

Cel pracy: Ocena charakterystyki klinicznej, przebiegu i wyniku leczenia dzieci z *haemangiopericytoma* typu niemowlęcego (HP), zarejestrowanych w Programie Guzów Rzadkich u Dzieci w Polsce w latach 1992–2005.

Materiał i metody: 6 dziewczynek i 2 chłopców, w wieku od 1. dnia do 10. mies. Guz pierwotny zlokalizowany był w obrębie powierzchownych tkanek tułowia, kończyn górnych oraz głowy i szyi u sześciorga dzieci, pojedyncze przypadki dotyczyły umiejscowień guza w śródpiersiu i szyjnej okolicy okołotooponowej. Przeważały guzy małe (poniżej 5 cm średnicy u 6 chorych), u żadnego dziecka nie stwierdzono zajęcia regionalnych węzłów chłonnych, ani przerzutów odległych.

Wyniki: Doszczętną resekcją pierwotną (PE) wykonano u czworga dzieci z powierzchowną lokalizacją zmian. Chorzy ci nie otrzymali leczenia uzupełniającego. U pozostałych czworga chorych, u których PE nie była możliwa, zastosowano chemioterapię (CHT) neoadjuwantową, uzyskując korzystną odpowiedź na CHT. Dwoje dzieci osiągnęło kliniczną remisję po samej CHT, dwoje po odroczonej resekcji guza resztkowego. U 1 dziewczynki stwierdzono wznowę miejscową i przerzuty do regionalnych węzłów chłonnych 3 mies. po pierwotnej mikroskopowo doszczętniej resekcji guza. W trakcie leczenia chemicznego wznowy uzyskano znaczną regresję zmian, dziecko zmarło z powikłań hepatotoksycznych chemioterapii. Pozostali pacjenci żyją bez cech wznowy w klinicznej remisji od 49 do 135 mies. od zakończenia leczenia.

Wnioski: 1. Doszczętna chirurgiczna resekcja guza stanowi podstawę leczenia HP typu niemowlęcego, chociaż nie zawsze postępowanie takie jest możliwe na początku terapii. 2. Wysoka chemiowrażliwość HP typu niemowlęcego umożliwia korzystne rokowanie nawet u dzieci z guzem pierwotnie nieoperacyjnym oraz daje szansę na osiągnięcie remisji w przypadku wznowy choroby.

Słowa kluczowe: *haemangiopericytoma* typu niemowlęcego, chemiowrażliwość, chemioterapia, leczenie chirurgiczne, dzieci.

Haemangiopericytoma typu niemowlęcego – guz o wysokiej chemiowrażliwości i korzystnym rokowaniu. Raport Ogólnopolskiego Programu Guzów Rzadkich u Dzieci

Infantile haemangiopericytoma – a tumour with high chemosensitivity and favourable prognosis. The Report of the Polish Paediatric Rare Tumours Study

Ewa Bień¹, Teresa Stachowicz-Stencel¹, Anna Balcerska¹, Jan Godziński², Ewa Iżycka-Świeszewska³, Bernarda Kazanowska⁴, Adam Reich⁴, Małgorzata Rąpała², Wojciech Sulka², Marta Perek-Polnik⁵, Wojciech Madziara⁶, Przemysław Mańkowski⁷, Joanna Nurzyńska-Flak⁸, Aleksandra Rybczyńska⁹, Janusz Bohosiewicz⁶, Alicja Chybicka⁴, Andrzej Jankowski⁷, Jerzy Kowalczyk⁸, Danuta Perek⁵, Jacek Wachowiak⁹, Jarosław Peregud-Pogorzelski¹⁰, dla Polskiej Pediatricznej Grupy Guzów Łitych, Program Guzów Rzadkich

¹ Klinika Pediatrii, Hematologii, Onkologii i Endokrynologii, Akademia Medyczna w Gdańsku

² Oddział Chirurgii Dziecięcej, Dolnośląski Szpital Specjalistyczny we Wrocławiu

³ Zakład Patomorfologii, Akademia Medyczna w Gdańsku

⁴ Katedra i Klinika Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej, Akademia Medyczna we Wrocławiu

⁵ Klinika Onkologii IP – Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie

⁶ Katedra i Klinika Chirurgii Dziecięcej, Akademia Medyczna w Katowicach

⁷ Klinika Chirurgii Dziecięcej, Akademia Medyczna w Poznaniu

⁸ Klinika Hematologii i Onkologii Dziecięcej, Akademia Medyczna w Lublinie

⁹ Klinika Hematologii i Onkologii Dziecięcej, Akademia Medyczna w Poznaniu

¹⁰ Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii, Akademia Medyczna w Szczecinie

Wstęp

Haemangiopericytoma (HP) jest nowotworem zaliczającym do grupy guzów pochodzenia naczyniowego o cechach różnicowania perycytarnego. Klasyfikacja histologiczna tego nowotworu budzi od lat liczne kontrowersje [1–3], gdyż nie ma on specyficznych cech immunofenotypowych, a wiele różnych guzów tkanek miękkich zawiera układy tkankowe przypominające HP [1, 4].

HP najczęściej dotyczy pacjentów dorosłych, powyżej 50. roku życia. Jedynie 5–10% przypadków występuje w wieku rozwojowym [5]. Wśród HP u dzieci wyróżnia się dwie odrębne postaci, charakteryzujące się innym obrazem i przebiegiem klinicznym [6]. HP typu dorosłego występuje u dzieci powyżej pierwszego roku życia i w swoim przebiegu przypomina HP u ludzi starszych. Postać ta lokalizuje się głównie w obrębie kończyn dolnych i miednicy i w 10–20% przypadków już w chwili rozpoznania stwierdza się przerzuty odległe [7]. HP typu niemowlęcego dotyczy dzieci do pierwszego roku życia. Pomimo podobieństwa budowy histologicznej do HP typu dorosłego, przebieg kliniczny tego nowotworu jest mniej agresywny, a rokowanie korzystne dzięki wysokiej wrażliwości na chemioterapię [8, 9].

Doniesienia na temat przebiegu i strategii postępowania w HP typu niemowlęcego są nieliczne, dlatego celem przedstawionej pracy była ocena wagi tego zagadnienia u dzieci w Polsce.

Aim of the study: The analysis of clinical characteristics, course and treatment outcome in children with infantile haemangiopericytoma (HP) registered in the Polish Paediatric Rare Tumours and Polish Paediatric Soft Tissue Sarcomas Studies between 1992 and 2005.

Material and methods: A series of eight children with infantile HP: six girls, two boys; aged between 1 day and 10 months. Primary tumours affected superficial tissues of the trunk, upper limbs and head and neck region in six cases, and mediastinum and paravertebral region of the neck in one patient each. Tumours with diameters smaller than 5 cm predominated. The disease had local extension in every case.

Results: Primary excision (PE) was performed in four children, all with superficial location of lesions. Those patients received no supplementary treatment. The remaining four children with unresectable tumours were given neoadjuvant chemotherapy (CHT) and all responded well to CHT. Two of them entered complete remission after CHT alone and two others after secondary resections of the remaining tumour. There was one relapse (local and metastatic to regional lymph nodes) in a baby 3 months after seemingly complete primary tumour resection. CHT of the HP relapse resulted in partial remission achievement; however, the child died of hepatotoxic complications of therapy. All the remaining patients are disease-free from 49 to 135 months after the end of treatment.

Conclusions: 1. Complete surgical resection is the mainstay of treatment in infantile HP; however, it is not always feasible as primary management. 2. High chemosensitivity offers a chance for favourable outcome even in cases of unresectable tumours.

Key words: infantile haemangiopericytoma, chemosensitivity, chemotherapy, surgery, children.

Materiał i metody

Opracowanie miało charakter retrospektywny, wieloośrodkowy i objęło dzieci w wieku od 0 do 12 mies., leczone w latach 1992–2005 z powodu HP typu niemowlęcego, zarejestrowanych w Programie Guzów Rzadkich u Dzieci oraz Programie Mięsaków Tkanek Miękkich u Dzieci Polskiej Pediatricznej Grupy Guzów Litych (PPGGL). Analizowano wiek, płeć, lokalizację guza pierwotnego, stadium zaawansowania w chwili rozpoznania, możliwość przeprowadzenia doszczętniej pierwotnej resekcji nowotworu, zastosowane leczenie uzupełniające, odpowiedź na chemioterapię oraz ostateczny wynik leczenia.

Ze względu na retrospektywny charakter badania ocenę histopatologiczną przeprowadzono zgodnie z kryteriami ustalonymi przez Enzinger i Weissa w 1998 r. [8]. Stadia kliniczne oceniano wg klasyfikacji TNM (*Tumour-Nodes-Metastases*) oraz IRS (*Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* – tab. 1. i 2.).

U pacjentów z HP typu niemowlęcego przeprowadzono leczenie chirurgiczne pierwotne lub odroczone. Pierwotną resekcją guza (PE) określano zabieg operacyjny usunięcia guza podjęty przed zastosowaniem innego leczenia.

Tabela 1. Ocena stopnia zaawansowania MTM u dzieci wg klasyfikacji TNM
Table 1. Stage evaluation in STS in children according to the TNM classification

Guz	
T0:	nie stwierdza się obecności guza pierwotnego
T1:	guz ograniczony wyjściowo do jednego narządu lub tkanki:
T1a:	największa średnica guza ≤5 cm
T1b:	największa średnica guza >5 cm
T2:	guz wyjściowo wychodzący poza narząd lub tkankę:
T2a:	największa średnica guza ≤5 cm
T2b:	największa średnica guza >5 cm
TX:	brak adekwatnych danych o wyjściowych rozmiarach guza (oceniać jak T2).
Węzły chłonne	
N0:	nie stwierdza się zajęcia regionalnych węzłów chłonnych
N1:	zajęcie regionalnych węzłów chłonnych
NX:	brak adekwatnych danych o stanie węzłów chłonnych (oceniać jak N0).
Przerzuty odległe	
M0:	nie stwierdza się przerzutów odległych ani zajęcia pozaregionalnych węzłów chłonnych
M1:	przerzuty odległe lub zajęcie pozaregionalnych węzłów chłonnych
MX:	brak adekwatnych danych o obecności przerzutów (oceniać jako M0)

Tabela 2. Stadia kliniczne po zabiegu operacyjnym – klasyfikacja pT i IRS
Table 2. Clinical stages after surgery – classification pT and IRS

Stadium IRS	Określenie	Stadium pT
I	guz usunięty doszczętnie makroskopowo i mikroskopowo	
(IA)	• bez zajęcia węzłów chłonnych	pT1
(IB)	• ograniczony do narządu • wychodzący poza narząd	pT2
II	guz usunięty makroskopowo, lecz niedoszczętnie mikroskopowo oraz:	pT3a
IIA	• regionalne węzły chłonne niezajęte	
IIB	• regionalne węzły chłonne zajęte, ale usunięte	
IIC	• regionalne węzły chłonne zajęte i nieusunięte	
III	niedoszczętna resekcja z pozostawieniem resztek guza lub tylko biopsja	pT3b
	• z rozsiewem komórek nowotworowych do okolicznych tkanek i jam ciała	pT3c
IV	wyjściowo przerzuty odległe lub wyjściowe zajęcie pozaregionalnych węzłów chłonnych	pT4

Resekcją odroczoną nazywano zabieg przeprowadzony po uprzedniej chemioterapii. Za uzyskanie kontroli lokalnej nowotworu uznawano całkowite usunięcie guza pierwotnego o doszczętności potwierdzonej mikroskopowo (RO; IRS I, pT1).

Uzupełniającą chemioterapię wg schematów zaaprobowanych do leczenia mięsaków tkanek miękkich stosowano jedynie u niemowląt, u których doszczętna pierwotna resekcja guza nie była możliwa oraz u jednego dziecka, u którego stwierdzono wznowę regionalną choroby. U trojga dzieci włączono schemat VAC (winkrystyna, aktynomycyna D, cyklofosfamid), u jednego – VACA (winkrystyna, aktynomycyna D, cyklofosfamid, doksorubicyna). Pacjent z olbrzymim guzem zlokalizowanym w szyjnej okolicy przykręgosłupowej, wnikającym do kanału kręgowego i powodującym ucisk rdzenia kręgowego otrzymał bardziej intensywną wielolekową chemioterapię z użyciem winkrystyny, aktynomycyny D, cyklofosfamidu, doksorubicyny, ifosfamidu, karboplatyny i etopozydu (schemat indywidualny Kliniki Onkologii IP-CZD w Warszawie). Ze względu na młody wiek, chorych nie poddano radioterapii.

Odpowiedź na leczenie definiowano następująco: całkowita remisja (CR) – brak obecności guza; częściowa remisja (PR) – redukcja guza o ponad 50%; brak odpowiedzi (NR) – redukcja guza o mniej niż 25%; stabilizacja choroby (SD) – guz niezmięionej wielkości; progresja choroby (PD) – zwiększenie wymiarów guza lub wykrycie nowych ognisk.

Wyniki

Charakterystykę kliniczną dzieci z HP typu niemowlęcego przedstawiono w tab. 3. Wiek chorych wahał się od 1. do 10. mies., w badanej grupie przeważały dziewczynki. W większości przypadków guz pierwotny zlokalizowany był w obrębie tkanek powierzchniowych – tułowia u trojga dzieci, kończyn górnych u dwojga oraz głowy i szyi u jednego. U dwóch pacjentów guz pierwotny dotyczył tkanek głębokich i lokalizował się w śródpiersiu (jeden chory) oraz w szyjnej okolicy przykręgosłupowej (jedno dziecko).

Stwierdzono następujące stadia zaawansowania choroby wg klasyfikacji TNM: T1a u czworga chorych, T1b u dwojga, T2a u jednego i T2b u jednego pacjenta. Średnica guza pierwotnego wynosiła od 2 do 10 cm. U pięciorga dzieci wykazano guz nieprzekraczający 5 cm, u trojga – większy niż 5 cm. Żadne dziecko w chwili rozpoznania nie prezentowało zajęcia okolicznych węzłów chłonnych, ani przerzutów odległych nowotworu.

Pierwotną resekcję guza wykonano u czworga chorych. Zabieg oceniono jako mikroskopowo doszczętny u wszystkich tych dzieci (RO, IRS I), dlatego nie stosowano u nich żadnego leczenia uzupełniającego. U pozostałych czworga dzieci na wstępie leczenia możliwa była jedynie biopsja otwarta guza. Po jej wykonaniu pacjenci ci otrzymali chemioterapię neoadjuwantową wg schematów VAC, VACA oraz indywidualnego protokołu Kliniki Onkologii IP-CZD w Warszawie. W 2 przypadkach całkowitą remisję nowotworu uzyskano po samej chemioterapii, w 2 przyczyniła się ona do istotnego zmniejszenia rozmiarów guza, co umożliwiło przeprowadzenie radykalnej odroczonej resekcji. U 1 dziewczynki, u której guz w okolicy międzyłopatkowej wykryto zaraz po urodzeniu stwierdzono wznowę miejscowo-

wą i przerzuty do regionalnych węzłów chłonnych. Wystąpiły one 3 mies. po pierwotnej resekcji guza, ocenionej jako mikroskopowo doszczętna. Zastosowano CHT wg schematu VAC, w wyniku czego uzyskano znaczną regresję zmian. Niestety, po drugim cyklu chemioterapii dziecko zmarło z powodu ciężkich powikłań hepatotoksycznych z niewydolnością wątroby. Pozostali pacjenci żyją bez cech wznowy w CR od 49 do 135 mies. od zakończenia leczenia.

Omówienie wyników

HP u dzieci występuje niezwykle rzadko, dlatego niewiele jest danych na temat przebiegu klinicznego i właściwej strategii postępowania u pacjentów z tym rozpoznaniem. W pracy przedstawiono wielośrodkową analizę obejmującą 8 dzieci z HP typu niemowlęcego zarejestrowanych w latach 1992–2005 w Programie Guzów Rzadkich u Dzieci oraz Programie Mięsaków Tkanek Miękkich u Dzieci Polskiej Pediatrycznej Grupy Guzów Litych (PPGGL). Jest to jedyne opracowanie dotyczące tego rzadkiego typu nowotworu u dzieci w Polsce.

Najważniejsze doniesienia na temat charakterystyki klinicznej, przebiegu i wyniku leczenia HP u dzieci pochodzą od Rodríguez-Galindo oraz Ferrari i wsp. [6, 9]. Prace te potwierdzają, że HP stanowi heterogenną grupę guzów, obejmującą dwie odrębne jednostki chorobowe: HP typu dorosłego oraz HP typu niemowlęcego. Pomimo istotnego podobieństwa obrazu histopatologicznego, ich przebieg kliniczny i rokowanie jest odmienne. Rozróżnienie tych dwóch postaci ma więc zasadnicze znaczenie w ustaleniu optymalnego postępowania terapeutycznego.

W analizowanej przez nas grupie ośmiorga niemowląt z HP przeważała płeć żeńska, odmiennie niż w doniesieniach innych autorów [9, 10]. Wśród opisanych w literaturze przypadków HP typu niemowlęcego guz pierwotny zlokalizowany był przeważnie w obrębie tkanek powierzchniowych. Zwykle opisywano jego umiejscowienie w okolicy głowy i szyi, jamy ustnej oraz kończyn dolnych [4, 6]. W naszym materiale powierzchnową lokalizację zmian stwierdzono u sześciorga dzieci – w obrębie tułowia u trojga, kończyn górnych u dwojga i głowy i szyi u jednego. Podobnie jak w doniesieniu Ferrari i wsp. [9], u żadnego pacjenta w chwili rozpoznania nie obserwowano zmian wieloogniskowych.

Podstawą leczenia HP u dzieci, w obu postaciach – dorosłej i niemowlęcej, pozostaje doszczętny zabieg operacyjny [11]. Espat i wsp. [7] opisali 100% 5-letnie przeżycie u dzieci z HP, u których przeprowadzono całkowitą resekcję guza. W tych przypadkach stosowanie chemioterapii adjuwantowej wydaje się nieuzasadnione, chociaż w niektórych sytuacjach jej użycie może zapobiec rozwojowi mikroprzerzutów [9]. W naszym materiale doszczętną pierwotną resekcję guza udało się wykonać u połowy pacjentów z powierzchnową lokalizacją zmian. Pacjenci ci nie otrzymali uzupełniającego leczenia chemicznego. Wznowa choroby (miejscowy odrost guza okolicy międzyłopatkowej i przerzuty do węzłów chłonnych obu dołów pachowych) wystąpiła u jednego niemowlęcia 3 mies. po usunięciu guza pierwotnego. Pozostali trzej chory po mikroskopowo doszczętniej resekcji HP żyją w CR.

Wiele prac podkreśla szczególną wrażliwość na chemioterapię HP typu niemowlęcego. Biorąc pod uwagę tę cechę biologiczną, rokowanie w tej postaci nowotworu uważa się za ko-

Tabela 3. Charakterystyka kliniczna, przebieg i wynik leczenia u pacjentów z niemowlęcym typem HP
Table 3. Clinical characteristics, treatment course and outcome in patients with infantile haemangiopericytoma

Lp.	Płeć	Wiek (mies.)	Lokalizacja guza	TNM (wielkość guza)	PE	Doszczędność PE	CHT	Odpowiedź na CHT	Zabieg odroczony	Wynik leczenia
1	Ż	5	tutów – tkanki powierzchowne	T1bN0M0 (5–10 cm)	–	R2	+ po nieradykalnej PE	PR	+	żyje w CR
2	M	2	głowa/szyja powierzchowne	T1aN0M0 (3–5 cm)	–	R2	+ po nieradykalnej PE	PR	+	żyje w CR
3	Ż	2	kończyna górna – tkanki powierzchowne	T1aN0M0 (<3 cm)	+	R0	–	–	–	żyje w CR
4	Ż	5	tutów – tkanki powierzchowne	T1aN0M0 (2–4 cm)	+	R0	–	–	–	żyje w CR
5	M	10	śródpierście	T2aN0M0 (3–5 cm)	–	R2	+ po nieradykalnej PE	CR	–	żyje w CR
6	Ż	3	kończyna górna – tkanki powierzchowne	T1bN0M0 (5–10 cm)	+	R0	–	–	–	żyje w CR
7	Ż	7	szyjna okolica okołotoponowa	T2bN0M0 (5–10 cm)	–	R2	+ po nieradykalnej PE	CR	–	żyje w CR
8	Ż	1 dzień	tutów – tkanki powierzchowne	T1aN0M0 (<3 cm)	+	R0	+ po wznowie	PR	–	zmarł w wyniku powikłań leczenia

Legenda: PE – pierwotna resekcja guza; CHT – chemioterapia; RTX – radioterapia; CR – całkowita remisja; PR – częściowa remisja

ryzyczne nawet w przypadku guzów pierwotnie nieoperacyjnych. Neoadjuwantowa chemioterapia umożliwia bowiem zmniejszenie rozległości nowotworu, a co za tym idzie, wykonanie doszczętniej odroczonej jego resekcji. Nierzadko u pacjentów z niemowlęcym typem HP osiąga się całkowitą remisję po samej chemioterapii. Zazwyczaj stosuje się schematy z użyciem cytostatyków, takich jak winkrystyna, aktynomycyna D, cyklofosfamid i doksorubicyna (VAC, VACA) [6].

Zgodnie z przedstawionymi powyżej danymi, w naszym materiale czworo dzieci ze wstępnie nieoperacyjnym guzem wykazało bardzo dobrą reakcję na chemioterapię. W dwóch przypadkach chemioterapia VAC i VACA spowodowała zmniejszenie rozmiarów guza, co umożliwiło przeprowadzenie jego radykalnej odroczonej resekcji i uzyskanie całkowitej remisji choroby. U kolejnych dwóch pacjentów remisję kliniczną uzyskano po samej chemioterapii. Wśród tych chorych było dziecko z rozległym guzem zlokalizowanym w szyjnej okolicy przedkręgosłupowej, wnikałym do kanału kręgowego i uciskającym rdzeń kręgowy. Pacjent ten otrzymał bardziej agresywną wielolekową chemioterapię (winkrystynę, aktynomycynę D, cyklofosfamid, doksorubicynę, ifosfamid, karboplatynę i etoposid), która spowodowała ustąpienie guza, jak również większości ubytkowych objawów neurologicznych.

U jednej dziewczynki, u której guz w okolicy międzyłopatkowej wykryto zaraz po urodzeniu, stwierdzono wznowę miejscową i przerzuty do regionalnych węzłów chłonnych. Wystąpiły one 3 mies. po pierwotnej resekcji guza, ocenionej jako mikroskopowo doszczętna. Również u tej chorej obserwowano dobrą reakcję na zastosowaną chemioterapię wg schematu VAC. Po dwóch cyklach CHT uzyskano regresję zmian, zarówno wznowy miejscowej, jak i masywnych przerzutów w węzłach regionalnych. Niestety, leczenie było powikłane uszkodzeniem wątroby z jej niewydolnością, co doprowadziło do zgonu dziecka. Pozostali pacjenci żyją bez cech wznowy w CR od 49 do 135 mies. po zakończeniu leczenia.

Przedstawiona w niniejszej pracy liczba pacjentów z HP typu niemowlęcego świadczy o rzadkości tego schorzenia. Większość zaleceń diagnostyczno-terapeutycznych pochodzi więc z obserwacji dotyczących nielicznych grup chorych. Większość autorów jest zgodna, że HP typu niemowlęcego przebiega znacznie łagodniej, niż HP typu dorosłego. Nowotwór ten wykazuje wiele podobieństw klinicznych i histologicznych do kilku innych nowotworów spotykanych u niemowląt, takich jak *myofibromatosis* lub postać niemowlęca *fibrosarcoma* [12, 13]. Powyższe obserwacje wpłynęły na klasyfikację guzów tkanek miękkich [3, 13], gdzie umieszczono HP w grupie guzów fibroblastycznych/myofibrobla-

stycznych – HP typu dorosłego w podgrupie *extrapleural solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma* [3, 12–14], zaś HP typu niemowlęcego w podgrupie *myofibroma/myofibromatosis* [16]. Wydaje się jednak, że dyskusje dotyczące pochodzenia i klasyfikowania HP typu niemowlęcego będą trwać nadal. Uzasadnia to każdorazowe potwierdzenie tego rzadkiego rozpoznania w innym ośrodku histopatologicznym. Wszystkie przypadki opisane w niniejszej pracy weryfikowane były przez dwóch niezależnych patomorfologów.

Z punktu widzenia klinicysty-onkologa dziecięcego, HP u niemowląt zalicza się do grupy mięsaków tkanek miękkich nieprążkowanokomórkowych [15]. Podobnie jak w innych guzach tej grupy podstawą leczenia jest radykalny zabieg operacyjny pierwotny lub odroczone. Bardzo dobra odpowiedź HP typu niemowlęcego na chemioterapię przyczynia się do pomyślnego rokowania nawet u dzieci z rozległymi zmianami nowotworowymi. Należy się jednak zawsze liczyć z możliwością wystąpienia powikłań chemioterapii.

Wnioski

1. Doszczętna chirurgiczna resekcja guza stanowi podstawę leczenia HP typu niemowlęcego, chociaż nie zawsze postępowanie takie jest możliwe na początku terapii (w naszym materiale dotyczyło połowy chorych).
2. Wysoka chemiowrażliwość HP typu niemowlęcego umożliwia korzystne rokowanie nawet u dzieci z guzem pierwotnie nieoperacyjnym oraz daje szansę na osiągnięcie remisji w przypadku wznowy choroby.

Piśmiennictwo

1. Enzinger FM, Weiss SW. Perivascular Tumors. In: Enzinger FM, Weiss SW Soft Tissue Tumors. Third ed.; St Louis: CV Mosby 1995; 701-733.
2. Erlandson RA, Woodruff JM. Role of electron microscopy in the evaluation of soft tissue neoplasms, with emphasis on spindle cell and pleomorphic tumors. *Hum Pathol* 1998; 29: 1372-81.
3. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 2006; 48: 63-74.
4. Enzinger FM, Weiss SW. Perivascular tumours. In: Enzinger FM, Weiss SW (eds). *Soft tissue tumors*. 4th ed. Mosby, New York 2001: 1004-20.
5. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976; 7: 61-82.
6. Rodríguez-Galindo C, Ramsey K, Jankins JJ et al. Hemangiopericytoma in children and infants. *Cancer* 2000; 88: 198-204.
7. Espot NJ, Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Antonescu CR, Shia J, Brennan MF. Conventional hemangiopericytoma: modern analysis of outcome. *Cancer* 2002; 95: 1746-51.
8. Coffin CM. Vascular tumours. In: Coffin CM, Dehner LP, O'Shea PA (eds). *Pediatric Soft Tissue Tumors. A clinical, pathological and therapeutic approach*. Williams and Wilkins, 1st ed. Baltimore 1997; 40-79.
9. Ferrari A, Casanova M, Bisogno G et al. Hemangiopericytoma in pediatric ages: a report from the Italian and German Soft Tissue Sarcoma Cooperative Group. *Cancer* 2001; 92: 2692-8.
10. Del Rosario ML, Saleh A. Preoperative chemotherapy for congenital hemangiopericytoma and a review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 1999; 19: 247-50.
11. Pandey M, Kothari KC, Patel DD. Hemangiopericytoma: current status, diagnosis and management. *Eur J Surg Oncol* 1997; 23: 282-5.
12. Mentzel T, Calonje E, Nascimento AG, Fletcher CD. Infantile hemangiopericytoma versus infantile myofibromatosis. Study of a series suggesting a continuous spectrum of infantile myofibroblastic lesions. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 922-30.
13. Guillou L, Fletcher JA, Fletcher CDM, Mandahl N. Extraleural solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds). *WHO classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. Lyon: IARC Press 2002; 86-90.
14. Fletcher CD. Hemangiopericytoma – a dying breed? Reappraisal of an entity and its variants. *Curr Diagn Pathol* 1994; 1: 19-23.
15. Staples JJ, Robinson RA, Wen BC, Hussey DH. Hemangiopericytoma – the role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990; 19: 445-51.
16. Rubin BP, Bridge JA Myofibroma/Myofibromatosis. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds). *WHO Classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. Lyon: IARC Press 2002; 86-90.

Adres do korespondencji

dr med. **Ewa Bień**
Klinika Pediatrii, Hematologii, Onkologii i Endokrynologii
Akademia Medyczna
ul. Dębinki 7
80-211 Gdańsk
tel. +48 58 349 28 92
faks +48 58 349 28 63
e-mail: ebien@amg.gda.pl