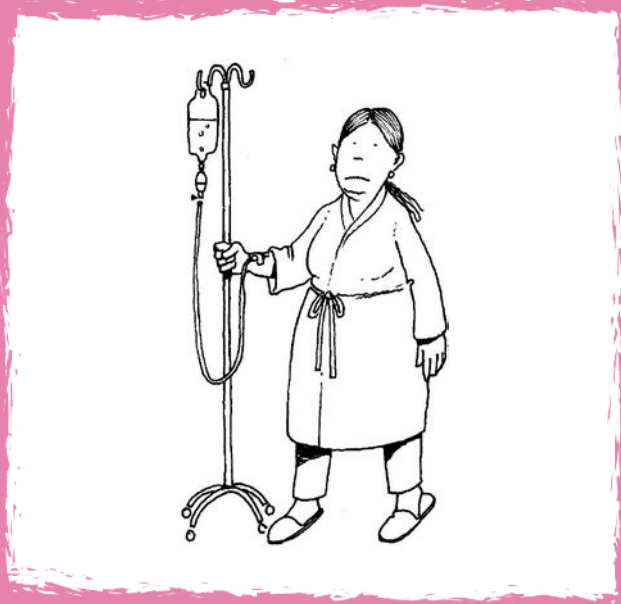




Pseudomyksooma peritonei^(PMP)

— potilaan opas

Anna Lepistö

Sisällys

Lukijalle	3
Mikä on pseudomyksooma peritonei?	3
Mitä oireita tauti aiheuttaa ja miten se todetaan?	4
Miten tautia hoidetaan?	5
Taudin ennuste ja hoidon vaikuttavuus	7
Seuranta	8
Mistä tietoa ja vastauksia esiin nouseviin kysymyksiin	8
Valtakunnallinen Pseudomyksooma peritonei -potilasverkosto	8
Syöpäjärjestöjen palvelut ja yhteystiedot	10
Syöpäneuvonta	10
Potilasoppaat	10
Maakunnalliset syöpäyhdistykset	10
Yhteystietoja	11

Asiantuntija: Anna Lepistö, kirurgian ja gastroenterologisen kirurgian erikoislääkäri, kirurgian dosentti

Julkaisija: Suomen Syöpäpotilaat ry

Paino: Redfina Oy, 2014

Lukijalle

Pseudomyksooma peritonei (PMP) on harvinainen kasvaintauti ja sen hoito poikkeaa monista muista syöpätaudeista selvästi. Tähän oppaaseen on koottu yleistä tietoa pseudomyksooma peritonei -taudista tautia sairastavia potilaita ja heidän läheisiään varten. Tarkemman ja yksityiskohtaisemman tiedon taudista ja tautiin tarvittavasta hoidosta saa suoraan hoitoon perehtyneen yksikön lääkäriltä.

Mikä on pseudomyksooma peritonei?

Pseudomyksooma peritonei on harvinainen kasvaintauti, sen ilmaantuvuus on vain noin 1-2 uutta tapausta/miljoona asukasta/vuosi. PMP on tauti, jossa yleisimmin umpilisäkkeen limaa tuottava kasvain puhkeaa ja leviää vatsaonteloon. Tauti luokitellaan syöpätauteihin kuuluvaksi ja siitä tunnetaan sekä pienemmän että suuremman pahanlaatuisuusasteen omaava muoto. Monista muista vatsaontelon syöpäkasvaimista poiketen PMP harvoin alkuvaiheessa kasvaa vatsaontelon elinten sisään tai lähettää veriteitse etäpesäkkeitä kauemmas, esimerkiksi maksaan tai keuhkoihin. Tauti leviää tyypillisesti vatsakalvon pintoja pitkin mattomaisena muodostelmana ja hakeutuu tiettyihin vatsaontelon osiin, kuten palleakaarten alle, lantion vatsakalvon pinnoille, vatsapintaan ja naisilla munasarjojen pinnalle.



Mitä oireita tauti aiheuttaa ja miten se todetaan?

PMP:n oireet ovat vaihtelevia ja koska vatsaontelossa on paljon tilaa, tauti voi toisinaan edetä varsin pitkälle aiheuttamatta juurikaan oireita. Noin 10 prosentilla potilaista tauti aiheuttaa akuutin eli äkillisen umpilisäketulehduksen taudinkuvan, ja todetaan umpilisäkkeen poiston yhteydessä tai sen jälkeen poistetun umpilisäkkeen mikroskopiatutkimuksessa. Noin viidenneksellä ensimmäinen oire on jonkinlainen vatsakipu, 17 prosentilla vatsan turpoaminen, 12 prosentilla vatsanpeitteiden tai nivusalueen tyrä ja 13 prosentilla tauti todetaan sattumalöydöksenä muun sairauden tutkimusten yhteydessä. Hyvin pitkälle edennyt tauti voi aiheuttaa vatsaontelon paineen lisääntymisen takia pahoinvointia, syömisvaikeuksia ja hengenahdistusta.



Naisilla epäily taudista voi syntyä gynekologisen tutkimuksen yhteydessä emättimen kautta tehtävän ultraäänitutkimuksen perusteella, missä tautiepäilyn voi aiheuttaa lisääntynyt vatsaontelonsisäinen neste tai lima tai umpilisäkkeen seudussa nähtävä poikkeava massa. Naisilla liki puolessa tapauksista munasarjakasvaine epäily johtaa gynekologiseen leikkaukseen, jossa todetaan sitten umpilisäkkeen kasvain ja sen leviäminen munasarjaan tai -sarjoihin.

Mikäli epäily PMP:stä herää, tehdään vatsaontelon tietokonekerroskuvaus (TT), jossa tyypillisessä tilanteessa voidaan nähdä

umpilisäkkeen seudussa poikkeava massa, paksuuntunut vatsakalvo osalla vatsaontelon alueista ja kakkumainen, paksuuntunut vatsapaita. Joskus tauti todetaan muista syistä tehdyn tietokonekerroskuvauksen perusteella. Vaikka TT on toistaiseksi herkin tutkimus selvittämään taudin sijaintia ja laajuutta, sekin usein aliarvioi tautimuutosten määrän.

Potilailta määritetään myös verinäytteestä seerumin CEA (karsinoembryonaalinen antigeeni) – ja CA 19-9 -kasvainmerkkiainearvot, joita käytetään myös hoidon jälkeisessä taudin seurannassa.

Miten tautia hoidetaan?

Kun PMP todetaan tai epäily siitä herää, potilas lähetetään arvioon taudin hoitoon perehtyneeseen kirurgiseen yksikköön. Suomessa keskuksia on kaksi, vuonna 2007 toimintansa aloittanut Helsingin yliopistollisessa keskussairaalassa kolorektaalikirurgian yksikön yhteydessä toimiva keskus ja syksyllä 2013 Oulun yliopistollisessa keskussairaalassa aloittanut yksikkö.

PMP:n paranemiseen tähtäävä ja myös oireita lievittävä hoito on pääosin kirurgista. Jos leikkausta edeltävien tutkimusten perusteella arvioidaan, että kaikki kasvain on todennäköisimmin mahdollista poistaa leikkauksessa, edetään radikaalivaihtoehtoiseen kirurgiaan. Tämän lisäksi leikkauksessa annetaan vatsaontelonsi-

säinen solunsalpaajahuuhtelu, jos potilaan muut sairaudet, yleiskunto tai muut vaikuttavat tekijät eivät estä sytostaattihoidon toteutusta. Tällaisia syitä ovat muun muassa merkittävät sydän- ja keuhkosairaudet, merkittävä aliravitsemus, vaikeat psyykkiset sairaudet sekä muistihäiriösairaudet. Mikäli leikkauksessa saadaan kaikki näkyvä kasvainkudos pois tai vatsaonteloon jää korkeintaan 2,5 mm:n pesäkkeitä, tulos arvioidaan radikaaliksi ja solunsalpaajahoito annetaan. Leikkauksessa poistetaan aina vatsapaita ja usein laajasti vatsaontelon kalvopintoja sekä naisilta gynecologiset elimet. Ohut- ja paksusuolen osapoistot, pernan poisto ja sappirakon poisto ovat myös tavallisia. Joskus leikkauksessa todetaan kasvainmassaa sellaisilla alueilla, mistä sen poisto ei henkeä vaarantamatta ole turvallista.

Yllä kuvatun leikkauksen jälkeen potilas tarvitsee ensin hoitoa teho-osastolla yleensä 1-2 vuorokauden ajan, jonka jälkeen seuraa noin kolmen viikon hoitajakso kirurgisella vuodeosastolla. Hoitotajon pituus riippuu paljon leikkauksen laajuudesta. Lisäksi solunsalpaajahoitoon liittyy lisääntynyt komplikaatioiden riski. Kaiken kaikkiaan hoitoon liittyvä sairastavuus, siis kirurgiset ja ei-kirurgiset komplikaatiot, on noin 30 prosenttia ja kuolleisuus 3–9 prosenttia. Työikäisille potilaille kirjoitetaan 3 kuukauden sairausloma.

Myös silloin, kun taudin laajuus estää kasvainmassan täydellisen poiston, pyritään leikkauksella vähentämään kasvainmassamäärää, ja näin vähentämään taudin aiheuttamia oireita ja sen etenemistä. Mikäli tauti kuuluu suuremman pahanlaatuisuustason omaavaan muotoon, eikä radikaalikirurgia ole mahdollista, harkitaan tapauskohtaisesti syöpälääkehoitoa leikkauksen toipumisen jälkeen.

Kaiken kaikkiaan leikkausarvioon lähetetyistä potilaista noin 66 prosentille voidaan tehdä radikaalileikkaus, ja 62 prosentille antaa toimenpiteen yhteydessä solunsalpaajahoito. Lisäksi noin 12 prosentille voidaan tehdä kasvainmassan osapoisto. Lähetetyistä potilaista noin 11 prosentilla tauti arvioidaan niin laajalti levinneeksi, ettei kirurgisesta hoidosta ole hyötyä.

Taudin ennuste ja hoidon vaikuttavuus

Vaikka pseudomyksooma peritonei on hoitamattomana kuolemaan johtava kasvaintauti, sen ennuste on selvästi parempi kuin monen muun vatsan alueen syöpätaudin ja eteneminen hitaampaa. Jo perinteisellä kasvainmassan vähentämiseen tähtävällä leikkauksella saavutetaan 67 prosentin ja 31 prosentin 5- ja 10-vuotis eloonjäämisluvut. Silloin, kun radikaalikirurgia yhdistettynä solunsalpaajahuuhteluun on mahdollista, Helsingin aineiston perusteella jopa 92 prosenttia hoidetuista on elossa 5 vuoden kuluttua. Myös niiden potilaiden 5-vuotisennuste on 80 prosenttia, joille tehdään radikaalikirurgian ja HIPEK-hoidon yritys. Merkittävä taudin ennusteeseen vaikuttava tekijä on sen mikroskooppinen luokitus; ns. high-grade eli huonomman erilaistumisasteen taudissa ennuste on huonompi. Myös taudin laajuus leikkaushetkellä vaikuttaa ennusteeseen.

Hyvästä elinajanennusteesta huolimatta taudin uusiminen radikaalihoidon jälkeenkin on melko tavallista. Suomalaisessa aineistossa tauti uusi 38 prosentilla radikaalihoidetuista 5 vuoden kuluessa ja tämä luku vastaa muiden maailman tautia hoitavien keskuksien tuloksia.

Seuranta

Potilaita seurataan radikaalikirurgian jälkeen 5–10 vuoden ajan. Seurannassa käytetään verinäytteestä määritettäviä kasvainmerkkiaineita CEA ja CA 19-9, tietokonetomografiakuvausta (CT) ja lääkärin kliinistä tutkimusta. Mikäli taudin uusima todetaan, hoito suunnitellaan tapauskohtaisesti.

Mistä tietoa ja vastauksia esiin nouseviin kysymyksiin

Vakavan sairastumisen yhteydessä tiedon ja tuen tarve on suuri. Esiin nousee paljon kysymyksiä, pelkoja ja tunteita. On tärkeää, että kysymyksiin saa vastauksia ja tunteista voi keskustella.

Ensisijainen tiedon antaja on aina hoitava lääkäri ja hoitohenkilökunta. Syöpäjärjestöillä on myös selviytymistä tukevia palveluita, jotka on lueteltu seuraavissa luvuissa.

Valtakunnallinen Pseudomyksooma peritonei –potilasverkosto

PMP-potilasverkosto on pseudomyksooma peritoneihin sairastuneiden aikuisten ja heidän läheistensä valtakunnallinen potilasverkosto, johon ovat tervetulleita verkottumaan ja oppimaan myös kohderyhmän potilaita hoitavat terveydenhuollon ammattilaiset. Verkostoa koordinoi Suomen Syöpäpotilaat ry.

Suurin osa verkostotoiminnasta tapahtuu kotisivujemme ja sosiaalisen median kautta. Kotisivuiltamme <http://www.syopapotilaat.fi> löydät aina oman verkostosi ajankohtaisimmat tiedotteet, uutiset ja tulevien tapahtumien ohjelmat sekä ilmoittautumislomakkeet.

Vertaisuuden voimaa, keskustelua sairaudesta ja sen hoidoista sekä niiden aiheuttamista tunteista ja kokemuksista, kuten myös pieniä vinkkejä arkeen löydät verkoston suljetusta facebook-keskusteluryhmästä:

<https://www.facebook.com/groups/pseudomyxoma/>

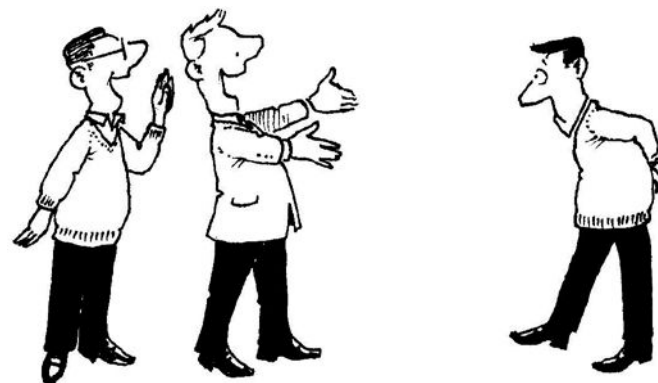
Verkostossa järjestetään erilaisia tapahtumia 1–2 kertaa vuodessa. Niissä on mahdollisuus tavata ja tutustua toisiin, saman sairauden eri vaiheissa eläviin ihmisiin sekä kuulla asiantuntijaluentoja. Luennot käsittelevät esimerkiksi sarkoomia ja niiden eri hoitomuotoja sekä psykososiaalisia aiheita, kuten sairauden ja hoitojen vaikutusta elämän eri osa-alueilla.

Verkoston toiminta ja tapahtumat ovat potilaille maksuttomia eikä niihin liity jäsenyyttä.

Verkostokoordinaattorin tavoitat:

puhelimitse: 044 515 7517

sähköpostitse: potilaat@syopapotilaat.fi



Syöpäjärjestöjen palvelut ja yhteystiedot

Syöpäneuvonta

Kysymyksiin syövästä, sen hoidoista ja selviytymiseen liittyvistä asioista saa Syöpäjärjestöjen maksuttomasta neuvontapalvelusta, jonka numero on **0800 19 414**. Neuvontahoitajalle voi myös kirjoittaa sähköpostia osoitteella **neuvonta@cancer.fi** tai keskustella sähköisesti osoitteessa **www.neuvontahoitaja.fi**.

Potilasoppaat

Suomen Syöpäpotilaat ry tuottaa ja ylläpitää laajaa potilasopasvalikoimaa sekä painotuotteena että sähköisesti. Oppaissa kerrotaan sairauden vaikutuksista elämän eri osa-alueilla ja niistä keinoista, joilla parhaiten pääsee eteenpäin uudessa ja oudossa elämäntilanteessa. Sähköisesti oppaat löytyvät osoitteesta **www.syopapotilaat.fi/potilasoppaat**. Painettuja oppaita voi tilata puhelimitse numerosta **044 053 3211** tai sähköpostilla **potilaat@syopapotilaat.fi**. Oppaat ovat potilaille maksuttomia.

Maakunnalliset syöpäyhdistykset

Syöpäjärjestöjen alueellisia toimijoita ovat maakunnalliset syöpäyhdistykset. Niillä on alueellisia neuvonta-asemia, joissa terveydenhuollon ammattilaiset antavat tietoa ja keskustelua. Palvelu on maksutonta.

Yhteystietoja

Suomen Syöpäpotilaat - Cancerpatienterna i Finland ry
Malminkaari 5
00700 Helsinki
puh. 044 053 3211
www.syopapotilaat.fi
potilaat@syopapotilaat.fi

Suomen Syöpäyhdistys ry
Unioninkatu 22
00130 Helsinki
puh. 09 135 331
www.cancer.fi

Syöpäyhteys – Cancerkontakt
–palveleva puhelin 0800 19414
ma klo 10–18
ti – pe klo 10–15
neuvonta@cancer.fi

Maakunnalliset Syöpäyhdistykset

Etelä-Suomen Syöpäyhdistys ry
Liisankatu 21 B 15
00170 Helsinki
puh. 09 696 2110
www.etela-suomensyopayhdistys.fi
etela-suomi@essy.fi

Keski-Suomen Syöpäyhdistys ry
Gummeruksenkatu 9 B 9
40100 Jyväskylä
puh. 014 333 0220
www.kessy.fi
syopayhdistys@kessy.fi

Kymenlaakson Syöpäyhdistys ry
Kotkankatu 16 B
48100 Kotka
puh. 05 229 6240
kymenlaakso@kymssy.fi

Lounais-Suomen Syöpäyhdistys ry
Seiskarinkatu 35
20900 Turku
puh. 02 265 7666
www.lssy.fi
meri-karina@lssy.fi

Pirkanmaan Syöpäyhdistys ry
Hämeenkatu 5 A
33100 Tampere
puh. 03 249 9111
www.pirkanmaansyopayhdistys.fi
toimisto@pirkanmaansyopayhdistys.fi

Pohjanmaan Syöpäyhdistys ry
Raastuvankatu 13
65100 Vaasa
puh. 010 843 6000
www.pohjanmaancancer.fi
info@pohjanmaancancer.fi

Pohjois-Karjalan Syöpäyhdistys ry
Karjalankatu 4 A 1
80200 Joensuu
puh. 013 227 600
www.pohjois-karjalansyopayhdistys.fi

Pohjois-Savon Syöpäyhdistys ry
Kuninkaankatu 23 B
70100 Kuopio
puh. 017 580 1801
www.pohjois-savonsyopayhdistys.fi
toimisto@pohjois-savonsyopayhdistys.fi

Pohjois-Suomen Syöpäyhdistys ry
Rautatienkatu 22 B 13
90100 Oulu
puh. 0400 610 292
www.pssy.org
syopayhdistys@pssy.org

Saimaan Syöpäyhdistys ry
Maakuntagalleria
Kauppakatu 40 D
53100 Lappeenranta
puh. 05 451 3770
www.saimaansyopayhdistys.fi
saimaa@sasy.fi

Satakunnan Syöpäyhdistys ry
Yrjönkatu 2
28100 Pori
puh. 02 630 5750
www.satakunnansyopayhdistys.fi
toimisto@satakunnansyopayhdistys.fi

ÅlandsCancerförening rf
Nyfahlers
Skarpansvägen 35
22100 Mariehamn
puh. 018 22 419
www.cancer.ax
info@cancer.ax



www.ray.fi



Suomen Syöpäpotilaat - Cancerpatienterna i Finland ry

Malminkaari 5, 00700 Helsinki, www.syopapotilaat.fi