‌شود؟
  - این درمان چه اقداماتی را انجام می‌دهد؟
  - در مورد بیماری من، با یا بدون این درمان تحقیقاتی جدید، احتمال چه رویدادی وجود دارد؟
  - چه راه‌های دیگری را می‌توانم انتخاب کنم و این راه‌ها چه امتیازات و نقاط ضعفی دارند؟
  - چگونه آزمون موردنظر، زندگی روزمره‌ام را تحت تأثیر قرار می‌دهد؟
  - چه عوارض جانبی را می‌توانم انتظار داشته و آیا این عوارض قابل کنترل هستند؟
  - آیا باید بستری شوم؟ در این صورت چندبار و برای چه مدتی؟
  - آیا این آزمون هزینه‌ای را برای من در پی خواهد داشت؟ آیا این آزمایشات آزاد حساب می‌شوند؟
  - در صورتی که در نتیجه‌ی تحقیقات، به من زبانی وارد شود، انتظار چه مراقبت‌هایی را باید داشته باشم؟
  - شرکت در آزمون، چه نوعه مراقبت‌های پی‌گیرانه‌ی طولانی را در پی خواهد داشت؟
  - آیا درمان به کار رفته در مورد سایر انواع سرطان هم کاربرد دارد؟
- شما برای تهیه‌ی لیستی از آزمون‌های بالینی موجود می‌توانید از طریق شماره‌های:

۰۱۱-۲۲۹۰۰۰۴ و ۲۲۹۴۱۰۰

[WWW.Saratan.Org](http://WWW.Saratan.Org): آدرس اینترنتی

مشاوره پزشکی مربوط به این انجمن تماس حاصل نمائید.

### آزمون‌های بالینی مربوط به PNET و تومورهای یووینگ موضعی (لوکالیزه)

بعد از تأیید تشخیص یووینگ سارکوما/PENT در کودک از طریق بیوپسی، شیمی‌درمانی آغاز می‌گردد. در حال حاضر گاهی پیش از جراحی برای کوچک‌تر کردن تومور اقدام به شیمی‌درمانی می‌نمایند. همان‌گونه که تاکنون توضیح داده شد، درمان معمولاً ترکیبی از «وین کریستین»، «دوکسوروبیسین» و «سیکلوفسفامید» انتخابی با «ای فسفامید» و «توپوساید» است. در آزمون بالینی که اخیراً در دست انجام است، دوزهای استاندارد از ۳ دارو (بهترین درمان براساس آخرین مطالعات IESS) برخلاف درمان با دزهای بالاتری که اغلب داده می‌شود، مورد استفاده قرار می‌گیرد. این درمان در تعداد کمی از بیماران آزمایش شده است، اما پزشکان در مورد مؤثرتر بودن این درمان و عوارض جانبی جدی‌تر آن اطلاعات زیادی ندارند. این نوع درمان میزان زنده‌ماندن را در بسیاری از سرطان‌های دوران کودکی افزایش داده است و بهترین راه برای برر سی درمان‌هایی است که به‌نظر می‌رسد، مفید باشند.

بعد از ۱۲ جلسه شیمی‌درمانی، آزمایشات برای تعیین قابلیت برداشت تومور از طریق جراحی، تکرار می‌گردد. در صورت خارج شدن تومور به طور کامل، به صورتی که لبه‌های آن واضح تر و عاری از سلول‌های سرطانی باشد، نیاز به پرتودرمانی نیست. شیمی‌درمانی تقریباً برای ۷ ماه داده می‌شود. اگر تومور باقی بماند یا بزرگ‌تر از آن باشد که به طور کامل خارج گردد، پرتودرمانی انجام می‌شود. علاوه بر این، شیمی‌درمانی نیز باری کامل کردن و دوره‌ی درمان، به کار می‌رود.

### آزمون بالینی مربوط به PNET و تومورهای یووینگ متاستاتیک:

در آخرین مطالعات IESS، میزان بهبودی برای انواع متاستاتیک یووینگ و PENET تنها ۳۰٪ بوده است. چندین روش درمانی، هم‌اکنون در حال آزمایش هستند. یکی از آنان مرحله‌ی دوم «Up- Front Window» است. که با شیمی‌درمانی قوی مشابه آن‌چه در EFT موضعی صورت می‌گرفت، دنبال می‌شود.

(Up- Front Window) به این معنی است که یک داروی جدید که قبلاً در تومورهای یووینگ مورد استفاده قرار نگرفته است به کار می‌رود تا ببینیم آیا تأثیر مثبتی خواهد داشت یا خیر. بعد از استفاده دو دوز از دارو، آزمایشات به منظور اثرات آن انجام گرفته و سپس داروهای شیمی‌درمانی متداول داده می‌شود.

مرحله‌ی دوم مطالعات متاستاتیک مربوط به «POG» (گروه تومورشناسی کودکان)، شامل «توپوتکان Topotecan» می‌باشد، داروی جدیدی که با دخالت در باز شدن رشته‌های DNA، سلول‌های در حال رشد را به طور مؤثرتری از بین می‌برد. با این مطالعه می‌توان پی برد که آیا این روش در درمان تومور یووینگ مفید خواهد بود یا خیر. روش دیگر درمانی شامل شیمی‌درمانی بسیار شدید و پیوند سلول‌های بنیادی خون‌محیطی است که این درمان در چندین مرکز سرطانی برای استفاده در تومور یووینگ متاستاتیک تحت بررسی است.

### توجهات (ملاحظات) روانی- اجتماعی در درمان EFT

بیشتر موارد EFT در سنین نوجوانی که حساس‌ترین زمان در زندگی کودکان می‌باشد، روی می‌دهد. تشخیص EFT در توانایی بیمار برای انجام فعالیت‌های مدرسه، کاری یا تفریحی، تأثیر زیادی دارد. این تأثیر بیشترین شدت خود را در نخستین سال درمان خواهد داشت. مصلحت این است که در درمان سرطان موقعیت خانوادگی بیمار هرچه سریع‌تر مورد ارزیابی قرار گیرد. اگر در اعضاء خانواده‌ی بیمار، نگرانی وجود دارد؟ باید قبل از بحرانی شدن بیماری برطرف گردد.

از نگرانی‌های شایع، وضعیت مالی، انتقال به مرکز سرطان، از دست دادن شغل و تدریس درون خانه می‌باشد، توصیه می‌شود که بیماران سنین مدرسه به مسائل تحصیلی تا حد ممکن توجه داشته باشند. دوستان می‌توانند منابع بزرگ حمایتی به‌شمار آیند، اما بیماران اغلب نگران این مسئله هستند که دیگران در مورد سرطان، ترس و شناخت نادرستی دارند. بعضی مراکز سرطانی، برنامه‌هایی تحت عنوان «بازگشت مجدد به مدرسه» دارند که در چنین موقعیت‌هایی می‌تواند کمک‌کننده باشد. در این برنامه، آموزگاران سلامتی به مدرسه‌س کودک رفته و اطلاعاتی را در مورد تشخیص، درمان و تغییراتی که بیمار تجربه خواهد کرد، در اختیار آنان می‌گذارند و به هرگونه سؤال معلمان و هم‌کلاسی‌های بیمار نیز پاسخ خواهند داد.

مراکزی که درمان تعداد زیادی از مبتلایان به EFT را به‌عهده دارند، گاهی برنامه‌هایی ترتیب می‌دهند تا بیماران جدید با سایر بیمارانی که درمان‌شان کامل شده است، ملاقات‌هایی داشته باشند دیدن بیماران دیگری که حالشان بهبود یافته، التیام‌بخش برای مبتلایان جدید خواهد بود.

### چه سؤالاتی را باید از پزشک فرزندانتان در مورد تومورهای خانواده‌ی یووینگ پرسید؟

همان‌طور که اشاره شد، این نکته بسیار اهمیت دارد که با گروه مراقبت از سرطان کودکان، صریح و بی‌پرده صحبت کنید. آن‌ها می‌خواهند به تمام سؤالات پاسخ دهند، مهم نیست که پرسش‌های شما، عوامانه و غیرمعلمی به نظر برسد. برای نمونه سؤالات زیر را مدنظر داشته باشید:

- کودک من چه نوع سرطانی دارد؟
- آیا این سرطان از مکان اولیه‌اش گسترش می‌یابد؟
- سرطان در چه مرحله‌ای است و معنی آن چیست؟
- چه درمان‌های انتخابی در دسترس است؟
- شما کدام را توصیه می‌کنید و علت این انتخاب چیست؟
- چه میزان بقاء و توانایی را در فرزند من می‌توان انتظار داشت؟
- درمان‌های پیشنهادی شما چه عوارض و خطراتی را در پی خواهند داشت؟
- با این برنامه‌های درمانی، امکان عود مجدد چه قدر است؟
- برای آمادگی به شروع درمان چه اقداماتی را باید انجام دهیم؟

علاوه بر این پرسش‌ها نمونه، از نگارش سؤالات خودتان نیز، اطمینان حاصل کنید. برای مثال، ممکن است خواهان اطلاعات بیشتری در مورد دوره‌های درمانی باشید تا بتوانید در مورد برنامه‌ی تحصیلی فرزندتان تصمیم بگیرید، یا بخواهید در مورد دیگر درمان‌های انتخابی و آزمون‌های بالینی که ممکن است برای کودکان‌تان مفید باشند، اطلاعات کسب کنید.

### بعد از درمان تومورهای خانوادگی یووینگ چه روی می‌دهد؟

**آزمایشات پیگیرانه:** گروه مراقبت از سلامتی در مورد آزمایشات لازم و زمان انجام آن‌ها تصمیم می‌گیرد. بسیاری از آزمایشات، براساس الگوی درمانی خاصی مورد نیاز می‌باشند. بیماران بعد از توقف درمان، به‌طور متناوب تحت بررسی و پیگیری قرار دارند. فاصله‌ی زمانی بین آزمایشات با گذشت زمان افزایش می‌یابد. در جریان این پیگیری‌ها اندازه‌گیری‌های دقیق رشد و آزمایشات خونی برای بررسی عوارض جانبی صورت می‌گیرد. اشعه‌ی X و سایر مطالعات تصویربرداری (CT، MRI) و اسکن استخوان) نیز برای جستجوی عود، متاستاز یا پیدایش یک تومور جدید انجام می‌شود، کودک باید انتظار داشته باشد که این اسکن‌ها در سال اول هر ۳ ماه و در طی سال‌های بعد با دفعات کمتری صورت پذیرد. آزمایشات دیگری مانند اکوکاردیوگرافی قلب نیز ممکن است برای بررسی عوارض جانبی داروهای شیمی‌درمانی، سالانه انجام شود.

**علائم جدید:** این نکته بسیار اهمیت دارد که بیمار هر علامت جدید را فوراً به پزشک اطلاع دهد تا عوارض جانبی درمان یا هود سرطان هنگامی که به‌طور مؤثرتری قابل درمان هستند، زود تشخیص داده شوند.

### چه یافته‌های جدیدی در مورد تحقیق و درمان یووینگ سارکوما و PNET به‌دست آمده است؟

تحقیق بر روی تومورهای خانوادگی یووینگ (EFT) هم‌اکنون در بسیاری از مراکز پزشکی، بیمارستان‌های دانشگاهی و سایر مراکز در سراسر دنیا در دست انجام است.

**تشخیص:** تکنیک جدیدی برای تشخیص دقیق‌تر یووینگ سارکوما و PENT (تومورهای نورواکتو در حال اولیه) ابداع شده است. آنتی‌بادی‌های جدیدی در دست آزمایش هستند تا ببینیم آیا می‌توانند اطلاعات بیشتری در مورد توانایی درمان‌های ویژه برای بهبود تومورهای خاص به دست آورد؟

**شیمی‌درمانی:** اکثر کودکان مبتلا به تومور یووینگ و PENT به شیمی‌درمانی، پرتودرمانی و جراحی پاسخ می‌دهند. اما تحقیقات بیشتری برای گسترش درمان‌های موفقیت‌آمیز تومورهای یووینگ و PENT متاستازیک یا عود یافته لازم است. مرحله‌ی دوم مطالعه بر روی داروهای شیمی‌درمانی جدید یا شیمی‌درمانی با دوز بالا همراه با پیوند سلول‌های بنیادی خون محیطی در گروه‌های تحقیقاتی با همکاری چندین مرکز و نیز در دانشگاه‌های شخصی و بیمارستان‌های کودکان در حال انجام است.

ژنتیک: همان‌طور که در بخش «EFT چیست؟» توضیح داده شد، پیشرفت‌های وسیعی در فهم تغییرات موجود در ژن‌ها و کروموزوم‌ها و اثرات آن در ایجاد EFT حاصل شده است. این اطلاعات هم‌اکنون برای گسترش حساسیت PCR در تشخیص سرطان به‌کار می‌روند و پزشکان هنوز در حال مطالعه هستند تا بتوانند به بهترین نحو، از این روش در هدایت بخشی از درمان استفاده کنند. انتظار می‌رود که تحقیق روی تغییرات ژنتیکی در EFT منجر به تولید داروهای جدید یا توسعه‌ی ژن درمانی (درمان با DNA برای جایگزینی ژن‌های آسیب‌دیده در سلول‌های EFT) گردد.

منابع دیگر:

سایت‌ها و سازمان‌های بین‌المللی

سازمان‌های زیر قادرند منابع و اطلاعات بیشتری را در اختیار شما قرار دهند.

- مؤسسه‌ی سرطان کودکان کندل‌لایترز (Candle lighters)

WWW. Candle lighters.Org: آدرس اینترنتی

Or

WWW. Candle.Org (Houston Area Division)

- انجمن بین‌المللی سرطان:

WWW. Nci.nih.gov And

WWW. Cancernet.nci.nih.go

منبع مورد استفاده: سرطان استخوان (تومور یووینگ)

مترجم دکتر مانا بازی برون - نشر آویشن - انجمن امدادایران - بابل تلفن:

۲۲۲۲۶۵۵-۰۱۱۱