

EPIDEMIOLOGIA CHOROÓB NOWOTWOROWYCH U DZIECI

Wiesława Piotrowska

Nowotworem może być dotknięte dziecko w każdym wieku.

Rejestruje się ok. 1350 nowych zachorowań u dzieci i młodzieży do 18 lat rocznie

Najwyższa zachorowalność przypada w pierwszych 4 latach (46 – 50%), a ponowny wzrost zapadalności jest po 14 roku życia – mówi się o dwóch szczytach zachorowalności.

Pierwszy wierzchołek (do 4 roku życia) tłumaczy się przewagą u małych dzieci guzów embrionalnych, rozwijających się w tkankach, w których rozwój nie został całkowicie zakończony. U dzieci powstają nowotwory pochodzenia mezenchymalnego (mięsaki).

Częstość występowania:

- Białaczka stanowi ok. 30% nowotworów co daje w Polsce około 330 przypadków rocznie. Dla porównania w Europie stanowi około 33%. Najczęściej występują między 2 a 7 rokiem życia i przeważa u płci męskiej (stosunek 3:2).
- Chłoniaki stanowią ok. 15% nowotworów a w Europie ok. 10%.
- Częstość występowania guzów mózgu wynosi ok. 17% (w Europie ok. 23%),
- Nowotwory układu współczulnego stanowią niecałe 7%.
- Guz Wilma, inaczej nerczak zarodkowy stanowi 8-10% nowotworów złośliwych u dzieci i jest najczęściej występującym guzem nerki w wieku przedszkolnym. Rozpoznawany między 1 a 5 rokiem życia. Zachorowalność u obu płci jest taka sama.
- Inne nowotwory nerek stanowią ok. 6%.
- Mięsaki tkanek miękkich stanowią 8%.

Nowe zachorowania występują między 2 a 6 rokiem życia. Zachorowalność u chłopców i dziewcząt jest taka sama.

ETIOLOGIA NOWOTWORÓW WIEKU DZIECIĘCEGO

- Czynniki genetyczne
- Aberracje chromosomalne np. trisomia 21 (zespół Downa) mogą wiązać się do białaczek i wad rozwojowych
- Inne aberracje – wiążą się z rozwojem specjalnych nowotworów np. siadkówczak – chromosom 13q14, nerczak płodowy – delecja 11q13
- Czynniki wirusowe np. wirus Epsteina – Barra wywołuje mononukleozę zakaźną, która może być przyczyną rozwoju chłoniaków u osób z wrodzoną niewydolnością immunologiczną, podwyższone ryzyko rozwoju pewnych nowotworów dotyczy dzieci z zaburzeniami odporności, takimi jak HIV/AIDS
- Czynniki środowiskowe
- Napromieniowanie
- Rakotwórcze związki chemiczne
- Pole elektromagnetyczne
- Istotne jest ryzyko wystąpienia wtórnych nowotworów jako powikłania zakończonego sukcesem leczenia nowotworu pierwotnego

PRZYCZYNY ZGONÓW DZIECI I MŁODZIEŻY W POLSCE

• Urazy i zatrucia	54%
• Nowotwory	14%
• Choroby układu nerwowego	9%
• Wady rozwojowe i wrodzone	7%
• Choroby układu krążenia	4%
• Choroby układu oddechowego	3%
• Stany niedokładnie określone	3%
• Choroby zakaźne i pasożytnicze	2%
• Choroby układu trawiennego	1%
• Gruczołów wydzielania wewnętrznego	1%
• Choroby układu moczowo-płciowego	1%
• Choroby krwi	

ŚREDNIA ROCZNA LICZBA ZGONÓW DZIECI I MŁODZIEŻY W POLSCE

• Nowotwory	668
• Dziecięce porażenie mózgowe	184
• Wady wrodzone serca	145
• Wady wrodzone ukł. nerwowego	97
• Dystrofie mięśniowe	22
• Miokardiopatie	25
• Zaburzenia chromosomowe	28

Wyleczalność nowotworów u dzieci wzrosła z 45% w 1974 roku do 80%, a nawet do 90% w roku 1995, dla porównania u dorosłych wynosi zaledwie 30%.

Mogłaby być jeszcze wyższa, gdyby do specjalistycznych ośrodków onkologicznych trafiały dzieci we wczesnych stadiach rozwoju choroby. Niestety w Polsce najczęściej terapię rozpoczyna się w momencie, gdy nowotwór jest w wysokim (III lub IV) stadium zaawansowania, co zmniejsza szansę na jego wyleczenie i wiąże się z wyższą śmiertelnością.

SIEDM SYGNAŁÓW O NOWOTWORZE ZŁOŚLIWYM WEDŁUG ACS (American Chemical Society)

1. Nietypowe krwawienia albo wydzieliny z naturalnych otworów ciała lub brodawek sutkowych;
2. guz albo zgrubienie w sutku lub w innych miejscach, np. na skórze, wardze i języku;
3. zmiany kształtu, wielkości lub koloru brodawek sutkowych, znamion lub brodawek na skórze;
4. owrzodzenia lub rany, które nie goją się w krótkim czasie;
5. przedłużające się zaburzenia w oddawaniu stolca lub moczu;
6. przedłużające się zaburzenia trawienia (np. wzdęcia, odbijania, uczucie ciężkości w żołądku po spożyciu pokarmów lub trudności w połknięciu);
7. chrypka lub kaszel, utrzymujące się bez wyraźnej przyczyny.

WCZESNA PROFILAKTYKA I ROZPOZNAWANIE NOWOTWORÓW U DZIECI

Diagnostyka molekularna (badania genetyczne).

Aby rozpoznać genetyczne nieprawidłowości w organizmie człowieka, należy przebadać chromosomy komórek. Tym zajmuje się cytogenetyka.

Metody biologii molekularnej są wykorzystywane do oceny struktur genów na podstawie analizy składu nośnika informacji genetycznej, czyli DNA (czasem również RNA).

BADANIE GENETYCZNE

Badanie genetyczne w kierunku nowotworów to badanie przesiewowe, które polega na laboratoryjnej analizie materiału genetycznego w celu wykrycia mutacji zwiększających ryzyko zachorowania na dany nowotwór.

Pozwala na określenie ryzyka zachorowania na konkretną chorobę - posiadanie w DNA nieprawidłowości nie oznacza, że choroba wystąpi na 100%. Ryzyko może zostać zminimalizowane dzięki odpowiednim działaniom profilaktycznym.

Badanie genetyczne jest badaniem nieinwazyjnym - DNA do badania uzyskiwane jest ze śliny lub krwi. Materiał genetyczny nie zmienia się w ciągu całego życia, badanie genetyczne wykonywane jest tylko raz w życiu i nie ma konieczności jego powtarzania. Można wykonywać je w każdym wieku.

Jest ono także niezależne od obecnego stanu pacjenta i nie ma żadnych przeciwwskazań do jego wykonania.

Badanie genetyczne w kierunku nowotworów jest badaniem profilaktycznym uznawanym za bardzo wiarygodne i skuteczne - wyniki fałszywie pozytywne lub fałszywie negatywne zdarzają się niezwykle rzadko.

Badanie genetyczne pozwala na zastosowanie terapii celowanej - lek niszczy komórki nowotworowe z konkretnym zaburzeniem genetycznym, czyli z DNA uszkodzonym w określony sposób.

Terapia ta jest zwykle bardziej skuteczna i mniej toksyczna od klasycznej chemioterapii.

Prawidłowo wykonane badanie genetyczne wskazuje pacjentów, którzy mają szansę na odniesienie korzyści z wybranej terapii celowanej, oraz tych, u których molekularny typ nowotworu wyklucza skuteczne działanie tego samego leku.

Metoda diagnostyczna musi być dostosowana do parametru, jaki chcemy ocenić.

Inaczej postępuje się, aby stwierdzić obecność znanej mutacji, a inaczej poszukując nieznanego zaburzenia w genie podejrzanym o nieprawidłowe funkcjonowanie.

Innych metod należy użyć, poszukując translokacji chromosomowej (przemieszczenia fragmentu chromosomu), a innych dla oceny uszkodzenia genu.

Zastosowana metoda musi być także dobrana odpowiednio do materiału biologicznego, jaki będzie badany.

Genetyczne zaburzenia nabyte, odpowiedzialne za powstanie 80-90% nowotworów, mogą być wykryte tylko w komórkach zmienionych nowotworowo. Dlatego badanie wykonuje się, analizując materiał uzyskany z komórek guza.

W przypadku większości guzów litych do laboratorium trafia tkanka guza pobrana podczas operacji lub biopsji.

Jeśli mamy do czynienia z białaczką – właściwym materiałem do analizy zaburzeń genetycznych są komórki szpiku kostnego, które pobiera się w znieczuleniu miejscowym metodą trepanobiopsji (wycięcie fragmentu kości wraz ze szpikiem) lub biopsji aspiracyjnej (odessanie materiału do badania).

Przy badaniach, których celem jest ocena skłonności do zachorowania na nowotwór, wystarczy od pacjenta pobrać krew.

Obecnie bez pomocy badań genetycznych nie można jednoznacznie sklasyfikować wielu białaczek, chłoniaków czy guzów litych.

Między takimi nowotworami mogą istnieć różnice na poziomie genetycznym, co często decyduje o wyborze sposobu leczenia.

Koszty badania genetycznego różnią się znacznie w zależności od zastosowanej metody, zakresu badania, analizowanego genu czy liczby niezbędnych procedur. Dlatego właśnie mogą się one wahać od kilkuset do kilku tysięcy złotych.

Darmowy dostęp do określonego testu genetycznego zależy od wielu czynników – m.in. od:

Rodzaju proponowanego leczenia celowanego, czyli od tego, czy jest ono stosowane w ramach programu lekowego, od tego, czy w szpitalu prowadzone są badania kliniczne, od kondycji finansowej konkretnego ośrodka onkologicznego.

W przypadku rozpoznanego nowotworu decyzję o podjęciu badania genetycznego i jego kierunku podejmuje patolog (w celu ustalenia rozpoznania) lub klinicysta (dla doboru terapii celowanej).

Należy jednak pamiętać, że diagnostyka molekularna nie zastępuje, a uzupełnia inne badania, np. obrazowe (USG, mammografia, badanie rentgenowskie, TK), histopatologiczne i inne.

Badanie genetyczne NOVA - jest najdokładniejszym badaniem dla dzieci — obejmuje aż 12 000 zmian w genach. Obejmuje aż 87 chorób wrodzonych i dodatkowo bada reakcję na 32 substancje stosowane w lekach.

MARKERY NOWOTWOROWE

Jest badaniem stosowanym w profilaktyce nowotworów. Markery nowotworowe to chemiczne substancje, których produkcja znacznie wzrasta w nowotworowych tkankach. Badanie to nie pozwala więc na ocenę ryzyka zachorowania na nowotwór, umożliwi natomiast wykrycie toczącego się już w organizmie procesu nowotworowego.

To nieinwazyjne badanie przesiewowe, które należy powtarzać regularnie. Swoistość i czułość poszczególnych markerów jest jednak bardzo różna, tylko niewiele z nich zostało uznanych za substancje wiarygodne.

Badanie poziomu markerów nowotworowych może dawać wynik fałszywie pozytywny lub fałszywie negatywny - stężenie tych związków często wzrasta w przypadku stanów zapalnych różnych narządów.

Niektóre komórki nowotworowe nie uwalniają markerów do krwi - wynik badania może więc być prawidłowy nawet jeśli w organizmie rozwija się nowotwór.

OGÓLNE ZASADY POSTĘPOWANIA W NOWOTWORACH

WYWIAD CHOROBY

DO GŁÓWNYCH OBJAWÓW PODMIOTOWYCH I PRZEDMIOTOWYCH NOWOTWORÓW U DZIECI ZALICZA SIĘ:

- Obecność nieprawidłowej masy lub obrzmienia części ciała
- Niewyjaśniona błądź i ogólne osłabienie
- Nagłe wystąpienie skłonności do siniaczenia się lub krwawień
- Uporczywy ból o określonym umiejscowieniu lub utykanie
- Częste bóle głowy, zazwyczaj z towarzyszącymi wymiotami
- Nagłe zaburzenie wzroku lub zmiany w wyglądzie oczu
- Szybką utratę masy ciała znacznego stopnia

ZWRÓCENIE UWAGI NA CZYNNIKI RYZYKA

Okres prenatalny – narażenie na promieniowanie jonizujące, zakażenia u matki, stosowane przez matkę leki i używki.

Zaburzenia odpornościowe, wcześniejsze zachorowania na nowotwory, narażenie na promieniowanie jonizujące, wcześniejsze problemy zdrowotne, stosowane leki, uczulenia, przebyte szczepienia, stan odżywiania, narażenie na trucizny, przebieg rozwoju .

Wywiad rodzinny – występowanie nowotworów złośliwych w rodzinie

BADANIE PRZEDMIOTOWE

OCENA PARAMETRÓW ŻYCIOWYCH

- Podwyższona temperatura ciała
- Pomiar masy ciała i zaznaczanie wyników na wykresie
- Ciśnienie tętnicze może być obniżone (sepsa) lub podwyższone (np. guzy nerki pierwotne lub w sąsiedztwie)

OGŁĄDANIE

- Ocena wyglądu ogólnego, zwrócenie uwagi na nadmierna drażliwość
- Oglądanie skóry
- Oglądanie oczu zwracając uwagę na nieprawidłowe zabarwienie, nieprawidłowości ze strony źrenic i mięśni okoruchowych
- Zwrócenie uwagi na krwawienie i wyciek z nosa
- Oglądanie jamy ustnej pod kątem uszkodzeń śluzówki i krwawienia
- Ocena chodu i symetrii kończyn
- Ocena odruchów

BADANIE PALPACYJNE

Sprawdzenie węzłów chłonnych.

Badając brzuch należy zwrócić uwagę na tkliwość, obecność nieprawidłowej masy oraz powiększenia narządów. Guz Wilmsa stanowi przeciwwskazanie do badania palpacyjnego brzucha, grozi pęknięciem i rozsiwem guza.

OŚLUCHANIE

Zwrócenie uwagi na występowanie nieprawidłowego szmeru lub dodatkowych zjawisk osłuchowych nad polami płucnymi.

Osluchanie serca celem wykrycia szmerów

BADANIA LABORATORYJNE I TEST DIAGNOSTYCZNE

MORFOLOGIA KRWI, BADANIE OGÓLNE MOCZU I BADANIE BIOCHEMICZNE ROZMAZ KRWI OBWODOWEJ
ZDIĘCIE RADIOLOGICZNE KLATKI PIERSIOWEJ - Wykonuje się u każdego dziecka w celach diagnostycznych lub dla udokumentowania stanu wyjściowego

ULTRASONOGRAFIA - Jako badanie przesiewowe

SCYNTYGRAFIA KOŚCI - Technika ta nie pozwala na odróżnienie procesu zapalnego od nowotworu.

BIOPSJA ASPIRACYJNA SZPIKU KOSTNEGO LUB TREPANOBIOPSJA - Wykonuje się w celu potwierdzenia rozpoznania białaczki. Mają kluczowe znaczenie w określeniu rodzaju nowotworu i jego stopnia zaawansowania.

NAKŁÓCIE ŁĘDŹWIOWE

Przeprowadza się w celu wykrycia w płynie mózgowo – rdzeniowym komórek białaczkowych, komórek nowotworów litych mózgu oraz komórek innych typów nowotworów, które mogą dawać przerzuty do mózgu lub rdzenia kręgowego.

METODY OBRAZOWE (KT, RM USG) - Służą pomocą w wykrywaniu guzów litych.

OBJAWY NOWOTWORÓW U DZIECI

BÓL TO : nieprzyjemne doznanie zmysłowe i emocjonalne związane z aktualnie występującym lub potencjalnym uszkodzeniem tkanek albo opisane w kategoriach takiego uszkodzenia wg Międzynarodowego Stowarzyszenia Badania Bólu

BÓL RECEPTOROWY (NOCYCEPTYWNY) wywołany przez pobudzenie zakończeń niezmiennych włókien bólowych.

BÓL RECEPTOROWY TO: BÓL SOMATYCZNY –związany z pobudzeniem nocyceptorów skóry i tkanek miękkich np. otrzewnej i opłucnej ściennej, okostnej

BÓL TRZEWNY – związany z pobudzeniem nocyceptorów w obrębie narządów wewnętrznych jamy brzusznej i klatki piersiowej .

BÓL PRZEWODOWY (NEUROPATYCZNY) - wywołany przez uszkodzenie dróg nerwowych obwodowych i/lub ośrodkowych.

BÓL PRZEWODOWY TO: NERWOBÓL – np. rwa oraz BÓL Z ODNERWIENIA (DEAFERENTACYJNY)

Wynikająca ze zniszczenia obwodowych dróg bólowych lub Wynikająca ze zniszczenia ośrodkowych dróg bólowych. BÓL WEGETATYWNY (SYMPATOLOGIA)

BÓL - Dzieci często nie potrafią wskazać dokładniej lokalizacji bólu i nie rozróżniają bólu kostnego od mięśniowego. Najczęściej nie jest to objaw izolowany, ale towarzyszą mu: mniejsza aktywność dziecka, osłabienie, drażliwość.

Istotną cechą bólu związanego z rozwijającą się chorobą nowotworową jest jego narastanie w czasie i coraz mniejsza reakcja na środki przeciwbólowe.

Uważa się, że utrzymujące się bóle głowy przy ujemnym wywiadzie rodzinnym w kierunku migreny, nasileniu bólu po przebudzeniu oraz z towarzyszącymi objawami sugerującymi wzrost ciśnienia śródczaszkowego – np. wymioty, nudności, są wskazaniem do konsultacji stanu dziecka z lekarzem.

Bóle brzucha mogą mieć związek z szybko rosnącym, uciskającym guzem oraz naciekami w obrębie jelit, prowadząc do niedrożności przewodu pokarmowego. Ból brzucha towarzyszący chorobie nowotworowej może naśladować wiele stanów chorobowych.

Chłoniaki typu Burkitt mogą powodować mechaniczną niedrożność jelit w dowolnym odcinku jelita cienkiego. Dolegliwości te naśladują zapalenie otrzewnej z obrazem tzw. ostrego brzucha. Jeśli nowotwór rośnie w okolicy krętniczno-kątniczej, tzn. w prawym dole biodrowym, to może dawać bóle takie, jak w zapaleniu wyrostka robaczkowego.

Ucisk na splot trzewny może wywoływać rozlane bóle, przypominające bóle czynnościowe zlokalizowane w okolicy pępka.

Rozciąganie torebki narządów mięsaszowych może również dawać silne dolegliwości bólowe.

Bólowi kości towarzyszy najczęściej obrzęk a nawet badalny guz.

U dzieci zgłaszających powyższe objawy powinny być jak najwcześniej wykonane zdjęcia rentgenowskie bolesnej kości.

Bóle kostno-mięśniowe występują jako jeden z pierwszych objawów u 21-33% dzieci chorych na ostrą białaczkę limfoblastyczną.

Często towarzyszą im dolegliwości ze strony stawów i dlatego dzieci te najczęściej podejrzewane są o schorzenia reumatologiczne.

Bóle o typie rwy udowej lub kulszowej w okresie dziecięcym i dorostania trwają dłużej niż 7 dni, mogą być wywołane guzem rozrastającym się w kanale kręgowym np. chłoniak, zwojak zarodkowy) Lub w kręgach np. mięsak Ewinga.

Bóle utrudniające oddychanie i codzienną aktywność dziecka mogą być pierwszą oznaką nowotworów ściany klatki piersiowej, takich jak: nowotwory tkanek miękkich np. międzybłoniaki, mięsaki wychodzące ze struktur naczyń krwionośnych, mięsaki wywodzące się z naczyń chłonnych), mięśni międzyżebrowych żeber.

POWIĘKSZENIE WĘZŁÓW CHŁONNYCH

niepokój powinno budzić ich: powiększenie, nieruchomość, nierówna powierzchnia, nieprawidłowa konsystencja nieprawidłowości skóry w ich okolicy (np. zaczerwienienie, ucieplenie).

Powiększenie węzłów chłonnych (tzn. gdy mają powyżej 1 cm) przez powyżej 2 tygodnie przy obecnych objawach takich jak: gorączka, poty nocne czy utrata masy ciała i wykluczeniu infekcji może budzić podejrzenie nowotworu złośliwego.

Także asymetryczne powiększenie węzłów chłonnych bez towarzyszącego zaczerwienienia skóry, bolesności i rozmiękania powinno być powodem konsultacji lekarskiej.

Należy pamiętać, że powiększenie węzłów chłonnych jest często wynikiem fizjologicznej nadreaktywności immunologicznej dzieci. Ten objaw jest stwierdzany u połowy małych pacjentów badanych przez pediatrę.

Guz w jamie brzusznej wyczuwalny przez rodziców podczas kąpieli czy przewijania, zwłaszcza gdy towarzyszy mu: krwimocz, trudności w oddawaniu stolca brak apetytu może okazać się guzem Wilmsa, wywodzącym się z nerki.

GORAČZKA

Nawet przedłużająca się najczęściej jest objawem infekcji. U większości dzieci temperatura powraca do normy po zastosowaniu leków przeciwgorączkowych w odpowiednich dawkach.

W chorobie nowotworowej często współwystępuje z: osłabieniem, bólami kostnymi, powiększeniem węzłów chłonnych, powiększeniem śledziony i/lub wątroby. W przypadku histiocytozy gorączka jest oporna na leki, w zajęciu kolejnych narządów towarzyszą jej nawroty, gorączka towarzysząca guzom kostnym wiąże się głównie z nocnymi bólami kostnymi i opornością na antybiotykoterapię.

DUSZNOŚĆ

Przyczyną duszności jest bardzo często ucisk na oskrzela i tchawicę przez guzy rozwijające się w śródpiersiu. W przednim śródpiersiu są to najczęściej potworniaki i grasiczaki.

W tych przypadkach duszność narasta najczęściej powoli, gdyż wzrost tkanki nowotworowej jest powolny. Dziecko traci chęć do wysiłku fizycznego, a nauczyciele zauważają gorszą wydolność fizyczną na lekcjach wychowania fizycznego.

Podobne objawy mogą mieć guzy w tylnym śródpiersiu, czyli np. zwojaki zarodkowe, wychodzące ze zwojów przykręgosłupowych kręgosłupa piersiowego.

Nowotwory naciekające lub mające punkt wyjścia z węzłów chłonnych śródpiersia środkowego (chłoniaki i białaczki) mają dynamiczny wzrost.

Ewolucja choroby od okresu bezobjawowego do zespołu żyły czczej górnej przebiega w bardzo krótkim czasie, w ciągu kilku do kilkunastu dni.

KASZEL - Może być jednym z symptomów towarzyszących guzom śródpiersia. Jest także obserwowany w uogólnionej postaci histiocytozy. Oraz w przypadkach zajęcia przez proces nowotworowy płuc w przebiegu ostrej białaczki limfoblastycznej. Mięśśniaków kościopochodnych.

WYMIOTY - Wymioty – często wynikają z obecności guzów OUN (guzy mózgu – objawy) i są konsekwencją o podwyższonego ciśnienia śródczaszkowego. Mogą też towarzyszyć nowotworom rozwijającym się w obrębie jamy brzusznej.

BIEGUNKA - Biegunka przebiegająca z kwasicy metaboliczną (nagromadzenie we krwi substancji o charakterze kwaśnym lub niedobór substancji zasadowych) oraz niedoborem potasu może występować m.in. w rozsianej postaci neuroblastoma.

ZAPARCIA - nowotworami przebiegającymi z zaparciami są: guzy OUN, rdzenia kręgowego, nowotwory rozwijające się w przewodzie pokarmowym

OBJAWY ZE SRONY UKŁADU MOCZOWEGO - Krwawienia z układu moczowego zawsze powinny budzić niepokój rodziców. Skaza małopłytkowa w przebiegu rozsianych nowotworów układu krwiotwórczego może objawiać się krwinkomoczem lub krwiomoczem. Jeśli krwawieniu towarzyszą objawy dysuryczne: częstomocz, bolesne parcie na mocz, bóle, należy wziąć pod uwagę rozrost mięsaka tkanek miękkich w obrębie pęcherza lub miednicy małej. Poliuria może być objawem zajęcia przez proces onkologiczny siodła tureckiego w OUN w przebiegu: guzów zarodkowych, szyszyniaków, histiocytozy.

Oliguria i anuria mogą występować w przebiegu: obustronnego guza Wilmsa, szybko rosnących guzów uciskających drogi moczowe, guzów germinalnych, neuroblastoma, mięsniaków złośliwych zlokalizowanych w miednicy małej.

OBJAWY ZE STRONY UKŁADU PŁCIOWEGO - U dziewcząt w okresie dojrzewania gwałtownie przebiegające obfite krwawienie miesięczne może być skutkiem naciekania szpiku przez białaczkę lub chłoniaka. Powiększenie jąder, zwłaszcza niesymetryczne, bez cech stanu zapalnego, takich jak: ból, zaczerwienienie, powinno budzić podejrzenie choroby nowotworowej. W przebiegu białaczek, chłoniaków, mięsniaków poprzecznie prążkowanych dochodzi do naciekania jąder i najądrzy.

Przedwczesne dojrzewanie płciowe u dziewczynek bywa pierwszym objawem potworniaków wychodzących z jajnika. Może wówczas wystąpić przedwczesne krwawienie miesięczne. Podobnie u chłopców zbyt wcześnie pojawiające się cechy dojrzewania płciowego mogą być wyrazem czynności hormonalnej elementów potworniaka.

OBJAWY SKÓRNE - Gwałtowne narastanie wymiarów znamienia, zmiana zabarwienia oraz pojawienie się rumieniowej otoczki wokół nich powinno skłonić rodziców do konsultacji z lekarzem onkologiem lub dermatologiem.

Guzki podskórne lub rozwijające się z wcześniej obserwowanych naczynek zawsze należy konsultować z lekarzem. Uwagę powinna zwracać także zmiana zabarwienia i wymiarów tłuszczaków czy włókniaków.

Skaza krwotoczna

Skłonność do krwawień w obrębie tkanek np. skóry i błon śluzowych, narządów np. nosa, stawów, układów np. pokarmowego, moczowo-płciowego, ośrodkowy układ nerwowy.

Skazy krwotoczne, zgodnie z udziałem w procesie hemostazy różnych mechanizmów, dzielimy na:

- skazy naczyniowe, związane z nieprawidłowym przebiegiem hemostazy naczyniowej
- skazy płytkowe – wynikają z niedoboru płytek krwi (trombocytów)
- skazy osoczkowe – obejmujące zaburzenia w układzie krzepnięcia krwi i fibrynolizy, wynikają z niedoboru, lub braku osoczkowych czynników krzepnięcia. Niedobory te mogą być wrodzone np. w hemofilii lub nabyte np. niedobór protrombiny wynikający z niedoboru witaminy K
- skazy mieszane – złożone, dochodzi do zaburzenia więcej niż jednego mechanizmu hemostazy.

Skaza krwotoczna naczyniowa (waskulopatie) - są wynikiem nieprawidłowej budowy naczyń krwionośnych.

a) choroba Schönleina-Henocha - to najczęstsza skaza naczyniowa u dzieci

b) skazy naczyniowe wrodzone choroba Rendu-Oslera-Webera zespół Ehlersa-Danlosa

c) inne skazy krwotoczne naczyniowe: polekowe: sulfonamidy, penicyliny, salicylany, NPZ, alergię, choroby zakaźne wieku dziecięcego, Lambliozę, niedożywienie, szkorbut, choroba Cushinga, ortostatyczna, mechaniczna

Skaza krwotoczna płytkowa - spowodowane są nieprawidłowościami lub niedoborem płytek krwi.

a) Immunologiczna płamica małopłytkowa to inaczej samoistna płamica małopłytkowa lub choroba Werlhofa, to najczęstsza skaza płytkowa u dzieci. Jest to schorzenie spowodowane przez wytwarzanie bez uchwytnej przyczyny przeciwciała przeciw płytkowe, które skracają czas przeżycia płytek krwi.

b) uwarunkowane genetycznie

- niedokrwistość Fanconiego - to rodzaj anemii wrodzonej. Choroba dotyka szpiku kostnego, a także nerki, serce i wiąże się ze skłonnością do występowania nowotworów (białaczka)
- zespół TAR - to rzadki, uwarunkowany genetycznie zespół wad wrodzonych, który charakteryzuje się obustronnym brakiem kości promieniowej (jednej z kości przedramienia), małą liczbą płytek krwi (małopłytkowość) oraz innymi wadami.
- zespół Wiskott-Aldricha - należy do grupy pierwotnych niedoborów odporności. Jej objawy to częste nawracające infekcje, krwawe biegunki oraz wypryski skórne
- choroba Gauchera - choroba prowadzi do dysfunkcji wątroby i śledziony, a także układu kostnego i nerwowego

b) inne skazy krwotoczne małopłytkowe:

- choroby zakaźne (rózyczka, mononukleozę), inne zakażenia
- aplazja szpiku (niedokrwistość aplastyczna)
- białaczka lub inny rozrost nowotworowy w szpiku
- po lekach
- po przetoczeniach preparatów krwi
- DIC, mikroangiopatie z hemolizą, wrodzone sinicze wady serca
- allo i autoimmunologiczna małopłytkowość noworodków

Skaza krwotoczna osoczkowa (koagulopatie) - wynikają z niedoboru czynników krzepnięcia krwi w osoczu

a) wrodzone:

- choroba von Willebranda - to najczęstsza wrodzona skaza osoczowa
- hemofilia A i hemofilia B
- niedobory innych czynników: fibrynogenu, cz XI, cz X, cz V, cz VII,

b) nabyte

- krwawienie spowodowane niedoborem witaminy K
- choroby wątroby
- DIC (rozsiane wykrzepianie wewnątrznaczyniowe)

SKAZA KRWOTOCZNA - OBJAWY

Skazy krwotoczne osoczowe objawiają się:

- Na co dzień objawia się drobnymi niedogodnościami, jak krwawienie z dziąseł podczas mycia zębów czy bardzo obfitym krwawieniem w trakcie miesiączki
- powtarzającymi się domięśniowymi wylewami krwi
- nawracającymi krwawieniami dostawowymi
- późnymi krwawieniami pourazowymi

Skazy krwotoczne naczyniowe i płytkowe objawiają się:

- wybroczynami na skórze i śluzówkach
- skłonnością do tworzenia się wybroczyn i siniaków
- nawracającymi, obfitymi krwawieniami z nosa bez uchwytnej,
- przedłużonymi, obfitymi miesiączkami
- przedłużonymi krwawieniami po wyrwaniu zęba i innych urazach

W przypadku skazy krwotocznej naczyniowej i płytkowej nie występują wylewy domięśniowe i dostawowe.

W wielu nabytych skazach krwotocznych dochodzi do zmian w obrębie drobnych naczyń krwionośnych, płytek krwi i procesu krzepnięcia.

W przebiegu wielu chorób, np. w ostrej białaczce, aplazji szpiku czy marskości wątroby może występować skaza krwotoczna maskująca właściwy obraz choroby.

SKAZA KRWOTOCZNA – DIAGNOSTYKA

Wywiad: czy te nieprawidłowości występują od dziecka, czy pojawiły się w późniejszym wieku (kiedy?), czy ktoś w rodzinie cierpiał na podobną przypadłość, przebyte choroby, zażywane leki.

Badania układu krzepnięcia: liczba płytek krwi, czas krwawienia, czas protombinowy (PT), czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (APTT), czas trombinowy (TT),

Skaza krwotoczna - leczenie

W okresie bezobjawowym nie wymaga leczenia, ale chorzy muszą unikać jakichkolwiek urazów czy przeciążeń stawów. Konieczne jest okresowe badania krwi. Gdy stężenie czynników sprzyjających krzepnięciu krwi spada, podaje się im ich substytuty.

NIEDOKRWISTOŚĆ - ANEMIA

To stan, w którym stężenie hemoglobiny w krwinkach czerwonych spada poniżej normy przyjętej dla osób w określonych grupach płci i wieku. Towarzyszy temu zwykle zmniejszenie wartości hematokrytu oraz zmniejszenie liczby krwinek czerwonych.

Zwykle między 3 a 6 miesiącem życia u niemowląt pojawia się tzw. niedokrwistość fizjologiczna.

Określenie „niedokrwistość” jest trochę na wyrost, ponieważ jest to naturalny proces, który nie wymaga leczenia.

NIEDOKRWISTOŚĆ - ROZPOZNANIE

Według WHO u dzieci w okresie powyżej 1 roku życia niedokrwistość rozpoznaje się gdy stężenie hemoglobiny wynosi :

- <11 g% w wieku 2-6 lat
- <12 g% w wieku 6-14 lat
- powyżej 14 lat wynosi >12 g% u dziewcząt i >13 g% u chłopców.
- Powyżej 14 lat norma różnicuje się u kobiet i u mężczyzn, ponieważ dziewczęta, które zaczynają miesiączkować, mają fizjologicznie niższe wartości hemoglobiny niż ich rówieśnicy płci męskiej.

W celu zróżnicowania przyczyny niedokrwistości ważne są dodatkowe parametry, takie jak:

- MCV - (ang. mean corpuscular volume) – wskaźnik średniej objętości krwinki czerwonej.
- MCH - (z ang. mean corpuscular hemoglobin, mean cell hemoglobin) – wskaźnik średniej masy hemoglobiny w krwince czerwonej.
- MCHC - (ang. mean corpuscular hemoglobin concentration) średnie stężenie hemoglobiny w erytrocytach
- RDW – (z ang. Red Cell Width) - wskaźnik czerwonokrwinkowy, który wskazuje na różnicę w wielkości krwinek czerwonych.
- stężenia żelaza i jego zdolności wiązania (TIBC),
- lub inne, w zależności od decyzji lekarza.

NIEDOKRWISTOŚĆ – OBJAWY - bladeść, zmęczenie, podatność na infekcje, obniżona tolerancja wysiłku fizycznego, uczucie szybkiego bicia i kołatania serca, bóle głowy, apatia lub rozdrażnienie, zaburzenia koncentracji, trudności w nauce szkolnej, zmiany troficzne skóry i paznokci - suchość i łuszczenie skóry, nadżerki w kąciach ust, przerzedzenie włosów, kruchość i łamliwość paznokci),

HEPATOMEGALIA

Powiększenie wątroby może być jednym z objawów: niewydolności żył wątrobowych, zastojów żółci, wirusowego zapalenia wątroby, uszkodzenia wywołanego przyjmowanymi lekami, stłuszczenia niealkoholowego, marskości wątroby (zwłaszcza w pierwszej fazie rozwoju choroby), schorzenia autoimmunologicznego, odkładania się m.in. miedzi lub żelaza (to bardzo częste przy niektórych chorobach o podłożu genetycznym), nowotworu lub przerzutów

HEPATOMEGALIA - DIAGNOSTYKA

USG wątroby. W niektórych przypadkach ocenia się także układ wrotny. Typowe badania diagnostyczne to:

- morfologia krwi obwodowej
- stężenia OB i CRP – markery stanu zapalnego
- aktywność aminotransferaz – ALT, AST
- wskaźniki cholestazy – ALP, GGTP, bilirubina
- stężenia lipidów
- immunologiczne testy w kierunku zakażeń wirusowych (WZW B i C, mononukleozą zakaźną, CMV).

Dodatkowo, badania diagnostyczne mogą obejmować:

- biopsję wątroby
- występowanie przeciwciał typowych dla chorób autoimmunologicznych
- badanie drożności dróg żółciowych
- badanie wydolności serca – badanie echokardiograficzne

SPLENOMEGALIA

Najczęstsze przyczyny powiększenia śledziony to te związane z dysfunkcjami układu krwiotwórczego –

- anemia hemolityczna, np. talasemia,
- białaczka – nowotwór szpiku kostnego,
- ziarnica złośliwa – nowotwór systemu limfatycznego,
- chłoniaki – nowotwory węzłów chłonnych.

Inne przyczyny to:

- mukowiscydoza – wada genetyczna, charakteryzująca się nadprodukcją śluzu, zwłaszcza w płucach i trzustce (tu pojawia się powiększona śledziona u dziecka),
- cytomegalowirus – powszechna infekcja wirusowa, która powoduje lekkie objawy podobne do grypy,
- mononukleozę zakaźną – infekcja powodowana wirusem Epsteina-Barra.

Skala oceny śledziona według Światowej Organizacji Zdrowia.

- Pierwszy stopień powiększenia – śledziona prawidłowa, jest ukryta pod lewym łukiem żebrowym, nie można jej wyczuć.
- Drugi – obecna poniżej lewego łuku żebrowego.
- Trzeci – śledziona sięga do wysokości pępka.
- Czwarty – śledziona jest wyczuwalna w połowie odległości między pępkiem a dołem biodrowym lewym.
- Piąty – narząd wypełnia lewy dół biodrowy.

SPLENOMEGALIA - DIAGNOSTYKA

- badanie lekarskie przedmiotowe (badanie pacjenta) i podmiotowe (wywiad),
- badanie ultrasonograficzne lub prześwietlenie jamy brzusznej,
- tomografię komputerową,
- badanie krwi, by wykazać chorobę odpowiedzialną za splenomegalię.

ŻÓŁTACZKA

Żółtaczka to żółtawe zabarwienie skóry, twardówki, spojówek, błon śluzowych i narządów wewnętrznych.

ŻÓŁTACZKA - PRZYCZYNY - To hiperbilirubinemia, czyli nadmierna ilość bilirubiny w organizmie człowieka.

Bilirubina to żółty barwnik, który pochodzi z rozpadu krwinek czerwonych. Po uwolnieniu z nich bilirubiny, przedostaje się ona do osocza. Jest to bilirubina wolna lub pośrednia. Następnie wędruje ona wraz z krwią do wątroby, gdzie podlega przemianom chemicznym. Jest to już bilirubina sprzężona (inaczej związana lub bezpośrednia). Potem zostaje ona wydalona do dróg żółciowych i zagęszczona w woreczku żółciowym. To właśnie bilirubina nadaje żółci charakterystyczny kolor. Hiperbilirubinemia, i wynikająca z niej żółtaczka, nie jest chorobą, lecz jej objawem.

Mogą pojawiać się inne objawy, takie jak: świąd skóry, gliniaste lub tłuszczowe stolce, ciemne zabarwienie moczu, spadek masy ciała, ból brzucha, nudności, wymioty, gorączka, złe samopoczucie, bóle mięśniowo-stawowe, łatwe powstawanie sińców, krwawienie po niewielkich urazach.

ŻÓŁTACZKA – PRZYCZYNY -

- Wirusowe zapalenie wątroby ,
- Zatrucie lekowe np. paracetamolem ,
- Toksyny
- Występowanie u pacjenta lub jego bliskich nawracającej niewielkiej żółtaczki, mimo wykluczenia chorób wątroby i dróg żółciowych, przemawia za tłem dziedzicznym, zwykle za zespołem Gilberta.
- Zewnątrzwątrobowy zastój żółci często jest spowodowany :
 - o kamicą przewodu żółciowego z towarzyszącym bólem typu kolki w górnym prawym kwadracie brzucha, w prawym barku i okolicy podłopatkowej - żółtaczka mechaniczna
 - o rakiem trzustki.
 - o zapaleniem dróg żółciowych,
 - o torbielą rzekomą trzustki,
 - o zwężeniem przewodu wspólnego po poprzednio wykonanych operacjach.

Żółtaczka, której towarzyszą zmiany stanu psychicznego i zaburzenia krzepnięcia, świadczy o niewydolności komórek wątrobowych.

ODCZYNY BIAŁACZKOWE

Odczyn białaczkowy to leukocytoza powyżej 30 000/mm³ przebiegająca z zaburzeniami dojrzewania linii białokrwinkowej z obecnością prekursorów leukocytów: mielocytów, matamielocytów w rozmazie krwi obwodowej.

Klinicznie leukocytoza, z tzw. przesunięciem w lewo, może być spowodowana zwiększoną liczbą granulocytów (odczyn białaczkowy szpikowy) i limfocytów (odczyn limfocytowy).

Odczyn białaczkowy należy odróżnić od odczynu leokoerytroblastycznego z obecnością młodych form granulocytów i erytroblastów w krwi obwodowej.

Mechanizmy, na drodze których może dochodzić do powstania odczynu białaczkowego:

- zwiększona proliferacja i uwalnianie z puli magazynowej szpiku kostnego krwinek białych.
- mediatorami leukocytozy są czynniki wzrostowe (czynniki wzrostowe dla kolonii granulocytarnej i kolonii makrofagowo-granulocytarnej),
- molekuly adhezyjne (CD11b/CD 18)
- cytokiny (IL-1, IL-3, IL-6, czynnik martwicy nowotworów alfa).

Odczyn białaczkowy szpikowy najczęściej towarzyszy zakażeniom bakteryjnym,

Odczyn białaczkowy limfocytowy towarzyszy zakażeniom bakteryjnym i wirusowym.

W odróżnieniu odczynu białaczkowego od procesu nowotworowego, szczególnie w zakresie ostrych i przewlekłych białaczek, należy wziąć pod uwagę:

brak zaburzeń innych linii komórkowych, towarzyszące objawy infekcji, brak blastów w szpiku brak organomegalii.

Zwiększona leukocytoza może występować także w stanach fizjologicznych, takich jak stres, wysiłek fizyczny, ciąża czy w okresie noworodkowym.

ZMIANY OCZNE

Zez, gorsze widzenie czy leukokoria (biały odbłask źrenicy) mogą być objawami siatkówczaka, czyli nowotworu złośliwego wewnątrzgałkowego.

Gdy się pojawią, są wskazaniem do dokładnego badania okulistycznego każdego dziecka bez względu na jego wiek.

UTRATA PRZYTOMNOŚCI - OMDLENIA

Rozwijający się mózg jest bardzo wrażliwy, dlatego u dzieci łatwiej dochodzi do utraty przytomności niż u dorosłych.

Omdlenie to efekt „wylączenia mózgu”, a dokładnie części mózgu zwanej tworem siatkowym.

Kiedy twór wyłączy się wskutek urazu czy choroby, mózg przestaje reagować na bodźce i dziecko traci przytomność.

- Omdlenie spowodowane spadkiem ciśnienia krwi
 - o objawy: dziecko osuwa się na ziemię, ma bladą, spoconą skórę, szybki i słaby puls.
 - o co robić: unieś nogi dziecka powyżej poziomu serca, rozluźnij mu pasek u spodni, kołnierzyk itp.
- Omdlenie spowodowane urazem głowy
 - o objawy: w miejscu urazu pojawia się siniak lub krwawienie, mogą pojawić się wymioty i drgawki
 - o co robić: przyłóż zimny kompres na stłuczone miejsca, opatrz rany
- Omdlenie spowodowane zatruciem

- o objawy zależą od rodzaju trucizny, dziecko może wymiotować, jest blade, ma płytki oddech i nieprawidłowe tętno
- o co robić: wezwij pomoc, zabezpiecz próbki substancji trującej
- Omdlenie spowodowane podduszeniem
 - o objawy: dziecko ma bladą lub siną skórę i nieprawidłowe tętno, oddycha bardzo szybko lub nie oddycha
 - o co robić: usuń przyczynę problemów z oddychaniem, zapewnij dopływ świeżego powietrza
- Napad drgawkowy
 - o objawy: dziecko nagle upada, drżą mu ręce i nogi, oddaje moc.
 - o co robić: zadбай o to, by dziecko leżało w miarę wygodnie, odsuń je od przedmiotów, o które mogłoby się uderzyć
- Omdlenie spowodowane porażeniem prądem
 - o objawy: ślady oparzenia, drgawki, nieprawidłowe tętno
 - o co robić: odetnij dopływ prądu, schładzaj oparzone miejsca

PODSTAWY CHEMIOTERAPII

Ze względu na sposób zastosowania wyróżniamy:

- chemioterapie indukcyjną – leczenie mające na celu zmniejszenie masy guza i umożliwienie zastosowania leczenia miejscowego w postaci leczenia chirurgicznego czy radioterapii.
- chemioterapie adjuwantową – chemioterapia jako leczenie uzupełniające do wcześniejszego leczenia miejscowego, w celu uzyskania lepszego efektu leczniczego zarówno pod względem ewentualnej wznowy miejscowej nowotworu jak i wpływu na przeżycie odległe.
- chemioterapie neoadjuwantową – chemioterapia jako leczenie systemowe zastosowane przed leczeniem miejscowym (tzn. najpierw chemioterapia a następnie zabieg operacyjny lub radioterapia).
- chemioterapie synchroniczną – zastosowanie leków cytotoksycznych w tym samym czasie co radioterapia, w celu uzyskania jak najlepszej odpowiedzi na leczenie. Niektóre leki cytostatyczne mają działanie „fotoczułujące” – zmniejszają możliwości naprawcze komórek nowotworowych i czynią je bardziej podatnymi na radioterapię.
- chemioterapia dokanałowa – ze względu na istnienie swoistej bariery krew-mózg, większość leków podanych dożylnie nie przechodzi do ośrodkowego układu nerwowego. W celu umożliwienia dotarcia cytostatyków do układu nerwowego podaje się je do kanału kręgowego, skąd mogą oddziaływać zarówno na guzy umiejscowione w mózgu jak i w rdzeniu przedłużonym i rdzeniu kręgowym.
- chemioterapia dojamowa – leczenie polega na podaniu leków przeciwnowotworowych bezpośrednio do jam ciała (jama brzuszna, jama opłucnowa). Ten sposób podania ma na celu uzyskanie jak największego stężenia leku w miejscu występowania nowotworu (np. rak jajnika, przerzuty raka jelita grubego lub żołądka do otrzewnej, przerzuty nowotworu do opłucnej).

LEKI STOSOWANE W ONKOLOGII DZIECIĘCEJ

CHEMIOTERAPEUTYKI (CECHY WSPÓLNE)

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Niezbędny jest dokładny pomiar wzrostu i masy ciała, ponieważ dawki mogą być ustalone w przeliczeniu na powierzchnię ciała.

Przed podaniem leku dawka powinna być sprawdzona dwukrotnie, przez dwie pielęgniarki.

W ciągu 24 godzin przed podaniem leku należy oznaczyć morfologię krwi.

Sprawdzić drożność dostępu żylnego przed rozpoczęciem podawania leku.

Używając portu naczyniowego upewnij się, że igła wkłuta jest prawidłowo, dokonując próbnej aspiracji krwi. Jeśli dziecko skarży się na palący ból w miejscu drożnego wkłucia, należy zwolnić szybkość wlewu dożylnego i zastosować zimny okład powyżej wlewu dożylnego.

Leki i sprzęt reanimacyjny powinny być łatwo dostępne.

LEKI ALKILUJĄCE

MECHLORETAMINA (iperyt azotowy), CYKLOFOSFAMID (Endoxan)

Inne często stosowane leki z tej grupy

IFOSFAMID (Holoxan), MELFALAN (Alkeran), CYSPLATYNA (Cisplatin), KARBOPLATYNA (Paraplatin)

Mechloretramina może powodować pęcherze skórne i przebarwienia żył. Swoiste dla cyklofosfamidu skutki uboczne obejmują krwotoczne zapalenie pęcherza moczowego, nadmierną pigmentację skóry oraz bezpłodność.

Cyklofosfamid może wywoływać zespół nieszczelności naczyń włosowatych.

W celu zapobiegania zapaleniu pęcherza moczowego wskazane jest przyjmowanie dużej ilości płynów.

ANTYMETABOLITY

ARABINOZYD CYTOZYNY (Cytarabina, Ara – C)

INNE CZĘSTO STOSOWANE LEKI Z TEJ GRUPY: 5 – AZYDOCYTYNA (5 – AzaC), 6 – merkaptourna (6 – MP)

METOTREKSAT (Methotrexat), TIOGUANINA (6 – TG)

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Działania niepożądane obejmują hepatoksyczność i reakcje anafilaktyczne.

Należy zachować ostrożność stosując lek u dziecka z zaburzeniami wątroby

ALKALOIDY ROŚLINNE

WINKRYSTYNA (Oncovin), WINBLASTYNA (Vinblastin)

INNE CZĘSTO STOSOWANE LEKI Z TEJ GRUPY - ETOPOZYD (Vepesid)

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Winkrystyna wywołuje pęcherze.

Podstawowy, swoisty skutek uboczny stanowi neurotoksyczność, wobec czego należy zwracać uwagę na wystąpienie ataksji, parestezji, ogólnego osłabienia, obniżenia odruchów oraz zaparć.

Podanie dokanałowe może mieć skutek śmiertelny.

Mogą wywoływać objawy bronchospastyczne, które mogą osiągać nasilenie zagrażające życiu.

Działania niepożądane obejmują napady drgawkowe oraz zawał mięśnia sercowego.

ANTYBIOTYKI CYTOSTATYCZNE

DOKSORUBICYNA (Adriablastin), DAUNORUBICYNA (DaunoXome), BLEOMYCYNA (Bleocin)

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Leki te mają właściwości kardiotoksyczne.

Czerwone lub pomarańczowe zabarwienie moczu.

Może pojawić się gorączka wywołana bleomycyną, która zazwyczaj pojawia się 3 – 6 godzin po podaniu leku.

LEKI ENZYMATYCZNE

L – ASPARAGINAZA (Asparaginase)

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Mogą wystąpić reakcje uczuleniowe – przy chorym powinien znajdować się zestaw przeciwwstrząsowy. Objawy niepożądane to: gorączka, nudności i wymioty, brak łaknienia, utrata masy ciała, bóle stawów.

Objawy toksyczne to: hepatotoksyczność, hiperglikemia, niewydolność nerek, zapalenie trzustki.

POCHODNE NITROZOMOCNIKA

KARMUSTYNA (BNCU), LOMUSTYNA (CCNU)

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

W kontakcie ze skórą wywołują brązowe przebarwienia.

Reakcje niepożądane to: nudności i wymioty, łysienie

PREPARATY HORMONALNE

KORTYKOSTEROIDY (Dexaven, Pabi – Deksamethason)

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Działania uboczne to: „twarz księżycowata”, zatrzymanie płynów, przyrost masy ciała, zmienność nastrojów, podrażnienia żołądka, obniżona odporność.

Należy kontrolować masę ciała, stosować dietę z ograniczeniem soli, stosować leki osłonowe żołądka, kontrolować stolec pod kątem krwi utajonej, kontrola glikemii, kontrola stanów zapalnych

LEKI PRZECIWWYMIOTNE - ONDANSETRON (Zofran, Atossa) - GRANISETRON (Kytril)

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Lek podaje się 1 – 2 godziny przed chemioterapią, a następnie co 12 godzin

Objawy uboczne to: zawroty głowy, senność, bóle głowy, biegunki, zaparcia

ALLOPURINOL (Milurit)

Stosuje się przy podwyższonym stężeniu kwasu moczowego w surowicy i w moczu

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Objawy niepożądane to: bóle głowy, senność, nudności, wymioty i biegunki.

Lek podaje się po posiłku

Należy podawać dużą ilość płynów

Kontrola odczynu moczu – powinien być zasadowy

CZYNNIKI STYMULUJĄCE KOLONIE GRANULOCYTÓW (G – CSF)

FILGRASTIM (Neupogen)

WSKAZANIA - Zapobieganie zakażeniom u pacjentów z nowotworami pozaszpikowymi leczonych mielosupresyjnie, Neupenia po przeszczepie szpiku

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Należy obserwować dziecko pod kątem arytmii i zawału serca

Przed podaniem leku należy zachować 24 – godzinny odstęp od ostatniej dawki chemioterapeutyku

Obserwacja pod kątem samoistnych krwawień np. z nosa

ERYTROPOETyna (Eprex, NeoRecormon)

WSKAZANIA - Redukcja toksyczności metotreksatu, Pobudzenie wytwarzania krwinek czerwonych

WYBRANE ŚRODKI OSTROŻNOŚCI

Przed rozpoczęciem podawania leku należy oznaczyć parametry morfologii i zmierzyć ciśnienie krwi.

Objawy niepożądane to: napady drgawkowe.

Konieczność cotygodniowego pobierania krwi w celu dostosowania dawkowania leku do wyników morfologii.

LECZENIE SKOJARZONE NOWOTWORÓW U DZIECI

Leczenie skojarzone obejmuje jednocześnie leczenie za pomocą: chirurgii, radioterapii, chemioterapii wielolekowej, metod systemowych, w różnych kombinacjach i sekwencjach, zależnych od konkretnego przypadku chorobowego.

Leczenie skojarzone: ułatwia lub umożliwia przeprowadzenie zabiegu operacyjnego albo radykalnej radioterapii, zwiększa skuteczność leczenia miejscowego, zmniejsza ryzyko przerzutów, wydłuża czas życia, pozwala zastąpić okaleczające zabiegi chirurgiczne innymi metodami leczenia zachowawczego

Leczenie skojarzone ma wiele pozytywnych aspektów. Jest skuteczne, co potwierdzają statystyki. Taki sposób terapii musi być ściśle dopasowane do indywidualnych potrzeb pacjenta, do wielkości i umiejscowienia guza. Zastosowanie w leczeniu nowotworu wstępnej chemioterapii zmniejsza masę guza oraz działa na ewentualne ogniska przerzutowe. W większości przypadków nowotworów złośliwych leczenie rozpoczyna się od wstępnej chemioterapii wielolekowej, u dzieci ten typ leczenia daje zdecydowanie lepsze rezultaty niż u pacjentów dorosłych.

Celem chemioterapii jest uzyskanie długotrwałych remisji lub wyleceń w tzw. chorobach układowych, a w przypadku guzów litych zniszczenie ognisk przerzutowych, zmniejszenie masy guza (stwarzając tym samym lepsze warunki dla interwencji chirurgicznej) oraz uzyskania okresowej poprawy w warunkach niekwalifikujących się do dalszego leczenia. Rozwinięcie nowoczesnej chemioterapii przystosowanej do czynników ryzyka daje obecnie szansę wyleczenia około 70-80% dzieci z ALL. Intensyfikacja leczenia, ale także udoskonalenie terapii wspomagających doprowadziły do poprawy wyników leczenia chemioterapii.

Wprowadzenie wysokich dawek metotreksatu we wlewach dożylnych obok jego podoponowego stosowania wraz z podawaniem deksametazonu zwiększającego penetrację do ośrodkowego układu nerwowego umożliwiło w grupach mniejszego ryzyka rezygnację ze stosowania napromieniania czaszki, które do niedawna było klasycznym postępowaniem w zapobieganiu rozwojowi białaczki ośrodkowego układu nerwowego.

Usunięcie chirurgiczne guza należy do klasycznych metod leczenia, a w ciągu ostatnich lat zmieniło się miejsce i rola tej formy leczenia.

Obecnie w pierwszym etapie pobiera się w ramach leczenia skojarzonego biopsję (na pobranym materiale wykonuje się badanie histopatologiczne), w drugim etapie wykonuje usunięcia guza.

Obecnie operacje są mniej rozległe, bardziej radykalne oraz mniej obciążające dla pacjenta.

Zmiany dokonały się też w leczeniu promieniami.

Obecnie radioterapia wymaga dużej wiedzy i doświadczenia przy ustalaniu dawek i techniki napromieniania, pozwalając uzyskać dobre wyniki przy najmniejszym uszkodzeniu tkanek zwłaszcza mając do czynienia z pacjentem w okresie dynamicznego wzrostu i rozwoju.

Leczenie systemowe nowotworów polega na podaniu leków ogólnoustrojowo, w przeciwieństwie do leczenia miejscowego, jakim jest chirurgia i radioterapia.

Wyróżniamy następujące sposoby leczenia systemowego:

- Chemioterapia - leczenie systemowe z użyciem leków doprowadzających do śmierci komórek nowotworowych (cytostatyki)
- Hormonoterapia - leczenie systemowe z wykorzystaniem leków hormonalnie czynnych
- Immunoterapia - leczenie systemowe polegające na zastosowaniu leków wpływających na układ odpornościowy
- Leczenie celowane - leczenie systemowe z wykorzystaniem leków działających na konkretny receptor umiejscowiony na komórce nowotworowej lub blokujące przekazywanie informacji wewnątrz komórki (hamowanie szlaków molekularnych ontogenezy). Do najczęściej stosowanych leków tej grupy należą przeciwciała monoklinalne oraz inhibitory kinazy tyrozynowej.

RADIOTERAPIA NOWOTWORÓW U DZIECI

Radioterapia to metoda miejscowego leczenia nowotworów złośliwych wykorzystująca energię promieniowania jonizującego. Jonizacja w komórkach żywych powoduje różnorodne zjawiska fizykochemiczne, które prowadzą do określonych efektów biologicznych (m. in. upośledzenia podziałów komórkowych i procesów metabolicznych, śmierć komórki).

TELERADIOTERAPIA - napromienianie z zewnątrz wiązką skierowaną ze źródła znajdującego się w pewnej odległości od ciała pacjenta - akceleratory liniowe, - bomby kobaltowe, - aparaty rentgenowskie.

BRACHYTERAPIA - Napromienianie ze źródła znajdującego się w kontakcie bezpośrednim z pacjentem. Źródło w styczności, w jamie ciała, w tkance – śródjamowo, śródtkankowo

CELE TERAPEUTYCZNE

Radioterapia radykalna – trwałe wyleczenie.

Radioterapia paliatywna – zahamowanie procesu nowotworowego, zmniejszenie dolegliwości i przedłużenie życia, nie wpływa na przebieg procesu nowotworowego.

ETAPY PRZYGOTOWANIA RADIOTERAPII

- badania obrazowe dla określenia stopnia zaawansowania,
- przygotowanie unieruchomienia,
- badania obrazowe dla planowania leczenia,
- przygotowanie planu leczenia i jego weryfikacja,
- realizacja terapii na aparacie terapeutycznym,
- weryfikacja stosowanej terapii.

Leczenie promieniami nie jest zabiegiem bolesnym, jednak pozostawanie samotnie w groźnie wyglądającej kabinie akceleratora z nieprzyjazną aparaturą, z głową lub tułowiem unieruchomionym w plastikowej masce może budzić lęk. Dlatego większość małych dzieci wymaga bezwzględnie znieczulenia ogólnego lub głębokiej sedacji. Bezpieczna głęboka sedacja może być prowadzona w określonych okolicznościach bez fizycznej obecności zespołu anestezjologicznego. Niekwestionowana jest konieczność stałej obserwacji chorego i jego parametrów życiowych. W przypadku zaistnienia zagrożenia musi być zapewniona możliwość natychmiastowego dotarcia do chorego. Rodzaj znieczulenia i dobór środków zależą od naświetlanej okolicy i doświadczenia anestezjologa.

OBJAWY UBOCZNE PO RTG TH

Ogólne - złe samopoczucie, osłabienie, senność, brak apetytu, nudności, wymioty

Miejscowe – odczyny popromienne

PODZIAŁ ODCZYNÓW

WCZESNE – występują już w trakcie naświetlań lub bezpośrednio po ich zakończeniu

PÓŹNE – pojawiają się w około 6 miesięcy po naświetlaniu

ODCZYNY SKÓRNE PO RADIOTERAPII

WCZESNE - I° – rumień, - II° – złuszczenie na sucho, - III° – złuszczenie na wilgotno, - IV° – martwica skóry

PÓŹNE - I – III° – stopniowanie odczynu zależy od ilości teleangiektazji na cm² i zwłóknienia tkanki podskórnej, - IV° – martwica skóry

INNE POWIKŁANIA PO RTG TH - Martwica kości, Krwawienia (układ pokarmowy, moczowy), Porażenia nerwów, Zwężenie narządów przewodzących (np. przełyk jelito, moczowód itp.)

OCHRONA SKÓRY PO NPRMIENIANIU

delikatne mycie skóry prysznicem z zastosowaniem delikatnego mydła (dla dzieci)

Osuszać skórę przez dotykanie jej ręcznikiem (nie trzeć)

Nie pudrować, stosować obojętne maści (np. lanolina)

Ochrona przed wpływem czynników zewnętrznych (np. nasłonecznienie, nadmierne ogrzewanie bądź ochładzanie itp.)

LECZENIE ODCZYNÓW PO RTG TH

Stopień I - Ochrona przed czynnikami zewnętrznymi, Kremy obojętne lub z dodatkiem panthenolu (B-Penaten, Dermazin), ew. błony półprzepuszczalne, Aqwa-gel

Stopień II - Kremy na bazie panthenolu (B-Penaten), Aqwa-gel

Stopień III - Miejscowo maści sterydowe (np. Hydrocortison 0,1%) - ogólne antybiotyki po wykonaniu posiewu i antybiogramu

Stopień IV - Leczenie zachowawcze: antybiotyki ogólnie i miejscowo, przy braku efektu po 2 – 3 tyg. chirurgiczne opracowanie rany

ODCZYNY POPROMIENNE

Odczyn popromienny to reakcja tkanek zdrowych napromieniowanie. Manifestacja odczynu popromiennego zależy od rodzaju tkanki oraz schematu i dawki napromieniania.

Promieniowanie uszkadza zawsze DNA, więc komórki gniją w trakcie podziału - dlatego szybkość ujawniania się i nasilenie uszkodzenia proliferacyjnej komórki. W tkankach o krótkim cyklu podziałowym odczyn ujawnia się wcześniej, w wolnym przebiegu cyklu – późno.

Komórki bezpośrednio odpowiedzialne za powstanie odczynu popromiennego to komórki tarczowe. Odpowiedź tkanek zdrowych na napromienianie opisywana jest jako wczesny i późny odczyn popromienny.

PRZESZCZEPIANIE SZPIKU KOSTNEGO

Przeszczepienie szpiku dotyczy macierzystych komórek krwiotwórczych, które można pobrać od chorego lub od dawcy szpiku i podać choremu. Materiał ten nazywa się przeszczepem (po ang. graft). Procedura – przeszczepieniem lub transplantacją. Przeszczepienie szpiku czy komórek krwiotwórczych ma na celu odbudowanie układu krwiotwórczego osoby, u której uległ on uszkodzeniu na skutek chemioterapii lub radioterapii podanej z powodu choroby szpiku. Ponadto przeszczepiony szpik może zwalczać resztkową chorobę nowotworową. Zabieg polega na dożylnym przetaczaniu pacjentowi preparatu zawierającego krwiotwórcze komórki macierzyste.

WSKAZANIA DO PRZESZCZEPU

Choroby nowotworowe krwi:

- ostre białaczki szpikowe i limfoblastyczne;
- chłoniak Hodgkina;
- chłoniaki nieziarnicze;
- szpiczak mnogi;
- zespoły mielodysplastyczne;
- przewlekłe białaczki limfocytowe i szpikowe;
- przewlekłe choroby mieloproliferacyjne.

Choroby nienowotworowe szpiku:

- anemia aplastyczna (aplazja szpiku);
- niedokrwistości wrodzone spowodowane zmianami genetycznymi, tj.
- talasemie,
- niedokrwistość sierpowatokrwinkowa,
- nocna napadowa hemoglobinuria.
- ciężkie, wrodzone niedobory odporności.

W zależności od źródła komórek krwiotwórczych, ich pochodzenia, odróżniamy transplantacje autologiczne lub allogeniczne.

O tym, jaki rodzaj przeszczepu zostanie wykonany decydują lekarze podczas kwalifikacji chorego do zabiegu, biorąc pod uwagę różne czynniki istotne pod względem pokonania choroby.

Komórki krwiotwórcze można uzyskać bezpośrednio ze szpiku, z krwi obwodowej, a także z krwi pępowinowej.

PRZESZCZEP AUTOLOGICZNY

Przy niektórych chorobach nowotworowych układu krwiotwórczego (najczęściej szpiczak mnogi, chłoniaki) celowe jest zastosowanie chemioterapii i/lub radioterapii w bardzo dużych dawkach, aby maksymalnie zniszczyć komórki nowotworowe.

Duża dawka może bezpowrotnie zniszczyć szpik pacjenta, co może być zagrożeniem dla jego życia.

W tych przypadkach, najpierw pobiera się od pacjenta jego własne komórki krwiotwórcze, zamraża się je a następnie podaje się z powrotem już po zakończeniu chemioterapii.

W ten sposób z jednej strony uzyskuje się efekt przeciwnowotworowy chemioterapii, z drugiej zaś, wspomaga się szpik aby zregenerował cały układ krwiotwórczy.

PRZESZCZEP ALLOGENICZNY - PRZESZCZEP OD INNEGO DAWCY

Dawca musi być zgodny z chorym pod względem tzw. układu HLA. Układ HLA to zestaw specjalnych cząsteczek (tzw. antygenów) na powierzchni komórek organizmu człowieka odpowiedzialnych za zgodność tkankową.

Dziedziczymy go od rodziców i jest 25% szans, że nasze rodzeństwo może posiadać takim sam zestaw genów. Wtedy allotransplantacja może być wykonana pobierając komórki macierzyste od rodzeństwa.

Jeśli chory ma rodzeństwo - bliźniaka jednojajowego – taki zabieg będzie syngenicznym.

Jeśli natomiast pacjent nie ma dawcy rodzinnego, poszukuje się dawcy w bazie niespokrewnionych dawców szpiku. Niestety, w ok. 20% nie można takiego dawcy znaleźć.

Zwiększenie liczby zarejestrowanych dawców szpiku w bazie światowej zwiększa szansę znalezienia odpowiedniego dawcy dla chorego potrzebującego przeszczepienia.

Zabieg transplantacji komórek allogenicznych różni się od transplantacji autologicznej.

Między innymi, wiąże się z większym ryzykiem występowania powikłań okołotransplantacyjnych, w tym tzw. choroby przeszczep przeciwko gospodarzowi (GvHD - ang. graft-versus-host disease).

Istotą GvHD jest powstały konflikt immunologiczny pomiędzy przeszczepionym szpikiem a tkankami biorcy.

W wyniku reakcji białych krwinek – limfocytów T dawcy, które mogą znajdować się w przeszczepianym materiale, a także powstawać po transplantacji, dochodzi do uwalniania innych cząsteczek w organizmie, które mają sine działania zapalne i atakują narządy chorego.

Ryzyko i stopień nasilenia GvHD różni się w zależności od rozmaitych czynników takich jak: stopień niezgodności dawcy z biorcą, wiek i płeć pacjenta oraz dawcy, źródła uzyskanego materiału przeszczepowego itd.

Ryzyko i stopień nasilenia GvHD różni się w zależności od rozmaitych czynników takich jak: stopień niezgodności dawcy z biorcą, wiek i płeć pacjenta oraz dawcy, źródła uzyskanego materiału przeszczepowego itd.

Przy przeszczepie allogenicznym możemy mieć do czynienia z jeszcze jednym zjawiskiem, w którym biorca udział również limfocyty T dawcy. Rozpoznają one i niszczą resztkowe komórki nowotworowe, które znajdują się w organizmie biorcy. Zjawisko to nazwano GvL (przeszczep przeciwko białaczce). Ogólnie można powiedzieć, że jest to reakcja przeszczep przeciwko chorobie nowotworowej, co istotnie różni transplantację allogeniczną od transplantacji autologicznej.

PRZESZCZEP KOMÓREK MACIERZYSTYCH IZOLOWANYCH Z KRWI OBWODOWEJ

To nowa technika, w której komórki macierzyste pozyskiwane są z krwi pacjenta i wykorzystywane są do przeszczepu szpiku kostnego.

Komórki macierzyste znajdują się w organizmie każdego człowieka, są to komórki totipotencjalne czyli mające zdolność przekształcania się w każdy rodzaj komórek. Komórki macierzyste są w stanie odtworzyć się zawsze. Komórki macierzyste są nieśmiertelne (w zakresie komórkowym). Mogą zrzec się nieśmiertelności i przekształcić w zwykłe krwinki – czerwone (erytrocyty), białe (leukocyty) lub duże (megakariocyty). Stosunkowo mała ilość komórek macierzystych może odtworzyć szpik kostny, zapewniając nieograniczone dostawy komórek, odtwarzając wszystkie rodzaje komórek i system immunologiczny.

RODZAJE PRZESZCZEPÓW

Rodzaj przeszczepu, zależy od pochodzenia materiału do przeszczepu. Wyróżniamy:

- Przeszczep autogeniczny, czyli przeszczepianie własnej tkanki, m.in. krwi pępowinowej komórkami macierzystymi. Nie ma ryzyka odrzucenia takiego przeszczepu ponieważ na powierzchni komórek przeszczepionych nie ma obcych antygenowo struktur białkowych.
- Przeszczep izogeniczny to przeszczep pomiędzy bliźniętami jednojajowymi, w tym przypadku też nie ma ryzyka odrzucenia przeszczepu ze względu na identyczność antygenową.
- Przeszczep allogeniczny taki, w którym dawca i biorca nie mają identycznej informacji genetycznej, są jednak w swoim genotypie bardzo podobni, tak by zminimalizować ryzyko odrzucenia przeszczepu.

Pobieranie komórek macierzystych do przeszczepu szpiku

W normalnych warunkach rzadko spotyka się komórki macierzyste w krwiobieg.

Aby pozyskać odpowiednią liczbę komórek z krwi, są one wywabiane ze szpiku za pomocą specjalnych środków farmakologicznych i nakłaniane do przejścia do krwi obwodowej.

Krew jest filtrowana przez specjalną maszynę i komórki są odławiane.

Można je wtedy wykorzystać do przeszczepu szpiku lub zachować na wszelki wypadek.

Przed transplantacją pacjent otrzymuje dużą dawkę chemioterapii i/lub radioterapii, by zniszczyć chore komórki.

Następnie komórki macierzyste wracają do organizmu pacjenta, gdzie mogą produkować nowe komórki krwi i zastąpić te zniszczone.

Komórki macierzyste podawane są dożylnie, a będąc już we krwi, kierują się prosto do szpiku kostnego.

POZYSKIWANIE KOMÓREK MACIERZYSTYCH Z KRWI PĘPOWINOWEJ

Komórki macierzyste z krwi pępowinowej są młodsze od pozostałych źródeł, dlatego ich zdolność odtwórcza jest większa. Pobieranie krwi pępowinowej możliwe jest tylko bezpośrednio po porodzie ze sznura pępowinowego. Zabiegu pobrania krwi pępowinowej dokonuje przeszkolony personel medyczny za pomocą specjalnie przygotowanego sprzętu. Następnie krew badana jest w laboratoriach i przechowywana w specjalnych warunkach, tak by komórki nie traciły swoich właściwości. Komórki macierzyste krwi pępowinowej stosuje się w onkologii i hematologii. Krew pępowinowa służy przede wszystkim osobom, od których została pobrana. Czasami wykorzystuje się ją w przypadku zgodności antygenowej do przeszczepu komórek macierzystych wśród rodzeństwa lub osób spokrewnionych.

POWIKŁANIA PO PRZESZCZEPACH

Wczesne powikłania po przeszczepieniach szpiku: związane z chemioterapią: nudności, wymioty, osłabienie, suchość skóry, zmiany w śluzówkach , układu pokarmowego, zakażenia (bakteryjne, wirusowe, grzybicze) ostra choroba GvHD.

Późne powikłania po przeszczepieniach szpiku: przewlekła choroba GvHD, niedoczynność tarczycy lub innych gruczołów wewnętrznego wydzielania, niepłodność (mężczyźni i kobiety), nowotwory wtórne, zaćma, problemy psychologiczne.

KONSEKWENCJE CHORÓB NOWOTWOROWYCH U DZIECI

ZACMA - Konsultacja okulistyka – możliwość leczenia operacyjnego

OSŁABIENIE SŁUCHU - Skierowanie dziecka do audiologa i logopety, możliwość korzystania z aparatu słuchowego

ZWŁÓKNIENIE PŁUC - Zaleca się szczepienia przeciwko grypie, unika się palenia papierosów w obecności dziecka

KARDIOMOPATIA, USZKODZENIE OSIERDZIA, PRZEDWCZESNE WYSTĄPIENIE MIAŻDŻYCY ORAZ KOMOROWE ZABURZENIA RYTMU SERCA - Konsultacja kardiologa, stosowanie leków nasercowych

PRZEWLEKŁE ZAPALENIE JELIT I MARSKOŚĆ WĄTROBY - Opieka gastroenterologa i dietetyka

ETYKA

KONWENCJA PRAW DZIECKA

Art. 1. "DZIECKO" oznacza każdą istotę ludzką w wieku poniżej 18 lat.

Art. 2. PRAWA BEZ JAKIEJKOLWIEK DYSKRIMINACJI, - niezależnie od rasy, koloru skóry, płci, języka, religii, poglądów politycznych, statusu majątkowego, niepełnosprawności, cenzusu urodzenia.

Art. 6. Każde dziecko ma NIEZBYWALNE PRAWO DO ŻYCIA - Państwa-Strony zapewniają, w możliwie maksymalnym zakresie, warunki życia i rozwoju dziecka.

Art. 7-8. Niezwłocznie po urodzeniu dziecka zostanie sporządzony jego akt urodzenia, a dziecko prawo do otrzymania imienia, uzyskania obywatelstwa oraz prawo do poznania swoich rodziców i pozostawania pod ich opieką. PRAWO DZIECKA DO ZACHOWANIA TOŻSAMOŚCI, w tym obywatelstwa, nazwiska, stosunków rodzinnych.

Art. 9. Państwa-Strony zapewniają, ABY DZIECKO NIE ZOSTAŁO ODDZIELONE OD SWOICH RODZICÓW wbrew ich woli. W każdym postępowaniu w tej sprawie należy umożliwić zainteresowanym stronom uczestnictwo w nim oraz wyrażenie swoich opinii.

Art. 10. WNIOSKI ODNOŚNIE WJAZDU LUB OPUSzcZENIA PAŃSTWA-STRONY W CELU ŁĄCZENIA RODZINY BĘDĄ ROZPATRYWANE W SPOSÓB PRZYCHYLNÝ, HUMANITARNY I W SZYBKIM TRYBIE. - Dziecko, którego rodzice przebywają w różnych państwach, będzie miało prawo do utrzymywania regularnych kontaktów.

Art. 12. PRAWO DO SWOBODNEGO WYRAŻANIA WŁASNYCH POGLĄDÓW we wszystkich sprawach dotyczących dziecka, stosownie do woli oraz dojrzałości dziecka, w tym możliwości (bezpośrednio lub za pośrednictwem przedstawiciela) wypowiedzania się w każdym postępowaniu sądowym i administracyjnym, dotyczącym dziecka.

Art. 19. Państwa-Strony podejmą wszelkie kroki w dziedzinie ustawodawczej, administracyjnej, społecznej i wychowawczej dla OCHRONY DZIECKA PRZED WSZELKIMI FORMAMI PRZEMOCY fizycznej bądź psychicznej, krzywdy lub zaniedbania, złego traktowania lub wyzysku, w tym wykorzystywania w celach seksualnych.

Art. 28-29. PRAWO DZIECKA DO NAUKI na zasadzie równych szans.

Art. 34. OCHRONA DZIECI PRZED WSZELKIMI FORMAMI WYZYSKU SEKSUALNEGO I NADU ŻYC SEKSUALNYCH. Państwa-Strony podejmą kroki dla przeciwdziałania: nakłanianiu lub zmuszaniu dziecka do nielegalnych działań seksualnych, wykorzystywaniu dzieci do prostytucji lub innych nielegalnych praktyk seksualnych, wykorzystywaniu dzieci w pornograficznych przedstawieniach i materiałach.

Art. 40. PRAWO KAŻDEGO DZIECKA PODEJRZANEGO - oskarżonego bądź uznanego winnym pogwałcenia prawa karnego DO TRAKTOWANIA W SPOSÓB SPRZYJAJĄCY POCZUCIU GODNOŚCI I WARTOŚCI DZIECKA Art. 37 Państwa-Strony zapewnią, aby: żadne dziecko nie podlegało torturowaniu bądź okrutnemu, nieludzkiemu czy poniżającemu traktowaniu lub karaniu. Ani kara śmierci, ani kara dożywotniego więzienia bez możliwości wcześniejszego zwolnienia nie może zostać orzeczona wobec osoby w wieku poniżej osiemnastu lat za popełnione przez nią przestępstwa.

Art. 28 - Państwa-Strony uznają prawo dziecka do nauki i w celu stopniowego realizowania tego prawa na zasadzie równych szans, w szczególności: uczynią nauczanie podstawowe obowiązkowym i bezpłatnym dla wszystkich, będą popierać rozwój różnorodnych form szkolnictwa średniego, zarówno ogólnokształcącego, jak i zawodowego, uczynią je dostępnymi dla każdego dziecka oraz podejmą odpowiednie kroki, takie jak wprowadzenie bezpłatnego nauczania oraz udzielanie w razie potrzeby pomocy finansowej, podejmą kroki na rzecz zapewnienia regularnego uczęszczania do szkół oraz zmniejszenia wskaźnika porzucania nauki.

Artykuł 28 - 2. Państwa-Strony będą podejmowały wszelkie właściwe środki zapewniające, aby dyscyplina szkolna była stosowana w sposób zgodny z ludzką godnością dziecka i z niniejszą konwencją.

W Kenii stosowane są dotkliwe kary cielesne, skutkujące stłuczeniami, zranieniami, złamaniami, wybitymi zębami oraz skrajnymi przypadkami śmierci uczniów — za spóźnianie się, rozmowy na lekcji, noszenie brudnego mundurka, nie przygotowanie się do lekcji. Pracownicy szkoły rutynowo stosują kary cielesne, aby zaprowadzić dyscyplinę w klasie i ukarać dzieci, tworząc w ten sposób swoiste „szkolne przedstawienie”. Władze szkoły nie interweniują, by chronić prawa dzieci i zapobiec atakom ze strony innych uczniów.

Artykuł 28 - 3. Państwa-Strony będą popierały i rozwijały międzynarodową współpracę w dziedzinie oświaty, w szczególności w celu przyczyniania się do zlikwidowania ignorancji i analfabetyzmu na świecie oraz ułatwienia dostępu do wiedzy naukowo-technicznej i nowoczesnych metod nauczania. W tym zakresie należy w szczególności uwzględnić potrzeby krajów rozwijających się. Na terytoriach Wybrzeża Kości Słoniowej, Demokratycznej Republiki Konga, Liberii, Sierra Leone, Sudanu, Ugandy oraz Somalii albo nie ma obowiązku szkolnego, albo dzieci mają bardzo utrudniony dostęp do szkół. Statystyki wykazują, że ok. 30 % dzieci nie będzie uczęszczać do szkół, ponieważ brakuje pieniędzy na wybudowanie i utrzymanie szkół, brakuje też kadry pedagogicznej. Jedną z najpoważniejszych barier w rozwoju państw afrykańskich jest niski poziom alfabetyzacji ludności, dlatego najbardziej pożądanym działaniem jest pomoc dzieciom afrykańskim w dostępie do nauki. Jednak społeczeństwa afrykańskie same nie rozwiążą tego problemu, konieczna jest pomoc międzynarodowa.

Artykuł 34 - Państwa-Strony zobowiązują się do ochrony dzieci przed wszelkimi formami wyzysku seksualnego i nadużyć seksualnych. Dla osiągnięcia tych celów Państwa-Strony podejmą w szczególności wszelkie właściwe kroki o zasięgu krajowym, dwustronnym oraz wielostronnym dla przeciwdziałania:

a) nakłanianiu lub zmuszaniu dziecka do jakichkolwiek nielegalnych działań seksualnych;

b) wykorzystywaniu dzieci do prostytucji lub innych nielegalnych praktyk seksualnych.

Artykuł 38 - 3. Państwa-Strony będą powstrzymywały się przed rekrutowaniem do swoich sił zbrojnych jakiegokolwiek osoby, która nie osiągnęła wieku piętnastu lat. W Angoli, Sierra Leone wojsko wykorzystuje dziewczynki poniżej 15. roku życia. Oprócz odbycia służby wojskowej, są wykorzystywane seksualnie, a w najlepszym wypadku zostają stałymi „nałożnicami” przywódców wojskowych. W wielu szkołach panuje nieformalne przyzwolenie dla przemocy seksualnej wobec dziewcząt.

Artykuł 2 - 2. Państwa-Strony będą podejmowały właściwe kroki dla zapewnienia ochrony dziecka przed wszelkimi formami dyskryminacji lub karania ze względu na status prawny, działalność, wyrażane poglądy lub przekonania religijne rodziców dziecka, opiekunów prawnych lub członków rodziny.

Artykuł 6 - 1. Państwa-Strony uznają, że każde dziecko ma niezbywalne prawo do życia.

Artykuł 18 - 1. Państwa-Strony podejmą wszelkie możliwe starania dla pełnego uznania zasady, że oboje rodzice ponoszą wspólną odpowiedzialność za wychowanie i rozwój dziecka. Rodzice lub w określonych przypadkach opiekunowie prawni ponoszą główną odpowiedzialność za wychowanie i rozwój dziecka.

Chiny - W czasie obchodów świątecznych w Chinach kilkaset dzieci w wieku od 6 do 17 lat zostaje, w ramach zajęć szkolnych, zabranych na publiczny wiec, aby obserwować egzekucje. Dzieci słyszą odczytane publicznie szczegóły zbrodni przestępców, a następnie są świadkami wykonania kary śmierci.

Artykuł 24 - Państwa-Strony uznają prawo dziecka do jak najwyższego poziomu zdrowia i udogodnień w zakresie leczenia chorób oraz rehabilitacji zdrowotnej. Państwa-Strony będą dążyły do zapewnienia, aby żadne dziecko nie było pozbawione prawa dostępu do tego rodzaju opieki zdrowotnej:

d) zapewnienia matkom właściwej opieki zdrowotnej w okresie przed i po urodzeniu dziecka.

Artykuł 32 - 1. Państwa-Strony uznają prawo dziecka do ochrony przed wyzyskiem ekonomicznym, przed wykonywaniem pracy, która może być niebezpieczna lub też może kolidować z kształceniem dziecka, bądź może być szkodliwa dla zdrowia dziecka lub jego rozwoju fizycznego, umysłowego, duchowego, moralnego lub społecznego. Chiny - Chociaż międzynarodowe prawo nie stanowi jasno, kiedy rozpoczyna się życie człowieka (czy w momencie poczęcia, czy w chwili narodzin), to wydaje się, że chińskie prawo do posiadania tylko jednego dziecka jest wykroczeniem przeciw Konwencji Praw Dziecka. Matka zachodząca po raz drugi w ciąży musi poddać się zabiegowi aborcji. Jeżeli, co jest bardzo trudne w kraju pełnej inwigilacji jednostek, ukryć ciążę i urodzić drugie dziecko, to matka musi się liczyć z konsekwencjami prawnymi, w postaci pozbawienia wolności. Dziecko zostaje oddane najczęściej do sierocińca. W Chinach istnieją także obozy pracy dla nieletnich, w których pracujący (często w trudnych warunkach, np. kopalnie) otrzymują niskie gaże lub nie otrzymują ich wcale (w zamian oferowane im są skromne racje żywnościowe). Trafia do nich wielu nieletnich skazanych za drobną przestępczość.

Artykuł 46 Niniejsza konwencja będzie otwarta do podpisania przez wszystkie państwa.

PRAWA DZIECKA LECZONEGO W SZPITALU I JEGO RODZICÓW

1. Stałe zaangażowanie rodziców. Dziecko ma prawo do przebywania w towarzystwie rodzica podczas całego procesu leczenia. Partnerstwo między pacjentem, jego rodziną a zespołem lekarskim i pielęgniarskim poprzez realizację „Planu Opieki”. Kontakt z rodzeństwem i rówieśnikami, których obecność przy dziecku może być pozytywnym bodźcem w zmaganiu się z chorobą i pozwoli zachować pewną normalność pomimo diagnozy i procesu leczenia.
2. Odpowiednie warunki do przebywania rodziców z dzieckiem.
Oddział szpitalny powinien posiadać odpowiednie udogodnienia: łazienkę dla rodziców, kuchnię oraz możliwość noclegu na oddziale lub w jego pobliżu. Ważne jest też zapewnienie rodzicom odpowiedniej ilości snu i umożliwienie odpoczynku.
3. Zabawa i edukacja - W ramach oddziału, musi być jeden pokój przeznaczony na edukację i naukę oraz oddzielny pokój dostępny dla relaksu i zabawy. Fundusze powinny być dostępne zarówno na zakup materiałów, jak również na zatrudnienie pracowników do świadczenia tych usług.
4. Otoczenie dostosowane do wieku dziecka. Ważne jest, aby dziecko przebywało w otoczeniu dzieci, które są w jego wieku i na podobnym etapie rozwoju. Jeśli na oddziale jest szeroki przedział wiekowy od 0 - 16 lub nawet do 18 lat, w ramach oddziału powinny być zorganizowane oddzielne specjalne warunki dla starszych pacjentów i oddzielnie dla młodszych dzieci.
5. Prawo do uzyskania odpowiedniej informacji. Przekazywanie informacji powinno być traktowane priorytetowo. Ważne jest staranne dostosowanie języka wypowiedzi - dziecko i jego rodzice w związku z dużym stresem i emocjami nie zawsze musi usłyszeć dokładnie to, co się do niego mówi. Wszelkie rozmowy dotyczące leczenia powinny być prowadzone w spokojnym, przeprowadzone w wydzielonym miejscu, które ułatwi dobrą komunikację i zmniejszy ryzyko nieporozumienia.
6. Interdyscyplinarny zespół leczący - W ciągły rozwój dziecka w całym procesie leczenia zaangażowani są nauczyciele, terapeuci, terapeuci zajęciowi i psycholodzy. Ich rolą jest próba zminimalizowania negatywnych skutków rozpoznania choroby nowotworowej i leczenia dziecka.
7. Prawo do ciągłości leczenia - Dziecko ma prawo do ciągłej opieki podczas procesu leczenia i powinno być informowane o długoterminowym ryzyku dla zdrowia jakie niesie choroba nowotworowa i proces leczenia. Wskazana jest kontynuacja leczenia i monitorowanie w tym samym centrum medycznym również po przekroczeniu wieku dziecięcego.
8. Prawo do prywatności - Prawo do prywatności dotyczy również posiadania dostępu do spokojnego miejsca w którym pacjenci i rodzice będą mogli indywidualnie porozmawiać, w szczególności w konieczności przekazania niepomyślnych rokowań.
9. Uszanowanie praw człowieka - Powinny zostać uszanowane różnice kulturowe, językowe i rasowe.

ZAKOŃCZENIE LECZENIA PRZYCZYNOWEGO I SKIEROWANIE DZIECKA DO LECZENIA PALIATYWNEGO

Lekarz, który rozpatruje możliwość zastosowania opieki paliatywnej, powinien najpierw wziąć pod uwagę najważniejsze kryterium, jakim jest dobro dziecka. Istnieją sytuacje, w których przedłużanie życia wchodzi w konflikt z tym kryterium. Trzeba więc uczciwie odpowiedzieć na pytanie: czy dla dziecka lepsza będzie kontynuacja (bądź eskalacja) dotychczasowego leczenia, czy raczej zmiana priorytetów (jakość versus długość życia) i rozpoczęcie opieki paliatywnej? Lekarz, który definitywnie zakończył leczenie nieuleczalnie chorego dziecka w szpitalu i wypisuje je do domu, ma obowiązek:

1. Przekazania informacji o możliwościach leczenia przez hospicjum domowe dla dzieci
 2. Wystawienia skierowania do hospicjum domowego, jeśli rodzice i ewentualnie dziecko tego sobie życzą. Zaniedbanie tego obowiązku powoduje, że lekarz narusza prawo pacjenta do opieki paliatywno-hospicyjnej, uniemożliwiając lub ograniczając w poważnym stopniu dostęp świadczeniobiorców do świadczeń opieki zdrowotnej.
- Kryteria kwalifikacji do Paliatywnej Opieki Paliatywnej
1. Choroba jest nieuleczalna i obciążona dużym ryzykiem przedwczesnej śmierci.

W wypadku chorób, które nie mają charakteru postępującego, podstawą kwalifikacji jest indywidualna analiza potrzeb dziecka i rodziny przeprowadzona przez lekarza kierującego i lekarza hospicjum.

2. Rodzice lub opiekunowie, dziecko w wieku 16-18 lat oraz lekarz kierujący są zgodni, że w najlepszym interesie dziecka będzie odstąpienie od leczenia w szpitalu i rozpoczęcie opieki paliatywnej w domu. Opinia dziecka, które nie ukończyło 16 lat, powinna być wzięta pod uwagę.
 3. Lekarz hospicjum domowego stwierdza, że dziecko wymaga leczenia objawowego świadczanego przez hospicjum.
 4. Rodzice lub opiekunowie są w stanie sprawować całodobową opiekę nad dzieckiem w domu.
 5. Rodzina mieszka w rejonie działania hospicjum domowego, a warunki mieszkaniowe spełniają podstawowe wymagania sanitarne i techniczne.
 6. Skierowanie do hospicjum domowego wystawia lekarz ze szpitala, w którym dziecko było leczone, lub lekarz pierwszego kontaktu. Skierowanie powinno zawierać rozpoznanie i stwierdzenie, że choroba jest nieuleczalna i zakończono postępowanie mające na celu przedłużanie życia.
 7. Rodzice lub opiekunowie oraz dziecko w wieku 16-18 lat wyrażają zgodę na leczenie przez hospicjum domowe, zobowiązują się do wykonywania zleceń lekarza hospicjum oraz akceptują, że pracownicy hospicjum nie będą stosowali metod mających na celu przedłużanie życia.
- W razie wątpliwości dotyczących kwalifikacji dziecka do pediatrycznej domowej opieki paliatywnej należy uzyskać opinię konsultanta wojewódzkiego w dziedzinie pediatrii.

Decyzja o niepodejmowaniu resuscytacji (tzw. protokoł DNR – do not resuscitate) może być podjęta przez lekarza specjalistę w sytuacjach, gdy:

1. Dziecko i/lub rodzice nie chcą stosowania środków nadzwyczajnych w celu przedłużania życia (np. leczenia respiratorem).
2. Lekarze dochodzą do wniosku, że dalsze leczenie przedłużające życie będzie miało charakter uporczywej terapii, tzn. będzie niezgodne z interesem chorego.
3. U płodu rozpoznaje się wadę letalną, a rodzice decydują się na kontynuację ciąży.

Karta praw dziecka umierającego

Propozycja Rzecznika Praw Obywatelskich

1. Każde śmiertelnie chore dziecko, bez względu na schorzenie podstawowe i stan psychofizyczny, ma prawo do godności, szacunku oraz intymności, w warunkach domowych.
2. Chore dziecko zachowuje prawo do nauki w domu w wymiarze dostosowanym do jego stanu.
3. Dzieciom śmiertelnie chorym przysługuje aktywna i całościowa opieka hospicjum domowego, zapewniająca adekwatne do potrzeb leczenie paliatywne nakierowane na poprawę jakości życia.
4. Dzieci te powinny być chronione przed bólem, cierpieniem oraz zbędnymi zabiegami leczniczymi i badaniami.
5. Opieka nad śmiertelnie chorym dzieckiem spoczywa głównie na barkach rodziców, którzy winni być traktowani przez personel medyczny po partnersku. Rodzice mają prawo do otrzymywania pełnych informacji i do podejmowania wszelkich decyzji zgodnych z interesem ich dziecka.
6. Każde chore dziecko ma prawo do informacji i do udziału w podejmowaniu decyzji dotyczących sprawowanej nad nim opieki, zgodnie ze swoim wiekiem i pojmowaniem.
7. Personel hospicjum domowego powinien posiadać określone kwalifikacje zawodowe, aby zapewnić w pełnym wymiarze zaspokojanie potrzeb fizycznych, emocjonalnych, socjalnych i duchowych dziecka i jego rodziny.
8. Rodzice powinni mieć możliwość uzyskania konsultacji z pediatrą, będącym specjalistą w zakresie schorzenia dotyczącego ich dziecka.
9. Rodzice mają prawo do podjęcia świadomej decyzji o umieszczeniu dziecka na oddziale szpitalnym dostosowanym do potrzeb śmiertelnie chorych dzieci.
10. Cała rodzina dziecka ma prawo do wsparcia w okresie żałoby tak długo, jak okaże się to potrzebne.

Royal College of Paediatrics and Child Health – RCPCH

Royal College of Paediatrics and Child Health , często określane jako RCPCCH jest profesjonalnym organem dla pediatrów (lekarzy specjalizujących się w zdrowiu dzieci) w Wielkiej Brytanii.

Jest odpowiedzialny za podyplomowe szkolenie pediatrów i prowadzi egzaminy z Królewskiego Kolegium Pediatrii i Zdrowia Dziecka.

ROLE RCPCCH Szkolenia podyplomowe dla pediatrów, Przeprowadzanie egzaminów, Zapewnia kursy i zasoby e-learningowe, Kampanie mające na celu poprawę zdrowia dzieci w kraju i na świecie, Organizuje konferencje naukowe, w szczególności doroczną konferencję RCPCCH, Publikuje Archives of Disease in Childhood , recenzowane czasopism pediatrycznych, Opracowuje kliniczne wytyczne i standardy.

Istnieje pięć sytuacji, w których dopuszczalne jest zaniechanie bądź wycofanie się ze stosowania postępowania leczniczego.

1. Śmierć mózgowa dziecka.

W przypadku dziecka w odpowiednim wieku, kiedy dwóch lekarzy w sposób zgodny z przepisami orzekło o śmierci pnia mózgu, technicznie nadal możliwe jest sztuczne podtrzymywanie pracy serca i płuc.

Istnieje zgoda w środowisku medycznym, że leczenie w takiej sytuacji jest daremne i wycofanie się z dotychczas stosowanej terapii jest właściwe.

2. Nieodwracalny stan wegetatywny.

Dziecko, które zapadło w stan wegetatywny, będący następstwem urazu lub niedotlenienia, jest całkowicie zdane na opiekę otoczenia. Nie reaguje i nie komunikuje się ze światem zewnętrznym. Może być właściwe zarówno wycofanie się z stosowanej terapii, jak powstrzymanie się od dalszego leczenia.

3. Dziecko w „beznadziejnej” sytuacji.

Posiada tak poważne schorzenie, że terapia podtrzymująca życie jedynie opóźnia śmierć, nie zmniejszając cierpienia. Stosowanie metod leczniczych może być w takich warunkach uznane za niewłaściwe.

4. „Bezczelowe” leczenie.

Mimo że pacjent może przeżyć w wyniku zastosowania leczenia, jednak stopień upośledzenia fizycznego lub psychicznego będzie tak wielki, iż nieuzasadnione byłoby oczekiwanie, że pacjent będzie to wstanie wytrzymać. Dziecko w takiej sytuacji nigdy nie będzie zdolne do udziału w decyzjach dotyczących leczenia i wycofania się z terapii.

5. Sytuacja nie do zniesienia.

Dziecko i/lub rodzina stwierdza, że w obliczu postępującej i nieodwracalnej choroby dalsze leczenie byłoby nie do zniesienia. Niezależnie od opinii lekarzy na temat potencjalnych korzyści dalszej terapii, dziecko i/lub rodzina chce wycofania się ze stosowanego leczenia lub odmawia stosowania go w przyszłości. Pacjenci onkologiczni, którym zaproponowano kolejną agresywną terapię, mogą być zaliczeni do tej kategorii.

W przypadkach, które nie mieszczą się w wymienionych pięciu kategoriach, oraz wtedy, gdy brak zgody lub jasności co do stopnia przyszłego upośledzenia, życie dziecka powinno zawsze być chronione przez wszystkich członków zespołu medycznego, w najlepszy z możliwych sposobów. Decyzje nie mogą zapadać w pośpiechu i muszą być podejmowane przez zespół na podstawie wszystkich dostępnych danych. W stanach nagłych często są wzywani młodzi lekarze, nie będący specjalistami, aby dokonać resuscytacji. Należy unikać tutaj ścisłych i nieodwołalnych zasad, nawet wówczas, kiedy stan dziecka wydaje się beznadziejny. Działania podtrzymujące życie powinny być zastosowane i kontynuowane, aż do przybycia bardziej doświadczonego lekarza specjalisty. Decyzje dotyczące zaniechania bądź wycofania leczenia przyczynowego winno być zawsze poprzedzać wnikliwe zbadanie potrzeb dziecka w zakresie opieki paliatywnej. Mogą one dotyczyć łagodzenia objawów np. analgezji czy terapii przeciwdrgawkowej, jak i chroniącej godność dziecka i zapewniającej dobre samopoczucie opiekę pielęgniarską.

OSTRA BIAŁACZKA LIMFOBLASTYCZNA ACUTE LYMPHOBLASTIK LEUKEMIA (ALL)

Białaczka jest to złośliwy nowotwór komórek hematopoetycznych występujący w następstwie układowego, rozsianego i autonomicznego rozrostu jednego klonu leukocytów oraz wysiewu ze szpiku do krwi nowotworowo zmienionych, niedojrzałych komórek blastycznych tzw. Blastów.

Termin „leukemia” (białaczka) zaczerpnięty jest z języka greckiego –

„leukos” – biały, a „heima” – krew oznacza białą krew i odnosi się do koloru krwi u chorych z dużą zawartością leukocytów

Białaczki - 35%

85% stanowią ostre białaczki limfoblastyczne

10-12% stanowią ostre białaczki szpikowe

3-4% stanowią przewlekłe białaczki szpikowe

Białaczki mogą wystąpić w każdym wieku:

najczęściej od 0-4 lat ok. 50%

w wieku od 2-7 lat ok. 49%

w wieku od 8-10 lat ok. 13%

w wieku od 11-13 lat ok. 20%

Główne formy białaczki są dzielone na:

Szpikową i limfoblastyczną, które dzielą się na: przewlekłą i ostrą.

Stąd wyróżniamy cztery typy białaczek:

Ostra białaczka szpikowa (AML)

Przewlekła białaczka szpikowa (CML)

Ostra białaczka limfoblastyczna (ALL)

Przewlekła białaczka limfocytarna (CLL)

OSTRA BIAŁACZKA LIMFOBLASTYCZNA

ACUTE LYMPHOBLASTIK LEUKEMIA (ALL)

Wynika z nabytego (nie dziedzicznego) uszkodzenia DNA rozwijających się komórek w szpiku kostnym. Efektem tego jest: niekontrolowany, przesadny wzrost i nagromadzenie się komórek zwanych „białaczkowymi komórkami blastycznymi”, które nie funkcjonują jak normalne komórki krwi.

Blokada produkcji prawidłowych komórek w szpiku prowadząca do niedoboru erytrocytów (anemia), płytek (trombocytopenia) i prawidłowych leukocytów (szczególnie neutrofilii – neutropenia) we krwi.

Około 80% wszystkich ostrych białaczek u dzieci stanowi ostra białaczka limfoblastyczna i jest najczęstszym nowotworem złośliwym wieku dziecięcego

PRZYCZYNY

Narażenie na wysokie dawki promieniowania

Narażenie na substancje chemiczne takie jak benzen czy gaz musztardowy

Predyspozycja genetyczna

Mechanizmy wewnątrz ustrojowe: hormonalne, immunologiczne i inne

ROZPOZNIANIE

W morfologii często stwierdza się:

Niedokrwistość (zmniejszenie ilości hemoglobiny) zazwyczaj poniżej 10 g%

Małopłytkowość (zmniejszenie ilości płytek krwi)
Granulocytopenię (zmniejszenie ilości granulocytów)
Przyspieszony odczyn opadania krwinek czerwonych (OB.)
Zwiększenie stężenia kwasu moczowego i aktywności LDH
Dodatkowo wykonuje się badania kariotypu w celu wykrycia ewentualnych anomalii chromosomowych oraz badania immunofenotypowe
Biopsja aspiracyjna szpiku kostnego ujawnia wyparcie prawidłowego szpiku kostnego przez komórki białaczkowe
Rutynowo wykonuje się RTG w celu poszukiwania zmian białaczkowych w kościach długich i w płucach.
Badanie płynu mózgowo – rdzeniowego

OBJAWY KLINICZNE

Niedokrwistość z objawami takimi jak:

Ogólne osłabienie

Bładość

Tachykardia

Skaza krwotoczna, której objawami są:

wybroczyny

plamica

Krwiomocz

krwawienia z nosa

Smoliste stolce

Upośledzenie odporności przejawiające się:

Gorączką

Zakażeniami

Upośledzenie gojenia się ran

Objawy wynikające z zajęcia układu siateczkowo – śródbłonkowego takie jak:

Hepatosplenomegalia

Bóle kostne

Powiększenie węzłów chłonnych

Objawy zajęcia OUN

Bóle głowy

Podrażnienie opon mózgowo – rdzeniowych

Objawy wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego

Objawy ogólne

Utrata masy ciała

Brak łaknienia

Wymioty

LECZENIE

Głównym celem leczenia białaczki jest doprowadzenie do remisji, czyli stanu w którym:

będą nieobecne we krwi i szpiku białaczkowe komórki blastyczne (dopuszczalny odsetek komórek blastycznych wynosi 5)

Obraz krwi obwodowej będzie prawidłowy

Ilość płytek krwi będzie powyżej 100 000/mm³

Ilość granulocytów obojętnochłonnych powyżej 1 500/mm³

Całkowite ustąpienie wszystkich objawów pozaszpikowych

CHEMIOTERAPIA, KTÓRA POLEGA NA:

Indukcji remisji, która zmniejsza ilość komórek nowotworowych w organizmie przynajmniej tysiąckrotnie.

Leczeniu konsolidującemu, które zmniejsza ilość pozostałych komórek nowotworowych

Leczeniu podtrzymującemu.

LECZENIE INDUKUJĄCE

GLIKOKORTYKOSTEROIDY (Enkorton)

CYTOSTATYKI np. Vinkrystyna, Daunorubicyna, Rubidomycyna, Arabinozyd cytozyny, L – asparginaza , Metotrexat

Leczenie indukcyjne wymaga kilku kursów podawania leków.

LECZENIE PO UZYSKANIU REMISJI

Optymalne leczenie ALL zakłada potrzebę dodatkowego indywidualnego przebiegu choroby oraz leczenie podtrzymujące, stosowane przez kilka lat.

UBOCZNE EFEKTY LECZENIA

Rozwijające się komórki krwi są eliminowane ze szpiku podobnie jak komórki białaczkowe rezultatem tego jest: Niedobór **erytrocytów** (anemia)

Fagocytów (neutropenia i monocytopenia, wysokie prawdopodobieństwo infekcji

Płytek (trombocytopenia, ryzyko krwawień)

Niedobór fagocytów pozwala bakteriom i grzybom, normalnie obecnym na skórze, w jamie ustnej, w jelicie grubym lub od innej osoby, ze środowiska na rozwinięcie infekcji.

Leczeniu towarzyszą nudności i wymioty.

KONTROLA PO LECZENIU

Konieczne jest: okresowa kontrola stanu pacjenta, kontrola poziomu krwinek, badanie szpiku.

U dzieci z ALL remisję uzyskuje się w 98%.

Jeśli remisja utrzymuje się do zakończenia leczenia tj około 2 lat od rozpoznania choroby to około 85% osób ma szansę dalszego przeżycia. Obecnie wyleczenie z ostrej białaczki limfoblastycznej osiąga się u około 70 % osób

PRZESZCZEP SZPIKU

Przygotowanie chorego wymaga przede wszystkim osiągnięcia remisji.

O przeszczepie szpiku należy myśleć po pierwszej wznowie.

Dzięki obecności w szpiku komórek macierzystych (komórek matek), które ciągle się odnawiają możliwe jest zapoczątkowanie wszystkich linii komórkowych krwi: krwinkom białym, czerwonym, płytkom krwi.

Przeszczep szpiku polega na transplantacji komórek macierzystych szpiku kostnego (rzadziej krew obwodowa i krew łożyskowa, pępowinowa) do krwi biorcy. jeśli przeszczep pochodzi od innego człowieka mówimy o przeszczepie **ALLOGENICZNYM**.

Jeśli przeszczepiane są własne komórki macierzyste mówimy o przeszczepie **AUTOLOGICZNYM**.

OSTRA BIAŁACZKA SZPIKOWA

(ang. acute myeloid leukemia – AML, acute non-lymphoblastic leukemia, ANLL)

ALM - To choroba nowotworowa wywodząca się z prekursorowej, stransformowanej komórki mieloidalnej. Komórka mieloidalna jest pierwszym potomkiem komórki macierzystej szpiku kostnego, a w warunkach prawidłowych w efekcie jej podziałów powstają wszystkie rodzaje krwinek białych (oprócz limfocytów), a także erytrocyty i płytki krwi.

W wyniku nabycia nieprawidłowych zmian w DNA, komórka mieloidalna zaczyna mnożyć się w sposób niekontrolowany – proces ten nazywa się klonalną proliferacją.

W efekcie dochodzi do kumulacji niedojrzałych i dysfunkcyjnych komórek (blastów), które gromadzą się w szpiku kostnym, we krwi obwodowej i naciekają różne tkanki i narządy.

Komórki te charakteryzują się znacznie dłuższym czasem przeżycia niż ich dojrzałe formy, są niewrażliwe na czynniki hamujące podziały i są zdolne do uwalniania się ze szpiku kostnego do krwi obwodowej.

Naciekanie przez blasty szpiku kostnego powoduje wyparcie prawidłowej tkanki produkującej zdrowe krwinki czerwone, białe i płytki krwi.

PRZYCZYNY - powstanie jest wynikiem działania różnych czynników genetycznych i środowiskowych.

Czynniki środowiskowe to:

promieniowanie jonizujące (rentgenowskie) w dużej lub często powtarzającej się dawce, niektóre związki chemiczne (benzen),

palenie tytoniu,

leki (cytostatyki: leki alkilujące, inhibitory topoizomerazy I, chlorambucyl, fenylbutazon).

Czynniki genetyczne to:

Rzadkie, wrodzone choroby genetyczne jak: zespół Downa, Zespół Klinefeltera, Zespół Turnera, nerwiakowłókniakowatość, niedokrwistość Fanconiego.

Do rozwoju AML mogą przyczyniać się inne klonalne choroby układu krwiotwórczego takie jak: czerwienica prawdziwa, zespół mielodysplastyczny, przewlekła białaczka szpikowa.

Ostra białaczka szpikowa (AML) stanowi około 80% ostrych białaczek u dorosłych i tylko około 15% białaczek u dzieci.

OBJAWY

Pierwsze objawy to: osłabienie, bóle kości i stawów, czasami gorączka, poty nocne.

Zaburzenia wynikające z nieprawidłowej produkcji krwinek:

niedokrwistość – osłabienie, zmniejszona tolerancja wysiłku, zaburzenia koncentracji, duszność, bledność powłok, przyspieszona akcja serca, bóle zastawkowe,

małopłytkowość – krwawienia z dziąseł i nosa, wybroczyny na skórze, rzadziej krwawienia z dziąseł, nosa, przewodu pokarmowego, dróg moczowych lub dróg rodnych,

neutropenia – osłabienie odporności powodujące infekcje tj. ciężka angina, zapalenie płuc, opryszczka.

Objawy spowodowane zbyt dużą liczbą komórek we krwi powodującą znaczne zwiększenie lepkości krwi, zamknięcie światła drobnych naczyń, niedotlenienie tkanek przejawia się zaburzeniami neurologicznymi bóle głowy, zaburzenia świadomości, z oddychaniem, duszność, zaburzeniami widzenia.

Objawy wynikające z zajęcia narządów przez naciek blastów i tworzenia się pozaszpikowych ognisk choroby:

płaskie zmiany skórne, przerost dziąseł, powiększenie wątroby i śledziony, powiększenie węzłów chłonnych, rzadko zajęcie ośrodkowego układu nerwowego – bóle głowy, nudności, wymioty, zaburzenia świadomości

zaburzenia widzenia – naciekanie siatkówki oka, problemy z oddychaniem – naciekanie tkanki płucnej, problemy kardiologiczne – zajęcie serca.

DIAGNOSTYKA

Morfologia krwi

Charakterystyka genetyczna komórek białaczkowych, dzięki której można ustalić jakie są rokowania chorego i jaką metodą najlepiej go leczyć

Ostateczne rozpoznanie stawia się na podstawie badania cytologicznego szpiku kostnego

LECZENIE

Stosuje się głównie przeszczep szpiku kostnego.

Problemami ograniczającymi możliwość zastosowania tej metody leczenia są: brak zgodnego dawcy wysoka śmiertelność wczesna w wyniku toksyczności narządowej infekcji lub choroby „przeszczep przeciwko gospodarzowi”.

Chemioterapia, której celem jest całkowita remisja, czyli ustąpienie objawów chorobowych.

Przeciwwskazaniami do jej stosowania są: zły stan ogólny (PS, performance status) oceniany według skali Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG), obecność ciężkich chorób współistniejących.

ROKOWANIE

Nieleczona ostra białaczka szpikowa prowadzi do śmierci w ciągu 2–3 miesięcy od rozpoznania.

U chorych, którzy otrzymują standardową chemioterapię, uzyskuje się całkowitą remisję (ustąpienie objawów choroby) w 50–80 proc. przypadków.

U 60–85 proc. chorych w ciągu 2–3 lat od uzyskania remisji występuje nawrót białaczki.

PRZEWLEKŁA BIAŁACZKA SZPIKOWA

Przewlekła białaczka szpikowa jest nowotworem powstającym i rozwijającym się w szpiku kostnym.

Należy do grupy chorób mieloproliferacyjnych, a więc takich, w których nadmiernemu rozrostowi ulegają granulocyty (komórki należące do grupy krwinek białych).

Cechą charakterystyczną przewlekłej białaczki szpikowej jest obecność chromosomu Philadelphia i genu BCR/ABL. Tej cechy nie spotyka się w innych chorobach mieloproliferacyjnych.

W jądrze komórki człowieka zawarte są 23 pary chromosomów. Chromosomy składają się z genów a te z kolei z kwasów nukleinowych, w których za pomocą DNA (kwas dezoksyrybonukleinowy) zapisane są informacje dotyczące budowy i funkcji ludzkiego organizmu.

Chromosom Philadelphia (Ph) to nieprawidłowa zamiana fragmentów chromosomów 9 i 22 pary nazywana translokacją t(9;22). Na skutek tej zamiany dochodzi do połączenia genów BCR i ABL i powstaje nieprawidłowy gen fuzyjny BCR/ABL. Rolą genów jest kodowanie określonych funkcji komórki.

Gen BCR/ABL wysyła do krwinek białych potrójny sygnał: intensywne namnażanie się granulocytów, zahamowanie niszczenia zbędnych granulocytów, zablokowanie przylegania białych krwinek do podścieliska w szpiku, dzięki czemu dostają się one łatwo do krwi obwodowej.

Skutkiem tego działania jest obecność we krwi obwodowej dużej liczby (nawet do 400 tys./mm³) białych krwinek, w tym głównie granulocytów. Materiał genetyczny ulega stałym przypadkowym uszkodzeniom na skutek działania różnych czynników. Większość z tych uszkodzeń jest natychmiast naprawiana, jednak część nie ulega naprawie.

W przypadku przewlekłej białaczki szpikowej uszkodzenie polega na „oderwaniu” i nieprawidłowym połączeniu fragmentów chromosomów i braku naprawy tego uszkodzenia.

Przewlekła białaczka szpikowa powstaje w sposób przypadkowy, nie jest dziedziczna od rodziców, ani nie jest przekazywana dzieciom.

Jedynym udowodnionym czynnikiem mogącym mieć wpływ na zachorowanie jest promieniowanie jonizujące. Chora jest krew a więc komórki nowotworowe obecne są od początku w całym organizmie. Choroba od początku ma charakter uogólniony.

W pewnej fazie zaawansowania jest jednak możliwe, że komórki nowotworowe gromadzą się w różnych miejscach poza naczyniami krwionośnymi tworząc guzy. Nie mówi się o przerzutach, ale o naciekach narządowych.

OBJAWY

zmęczenie, problemy z oddychaniem, błądź, powiększona śledziona, nocne poty, brak tolerancji wysokich temperatur, utrata wagi.

Nieleczona białaczka szpikowa przebiega w trzech fazach: **faza przewlekła, faza akceleracji, faza przełomu blastycznego.**

W fazie akceleracji - u chorego rozwija się anemia, ilość białych krwinek spada bądź rośnie, zmniejsza się również liczebność płytek krwi. Może także wzrosnąć liczba komórek blastycznych oraz dochodzi do opuchnięcia śledziony.

Chorzy w fazie przełomu blastycznego mają podniesiony poziom komórek blastycznych w szpiku i we krwi.

Spada z kolei liczebność czerwonych krwinek i płytek krwi. Pojawia się infekcja lub krwawienie. Osoba w tej fazie czuje się zmęczona, ma płytki oddech, bóle brzucha i kości.

ROZPOZNANIE

MORFOLOGIA - u chorego obserwuje się: niski poziom czerwonych krwinek, wysoki lub bardzo wysoki poziom białych krwinek, liczebność płytek może być niższa bądź wyższa niż prawidłowa. Obserwuje się niewielką ilość komórek blastycznych, których nie ma we krwi osób zdrowych.

BADANIE HISTOPATOLOGICZNE I CYTOGENETYCZNE – POBRANIE SZPIKU KOSTNEGO

LECZENIE

Chemioterapia, Radioterapia, Przeszczep szpiku kostnego, Leczenie chirurgiczne - zwłaszcza jeśli naciek uciska inne struktury.

Celem leczenia przewlekłej białaczki szpikowej jest, aby nie dopuścić do zaostrenia choroby i doprowadzić do możliwie największego cofnięcia się choroby, kiedy nie odczuwa się żadnych dolegliwości.

Leki z grupy inhibitorów kinazy tyrozynowej (imatynib, dazatynib, nilotynib), które okazały się przełomowe i stanowią obecnie podstawę leczenia tej choroby. Stwarzają możliwość cofnięcia się choroby u ponad 90% chorych.

ROKOWANIE

Przeżycie - na dzień dzisiejszy wiadomo, że będzie to co najmniej kilkanaście lat, natomiast podejrzewa się, że długość życia chorych będzie zbliżona do populacji ogólnej, czyli ludzi bez tej choroby.

OSTRA BIAŁACZKA MIELOBLASTYCZNA (AML)

Jest to najczęstsza postać białaczki okresu niemowlęcego, czyli okresu do pierwszego roku życia. Występuje z równą częstością zarówno u chłopców, jak i u dziewczynek. W białaczce mieloblastycznej następuje klonalny rozrost komórek prekursorowych krwi z linii mieloidalnej. Następuje proliferacja nieprawidłowych komórek blastycznych, głównie ze szpiku kostnego, a także następują zaburzenia produkcji komórek krwiotwórczych.

OBJAWY

Często zaczynają się gwałtownie. Cechą charakterystyczną białaczki mieloblastycznej jest jej duża skłonność do naciekania struktur pozaszpikowych.

Nacieki często umiejscawiają się w ośrodkowym układzie nerwowym dziecka, kościach, skórze, gdzie tworzą guzki oraz twory o płaskim kształcie. Nacieki dotyczą także dziąseł, żuchwy, szczęki i gałki ocznej, co może objawiać się wytrzeszczem gałki ocznej.

Pojawiają się: niedokrwistość objawiająca się: błądź, sennością, drażliwością, osłabienie, małopłytkowość stanowiąca przyczynę występowania podbiegnięć krwawych na skórze oraz krwawień z błon śluzowych jamy ustnej i nosa, obniżona liczba granulocytów skutkująca częstymi infekcjami (osłabienie odporności)

DIAGNOSTYKA

Morfologia z rozmazem ręcznym, a w niej: cechy niedokrwistości, obniżoną liczbę krwinek czerwonych, obniżoną liczbę płytek krwi, obecność blastów w rozmazie krwi obwodowej (komórki patologiczne).

Liczba krwinek białych może być prawidłowa, obniżona albo podwyższona.

Podwyższenie stężenia kwasu moczowego jako oznaka wzmożonego rozpadu blastów.

Biopsja aspiracyjna szpiku

W badaniach obrazowych stwierdzamy: na zdjęciach RTG klatki piersiowej zmiany guzowate, powiększenie węzłów chłonnych w śródpiersiu, na zdjęciach RTG kości długich obecność nacieków na struktury kostne, w USG jamy brzusznej obecność nacieków w narządach (m.in. hepatosplenomegalia oraz powiększenie węzłów chłonnych).

ROKOWANIE - Jest gorsze niż w postaci limfoblastycznej.

LECZENIE

Opiera się na: bardzo intensywnej chemioterapii, przeszczepie szpiku kostnego.

ZESPOŁY MIELODYSPLASTYCZNE - (MDS - myelodysplastic syndrome)

Zespoły mielodysplastyczne (MDS - myelodysplastic syndrome) to grupa nowotworów układu krwiotwórczego, która charakteryzuje się: dysplazją (nieprawidłowością w budowie), hiperplazją (rozrostem) szpiku kostnego oraz niedoborem jednej lub większej liczby rodzajów komórek we krwi obwodowej.

Na zespoły mielodysplastyczne chorują przede wszystkim osoby po 60. roku życia. W Polsce rocznie rozpoznaje się około 2 tys. chorych. Jednak można je spotkać także u młodych osób.

U młodszych, w przeciwieństwie u osób starszych, przebieg choroby charakteryzuje się większą agresywnością z krótkim okresem przeżycia i większym odsetkiem transformacji w białaczkę.

PRZYCZYNY I CZYNNIKI RYZYKA

Są skutkiem zaburzeń genetycznych - np. utraty części lub całego chromosomu, przeniesienia części materiału genetycznego do innego chromosomu, obecności nadmiarowego chromosomu albo kombinacji takich zmian.

Narażenie na kontakt ze środkami ochrony roślin, nawozami sztucznymi, metalami ciężkimi, dymem tytoniowym.

Mogą się rozwinąć u chorych wcześniej leczonych promieniowaniem jonizującym (radioterapia) i cytostatykami (lekami stosowanymi w chorobie nowotworowej). Dotyczy to zwłaszcza środków alkilujących i inhibitorów topoizomerazy.

OBJAWY

Związane są z: Niedokrwistością, czyli **niedoborem czerwonych krwinek** (niska liczba czerwonych krwinek dotyczy nawet 80-90 proc. chorych): osłabienie, pogorszenie tolerancji wysiłku, błądź, zaburzenia koncentracji, senność.

Obniżeniem liczby płytek krwi: wybroczyny, sińce bez urazów, krwawienie z błon śluzowych, inne cechy skazy krwotocznej.

Obniżeniem liczny neutrofili: częste, nawracające infekcje.

DIAGNOZOWANIE

Badanie krwi

Badanie szpiku – badanie cytologiczne

Ostateczne rozpoznanie stawia się na podstawie badania cytogenetycznego (badania chromosomów).

LECZENIE

Zdecydowana większość chorych nie kwalifikuje się do transplantacji komórek krwiotwórczych z racji podeszłego wieku i chorób współistniejących.

Obciążający organizm przeszczep szpiku jest możliwy tylko u osób młodych, których organizm jest dostatecznie silny. Jednak granica "młodości" wciąż się przesuwają i obecnie przeszczepy przeprowadza się nawet u sześćdziesięciolatek.

Niestety, na MDS chorują przede wszystkim osoby po 60. roku życia. U tych osób stosuje się leczenie, którego celem jest przedłużenie życia i łagodzenie objawów choroby.

Przetacza się koncentraty krwinek czerwonych.

Niektórym chorym podawana jest pobudzająca wytwarzanie tych krwinek erytropoetyna.

Podawanie Lenalidomidu

U chorych starszych w gorszym stanie ogólnym można zastosować lek azacytydynę.

Młodzieńcza białaczka mielomonocytoza (JMML – Juvenile myelomonocytic leukemia)

Młodzieńcza białaczka mielomonocytoza to rzadki rodzaj białaczki, który występuje u niemowląt i małych dzieci, z reguły u tych poniżej 2. roku życia. Częściej u chłopców.

PRZYCZYNY

W 34. proc. przypadków występują mutacje w genie PTPN11. Mutacje te są odpowiedzialne za rozwój zespołu Noonana, jednak u 1/3 chorych na JMML, mimo mutacji w genie PTPN11, zespół ten nie występuje. Z kolei w 25 proc. przypadków występuje mutacja onkogenna w genie RAS.

Kolejne 25 proc. chorych ma neurofibromatozę typu 1 (inaczej nerwiakowłókniakowatość typu 1, NF1, choroba Recklinghausena), za którą odpowiada mutacja w genie NF1.

Poza tym u niektórych chorych można rozpoznać monosomię (utrata jednego chromosomu z pary) chromosomu 7 lub inne nieprawidłowości (np. trisomię 8 i 21, czyli zespół Downa).

Nieprawidłowości te prowadzą do niepojętego namnażania się komórek białaczkowych.

OBJAWY

Najczęstszymi objawami JMML są: bladość, gorączka, objawy zakażenia, np. zapalenie oskrzeli lub migdałków, objawy skazy krwotocznej na skórze (wylewy pod skórą lub wybroczyny pod skórą), kaszel, powiększenie śledziony, wątroby i węzłów chłonnych.

ROZPOZNANIE

morfologia krwi obwodowej (stwierdza się podwyższoną liczbę leukocytów, niedokrwistość i małopłytkowość), biopsja szpiku, badania genetyczne.

LECZENIE

Jedyną potwierdzoną skuteczną metodą leczenia pacjentów z JMML jest przeszczep komórek hematopoetycznych.

Nie udowodniono skuteczności żadnego sposobu leczenia przed przeszczepem, jednak zastosowanie chemioterapii powinno być rozważone u dzieci w znacznej progresji choroby.

ROKOWANIE

Średni czas przeżycia pacjentów, u których nie wykonano przeszczepienia komórek hematopoetycznych, wynosi około 12 miesięcy.

Pacjenci umierają głównie z powodu niewydolności oddechowej spowodowanej naciekami tkanki płucnej przez komórki białaczkowe.

Ziarniniakowatość limfoidalna (LyG - lymphomatoid granulomatosis)

Polimorficzne nacieki z małych limfocytów T, histiocytów, komórek plazmatycznych i różnej liczby immunoblastów oraz komórek przypominających komórki HRS.

Komórki te naciekają i niszczą naczynia krwionośne.

Stopniowanie cytologiczne (GI–III) zależy od liczby dużych komórek.

Chłoniak z komórek B.

Postępowanie jak przy chłoniakach.

HISTOCYTOZA KOMÓREK LANGERHANSA (ang. Langerhans Cell Histiocytosis – LCH)

Histiocytoza to grupa chorób hematologicznych (układu krwiotwórczego), których istotą jest proliferacja (niekontrolowane rozrastanie się) histiocytów - komórek układu odpornościowego, które następnie gromadzą się w tkankach i narządach, stopniowo prowadząc do ich uszkodzenia i niewydolności. Histiocytoza z komórek Langerhansa nie jest zaliczana do chorób nowotworowych. Dotyczy głównie dzieci (najwięcej zachorowań występuje w wieku przedszkolnym). Występuje bardzo rzadko.

Obecnie wyróżnia się postać zlokalizowaną choroby, w której zajęte są (kość/kości, skóra i/lub węzły chłonne), oraz postać rozlaną z zajęciem wielu narządów, jednak obie postaci diagnozuje się bardzo rzadko (2 przypadki na milion). Histiocytoza najczęściej dotyka dzieci od 1 do 6 roku życia.

PRZYCZYNY

Nie są znane, niektórzy przypuszczają, że rozrost histiocytów jest spowodowany nadmierną stymulacją immunologiczną, która prowadzi do gromadzenia się patologicznie zmienionych histiocytów w różnych narządach.

Ostatnio coraz częściej zwraca się uwagę na możliwe genetyczne podłoże histiocytozy.

OBJAWY

Grudkową lub grudkowo-plamistą łuszczącą się wysypkę zlokalizowaną zwykle na tułowiu (mostku, na plecach, w pachwinach) lub na owłosionej skórze głowy.

Wysypka przybiera kolor od czerwonego do żółto-brunatnego.

Wysypka często jest jednym z pierwszych objawów histiocytozy.

Ubytki w kościach, wynikające z nadmiernego rozrostu histiocytów, który prowadzi do zniszczenia fragmentów kości.

Ubytki najczęściej zlokalizowane są w kościach czaszki (nad ubytkiem może powstać bolesne wypuklenie skóry), miednicy, kości ramiennej lub udowej (może to prowadzić do ograniczenia ruchomości kończyny lub wystąpienia złamań).

Zmiany w kościach oczodołu mogą objawiać się jedno lub obustronnym wytrzeszczem oczu.

Przerost i rozpułchnienie dziąseł.

Często powstają owrzodzenia dziąseł.

Zmiany w jamie ustnej są przyczyną przedwczesnego wyrzynania się i wypadania zębów oraz ich zawiązków. Przewlekły wyciek z ucha, które nie ustępuje mimo stosowania antybiotyków.

Zmiany w płucach.

Mogą przebiegać bezobjawowo lub prowadzić do wystąpienia kaszlu, duszności, sinicy.

U części chorych występują również objawy ogólne: osłabienie, spadek masy ciała, wzrost temperatury.

Przy masowym zajęciu płuc może rozwinąć się niewydolność oddechowa, nadciśnienie płucne i niewydolność serca.

Powiększenie wątroby i śledziony. Często wiąże się z wystąpieniem niewydolności wątroby, prowadzącej do rozwoju żółtaczki, obrzęków i zaburzeń krzepnięcia krwi.

Powiększenie węzłów chłonnych.

Zwykle dotyczy węzłów szyjnych lub pachowych.

Może być jedynym objawem choroby (w postaci ograniczonej).

Zajęcie szpiku może prowadzić do upośledzonego powstania erytrocytów, leukocytów i płytek krwi.

Prowadzi to do rozwoju anemii, leukopenii (zmniejszenia ilości leukocytów) i małopłytkowości. Zwiększa się ryzyko krwawień oraz infekcji.

Anemia objawia się osłabieniem, zawrotami głowy, znaczną męczliwością.

Zajęcie podwzgórza i przysadki wiąże się z zaburzonym wydzielaniem niektórych hormonów.

U niektórych pacjentów obserwuje się: opóźniony wzrost u dojrzewanie płciowe, kompresyjne złamania kręgosłupa spowodowane zmianami chorobowymi w kościach kręgosłupa.

BADANIA

Podstawowe znaczenie w rozpoznawaniu histiocytozy z komórek Langerhansa ma badania histopatologiczne.

Należy również dążyć do oceny funkcji poszczególnych narządów. W tym celu należy wykonać:

morfologię krwi, oznaczyć poziom transaminaz (AlAT, AspAT), bilirubiny, białka.

Żeby dokładnie ocenić stopień zajęcia poszczególnych narządów niezbędne jest przeprowadzenie badań obrazów: rentgen kości i/lub klatki piersiowej, USG jamy brzusznej, tomografia klatki piersiowej i/lub jamy brzusznej.

LECZENIE

Pojedyncze ognisko może zostać usunięte (wyłęczkowe).

W przypadku wieloukładowej postaci choroby oraz wówczas, gdy pojedynczych ognisk choroby nie można wyleczyć innymi metodami, wskazana jest chemioterapia systemowa.

Terapia obejmuje zwykle leki cytotoksyczne w skojarzeniu ze steroidami systemowymi (chorym podaje się dawki metotreksatu, prednizonu i winblastyny).

Objawy moczołki prostej wynikają z niedoboru hormonu antydiuretycznego (wazopresyny).

W leczeniu stosuje się desmopresynę (analog brakującego hormonu), która likwiduje objawy moczołki.

Jeśli ognisko chorobowe jest duże i powoduje ucisk na sąsiadujące z przysadką nerwy wzrokowe, skuteczna bywa radioterapia (naświetlania) tej okolicy, które mogą prowadzić do zmniejszenia zmian.

Radioterapia bywa również stosowana w przypadku ogniska choroby zlokalizowanego w kręgu, jeśli istnieje ryzyko wystąpienia jego złamania.

Histiocytoza ma często przebieg nieprzewidywalny, może ulec spontanicznej remisji lub szybkiej progresji.

Jest praktycznie całkowicie wyleczalna u dzieci powyżej 2 roku życia z postacią ograniczoną histiocytozy.

U dzieci młodszych cierpiących z powodu niewydolności poszczególnych narządów i nie odpowiadających na zastosowane leczenie choroba ma złe rokowanie, często prowadzi do zgonu.

CHŁONIAK HODGKINA

Chłoniaki stanowią grupę chorób rozrostowych wywodzących się z układu limfatycznego i krwiotwórczego

NAJCZĘSTRZE ODMIANY CHŁONIAKÓW U DZIECI

ZAIRNICA ZŁOŚLIWA (CHOROBA HODGKINA

CHŁONIAKI NIEZIARNICZE

ETIOLOGIA

Przyczyna ch. Hodgkina jest nieznana, wyniki badań naukowych sugerują rolę czynnika infekcyjnego.

Przyczyna wywołująca chłoniaki nieziarnicze jest nieznana, zapadalność jest wyższa wśród osób z nabytym niedoborem odporności wywołanym wirusem HIV, zakażonych wirusem Epstejna – Barr, oraz z polekowym upośledzeniem odporności

PATOFIZIOLOGIA

- o Charakterystyczna jest obecność olbrzymich, wielojądrazstych komórek Reeda – Sternberga
- o Dochodzi do obniżonej odporności typu komórkowego, natomiast odporność typu humoralnego pozostaje prawidłowa
- o Rozszerza się i oprócz węzłów chłonnych obejmuje narządy pozawęzłowe tj. śledzionę, wątrobę, kości, szpik kostny, płuca oraz śródpiersia

W PRZEBIEGU CHOROBY WYRÓŻNIA SIĘ NASTĘPUJĄCE OKRESY

OKRES I – choroba ograniczona do pojedynczego regionu węzłów chłonnych lub jednego obszaru pozalimfatycznego

OKRES II – zajęcie dwóch lub regionów węzłowych po tej samej stronie przepony lub dodatkowo zajęcie pojedynczej tkanki albo narządu pozalimfatycznego po tej samej stronie przepony

OKRES III – zajęcie węzłów chłonnych po obu stronach przepony z możliwością dodatkowego zajęcia jednego narządu pozalimfatycznego lub śledziony albo obu naraz.

OKRES IV – rozsiane zajęcie narządów pozalimfatycznych

OBJAWY KLINICZNE

Choroba objawia się bezbolesnym powiększeniem węzłów chłonnych. Najbardziej typowym zjawiskiem są powiększone, twarde, niebolesne i przesuwalne węzły w okolicy nadobojczykowej.

Jako pierwszy może ulegać powiększeniu węzeł „wartowniczy” w sąsiedztwie lewego obojczyka

Objawy ogólne

- Gorączka nie ustępuje po leczeniu przeciwzapalnym
- Utrata łaknienia
- Nudności
- Ubytek masy ciała
- Nocne poty oraz świąd
- Powiększenie wątroby i śledziony

BADANIA LABOLATORYJNE I TESTY DIAGNOSTYCZNE

Biopsja węzła chłonnego, Morfologia krwi, OB sięga 70-80 nawet do 100, Badanie funkcji tarczycy i wątroby, Biopsja aspiracyjna szpiku kostnego, Zdjęcie rtg klatki piersiowej, TK

Linfangiografia – może być wykorzystana do uwidocznienia naczyń chłonnych w celu oceny zajęcia przez chorobę poszczególnych grup węzłów chłonnych

LECZENIE

CHEMIOTERAPIA

RADIOTERAPIA

CHEMIOTERAPIA + RADIOTERAPIA

EKSPERYMENTALNE PROGRAMY CHEMIOTERAPII

MEGACHEMIOTERAPIA POŁĄCZONA Z AUTOLOGICZNYM PRZESZCZEPEM SZPIKU KOSTNEGO

Do najczęstszych schematów w leczeniu ziarnicy złośliwej należy:

ABVD – doksorubicyna, bleomycyna, winblastyna, dakarbazyna

Stenford V BEACOPP – bleomycyna, etopozyd, doksorubicyna, cyklofosfamid, winkrystyna, prokarbazyna, prednizon

NIEZIARNICZE CHŁONIAKI ZŁOŚLIWE

Chłoniaki niezziarnicze to nowotwory układu chłonnego, których leczenie zależy od czynników takich jak: stadium rozwoju choroby (wczesne lub zaawansowane), rodzaju chłoniaka (łagodny lub agresywny), tego, które części ciała są zajęte, wieku pacjenta, gdyż inaczej leczenie przebiega u dzieci, a inaczej u dorosłych. W przypadku chłoniaków niezziarniczych nowotwór może powstać z różnych rodzajów komórek. Dlatego istnieją różne rodzaje chłoniaków, zarówno ze względu na ich lokalizację, jak i nazwę komórek z których się wywodzą.

PODZIAŁ CHŁOPNIAKÓW

Z klinicznego punktu widzenia chłoniaki, jako nowotwory limfatyczne dzieli się na trzy grupy.

Chłoniaki o powolnym przebiegu. Należą tu m.in. przewlekła białaczka limfatyczna z komórek B, chłoniaki grudkowy, złośliwości G1 i G2, chłoniaki z komórek płaszczka, chłoniaki strefy brzeżnej. Chłoniaki te cechuje generalnie dobre rokowanie i mają wieloletnie przebieg, a przeżycia pacjentów są dość długie.

Chłoniaki niezziarnicze o agresywnym przebiegu. Do grupy tej należy np. rozlany chłoniak z dużych limfocytów B – najczęstszy wśród chłoniaków oraz obwodowy chłoniak T-komórkowy. Charakteryzują się one szybkim wzrostem, tendencją do ekspansywnego wzrostu w krytycznych umiejscowieniach i wtórną opornością na leczenie. Średni czas przeżycia osób, u których wykryto ten nowotwór limfatyczny szacuje się na 4 lata, 30-40% długotrwałych remisji (wyleczeń).

Chłoniaki o bardzo agresywnym przebiegu m.in. chłoniaki limfoblastyczny.

Są to bardzo złośliwe nowotwory limfatyczne o burzliwym przebiegu, prowadzące do zgonu w ciągu kilku tygodni w przypadku braku odpowiedzi na leczenie.

Szybko zajmują śródpiersie, ośrodkowy układ nerwowy i rozsiewają się do szpiku i krwi obwodowej. Występują najczęściej u dzieci i młodych dorosłych. Część pacjentów dorosłych i większość dzieci udaje się wyleczyć.

PRZYZYNY

Szkodliwe działanie wywierają związki chemiczne, szczególnie herbicydy, insektycydy, pochodne węglowodorów aromatycznych, rozpuszczalniki, pył drzewny i bawełniany).

Do czynników ryzyka należy immunosupresja (po przeszczepach narządów).

Zakażenia (w Afryce częsty jest chłoniak Burkitta u chorych na malarię lub zakażenie wirusem Epsteina-Barr).

Poznano kilka typów wirusów, które biorą udział w patogenezie chłoniaków: EBV, HTLV-1, wirus opryszczki typu 8, HCV.

Zakażenie żołądka bakterią *Helicobacter pylori* ma związek z rozwojem chłoniaków w tym narządzie.

Zakażenie wirusem HIV

Niedobory odporności zarówno wrodzone jak i nabyte oraz choroby z autoagresji wielokrotnie zwiększają ryzyko zachorowania nowotór limfatyczny w postaci chłoniaka niezziarniczego.

ROZPOZNIANIE

Podstawowym i rozstrzygającym badaniem diagnostycznym jest biopsja, która polega na pobraniu całego powiększonego węzła chłonnego (większość chłoniaków zaczyna rozwijać się właśnie w tym miejscu) w celu przekazania go do badania histopatologicznego.

BADANIA DODATKOWE

badania krwi,

tomografia komputerowa,

rezonans magnetyczny - badanie stosuje się niekiedy do diagnozy chłoniaka występującego w obrębie głowy, szyi, kości oraz mózgu, gdyż daje bardziej szczegółowy obraz niż tomografia,

badanie obrazowe PET/CT - to połączenie tomografii komputerowej oraz pozytonowej tomografii emisyjnej.

Badanie wykorzystuje się w diagnozie niektórych rodzajów chłoniaków,

pobranie próbki szpiku kostnego - pozwala stwierdzić obecność komórek chłoniaka w szpiku kostnym.

LECZENIE

Łagodne we wczesnym stadium rozwoju

Najczęściej stosuje się radioterapię zajętych węzłów chłonnych. Leczenie zwykle jest skuteczne.

W przypadku nawrotu można zastosować chemioterapię, która pozwoli kontrolować chorobę latami.

Łagodne w zaawansowanym stadium rozwoju

Stosuje się chemioterapię lub chemioterapię z podawaniem przeciwciała monoklonalnego. Dochodzi do zmniejszenia chłoniaka i ustąpienia objawów.

Chorzy, w zależności od typu chłoniaka, tolerancji i efektów leczenia, mogą wymagać przyjęcia od 3 do nawet 12 kursów leczenia. Jeden kurs to podanie chemioterapii oraz następujący po niej 2-4 tygodniowy okres odpoczynku organizmu.

U jednej osoby na trzy łagodny chłoniak niezziarniczy przekształca się w postać agresywną.

Następnie kontynuuje się leczenie przeciwciałem monoklonalnym (tzw. leczenie podtrzymujące). Przeciwciała monoklonalne po podaniu dożylnym wiążą się z limfocytami B, w tym z komórkami chłoniaka, i powodują ich zniszczenie.

Po kilku latach nastąpić nawrót choroby. Wtedy ponownie stosuje się leczenie, aż do momentu ustąpienia objawów. W ten sposób nowotwór jest pod kontrolą nawet przez dziesiątki lat, przy zachowaniu dobrej jakości życia.

Agresywne chłoniaki niezziarnicze

Najczęściej stosowaną metodą leczenia jest chemioterapia (często w połączeniu z przeciwciałem monoklonalnym).

Po zakończeniu chemioterapii można zastosować radioterapię, zwłaszcza jeśli nowotwór zlokalizowany jest w jednym obszarze ciała lub jeśli przed chemioterapią węzły chłonne były znacznie powiększone.

Intensywniejsza terapia może obejmować wysokodawkowaną chemioterapię z przeszczepieniem komórek macierzystych.

Przeszczepienie własnych komórek macierzystych krwi obwodowej lub szpiku kostnego stosuje się w celu przyspieszenia odnowy układu krwiotwórczego po chemioterapii lub radioterapii podanej w dawkach znacznie wyższych od zazwyczaj stosowanych.

Taką terapię zwykle stosuje się u dzieci, u których chłoniak prawie zawsze ma postać agresywną.

W przypadku dzieci dodatkowo może być konieczna radioterapia.

Inne metody leczenia:

Jeśli nowotwór zajął także mózg, lekarz można zastosować podawanie cytotstatyków bezpośrednio do płynu mózgowo-rdzeniowego lub dotętniczo do guza w mózgu.

Chłoniaki pierwotnie tzw. pozawęzłowe, które rozwijają się poza węzłami chłonnymi (najczęściej występują w migdałkach podniebiennych, żołądku, jelitach, mózgowiu, jądrach, jajnikach, skórze i kościach), można usunąć operacyjnie.

W przebiegu leczenia chłoniaka łagodnego czasami stosuje się antybiotyki, np. w leczeniu chłoniaka typu MALT. Bezpośrednio po podaniu chemioterapii organizm jest szczególnie podatny na wszelkiego rodzaju infekcje. Są one bardzo niebezpieczne, dlatego każde rozpoczynające się po podaniu chemioterapii objawy zakażenia (katar, kaszel, ból gardła) wymagają konsultacji lekarskiej.

Oprócz spadku odporności organizmu z różnym nasileniem i częstością mogą się pojawić: nudności i wymioty, brak apetytu, zmęczenie, wypadanie włosów, biegunki i zaparcia.

Przy radioterapii skutki uboczne mają często mniejsze nasilenie oraz zwykle są ograniczone tylko do miejsca napromieniania.

W przypadku chłoniaków o małym stopniu złośliwości (powolnych) przeżycie bez leczenia wynosi od kilku do kilkunastu lat.

NOWOTWORY OŚRODKOWEGO UKŁADU NERWOWEGO

KLASYFIKACJA

OPIERA SIĘ NA ICH BUDOWIE HISTOLOGICZNEJ I UMIEJSCOWIENIA

Glejaki wywodzące się z komórek glejowych (komórki podporowe OUN)

Guzy mózgu umiejscowione podnamiotowo (poniżej namiotu mózdzku), z zajęciem struktur takich jak: mózdzek, komora czwarta i pień mózgu.

Spośród guzów złośliwych najczęściej występują: gwiaździki, rdzeniaki (medulloblastoma), glejaki pnia mózgu i wyściółczaki

ETIOLOGIA

Wiąże się z czynnikami środowiskowymi, obejmującymi trucizny chemiczne i przemysłowe.

Narażenie na promieniowanie radioaktywne

OBJAWY KLINICZNE

Bóle głowy – są one określane jako przerywane, najczęściej pojawiają się po przebudzeniu, czasami wystąpienie bólu wiąże się z kichaniem, kaszlem, i parciem podczas defekacji.

Wymioty zazwyczaj występują rano i mają charakter chlustający.

Ataksja – zakłócenie zgodności ruchów różnych grup mięśni, objawia się nie skoordynowaniem i wadliwą kolejnością ruchów.

Obniżone napięcie mięśniowe.

Oslabienie odruchów

Przejawiają zmiany zachowania

Zaburzenia zręczności

Oslabienie

Spastyczność

Porażenia oraz niewyraźną mowę

Niekiedy napady drgawek

Podwyższone ciśnienie tętnicze,

Zwolnienie częstości tętna

Zaburzenia widzenia

BADANIA LABORATORYJNE I TESTY DIAGNOSTYCZNE

Tomografia Komputerowa

Rezonans Magnetyczny

Nakłucie łądźwiowe – w celu oceny zawartości glukozy, białka i enzymów, oraz składów cytologicznego.

MEDULLOBLASTOMA - RDZENIAK

Pierwotny nowotwór złośliwy ośrodkowego układu nerwowego, najczęściej rozwijający się w mózdzku.

Rdzeniakowi przypisuje się najwyższy IV° złośliwości histologicznej wg WHO

EPIDEMIOLOGIA

Rdzeniak jest najczęstszym nowotworem OUN u dzieci. Częstość występowania tego guza wynosi 0,5 : 100 000 w populacji dzieci do 15 roku życia

OBJAWY I PRZEBIEG

Niemal w 75 % przypadków lokalizuje się w robaku mózdzku, blokuje przepływ płynu mózgowo – rdzeniowego daje objawy wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego, zajęcie mózdzku powoduje zaburzenia chodu.

LECZENIE

Stosuje się połączenie resekcji guza z radioterapią i chemioterapią

POSTĘPOWANIE PIELĘGNIARSKIE

Zwracanie uwagi na objawy wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego. Pilnowanie systematycznego przyjmowania leków. Rozmowa z rodzicami i dzieckiem o przebiegu leczenia. Opieka kooperacyjna.

SIADKÓWCZAK - RETINOBLASTOMA

Najczęstszy wewnątrzgałkowy nowotwór złośliwy oka u dzieci. Rozwój nowotworu jest inicjowany przez mutację, które dezaktywują obie kopie genu RB1, kodującego białko retinoblastoma. Ocenia się, że zapadalność na ten typ nowotworu wynosi około 4 na milion na rok. Występuje prawie wyłącznie u dzieci poniżej 5 r.ż. I stanowi około 3% nowotworów złośliwych występujących u dzieci poniżej 15 r.ż.

OBJAWY KLINICZNE

Leukokoria – biały refleks źreniczny, zez, jaskra, bolesność, zaczerwienienie, Pogorszenie widzenia, Jednostronne poszerzenie źrenic, Różnobarwność tęczówek, Wylew krwi do komory przedniej, Oczopląs, Białe plamki na tęczówce, Utrata łknienia, niechęć do ssania

ROZPOZNIANIE

Badanie dna oka – w obrazie uzyskanym w fundoskopii widać białawy guzek z naczynekowato poszerzonymi naczyniami

USG – masa o większej niż ciało szkliste echogenności, z drobnymi nawapnieniami, MR, TK

LECZENIE

Chemioterapia, Chemioredukcja

Leczenie miejscowe

Krioterapia – polega na gwałtownym zamrożeniu guza, powodującym zniszczenie śródbłonna naczyń guza, zakrzepicę i zawał tkanki nowotworowej

Fotokoagulacja laserowa

Przezżreniczna termo (chemio) terapia laserowa – nagrzewanie guza powoduje martwicę jego tkanek

Radioterapia , teleterapia

TERAPIE EKSPERYMENTALNE

Terapia fotodynamiczna – oparta na użyciu nietoksycznych fotouczulaczy aktywowanych światłem niejonizującego lasera, terapia genowa.

REGESJA GUZA

Typ 0 – całkowity zanik guza

Typ I – pozostałości guza za sprawą ognisk zwapnień mają obraz tzw. Pokruszonego sera

Typ II – szara, półprzejrzysta tkanka guza, tzw. Obraz rybiego mięsa

Typ III – (mieszany) – łączy cechy typów I i II

Typ IV – atrofia siatkówki, naczyńówki i guza, najczęściej po krioterapii

ROKOWANIE

Przeżywalność w przypadku samego siatkowczaka jest obecnie doskonała u pacjentów z jednostronnym lub obustronnym guzem. Zachowanie widzenia w zajętych oku zależy od metody leczenia, objętości guza w momencie rozpoznania, relacji anatomicznej nowotworu do plamki żółtej i nerwu wzrokowego oraz wystąpienia ewentualnych efektów niepożądanych leczenia (zaćma, krwotok do ciała szklistego).

GUZ WILMSA nephroblastoma – nerczak płodowy

Jest złośliwym nowotworem nerki. Stanowi najczęściej występujący nowotwór jamy brzusznej wieku dziecięcego, stanowi około 97% nowotworów tego narządu i 7-8% nowotworów złośliwych u dzieci, a jednocześnie jest nowotworem litym o najwyższym stopniu wyleczalności.

W Polsce rejestruje się od 70 do 80 nowych przypadków tego guza rocznie.

Największa częstość zachorowań 80 % przypada na okres wczesnego dzieciństwa (szczyt pomiędzy 2 a 3 r.ż.), ale guz bywa wykrywany również w okresie dojrzewania.

Zazwyczaj guz występuje jednostronnie i towarzyszą mu inne nieprawidłowości, takie jak brak tęczówek lub schorzenia układu moczowo – płciowego.

ETIOLOGIA

Przyczyna choroby pozostaje nieznaną. U około 10% chorych występowanie guza jest związane z pewnymi zaburzeniami rozwojowymi, takimi jak wrodzony brak tęczówki (aniridia). W 1-2% przypadków nerczaka wykazano predyspozycje genetyczne do rozwoju tego nowotworu.

Rodzeństwo dzieci z guzem Wilmsa obarczone jest wyższym ryzykiem zachorowania w stosunku do populacji ogólnej

PATOFIZJOLOGIA

Guz wywodzi się z niedojrzałych komórek – renoblastów – znajdujących się w mięszu nerkowym.

We wczesnych stadiach guz jest otoczony torebką, jednakże później może szerzyć się do węzłów chłonnych i żyły głównej dolnej, a także dawać przerzuty do płuc i innych narządów.

POD WZGLĘDEM ZAAWANSOWANIA WYRÓŻNIA SIĘ PIĘĆ OKRESÓW

I – guz ogranicza się do jednej nerki

II – guz szerzy się poza nerkę, ale może być wycięty w całości

III – tkanka nowotworowa nie została całkowicie usunięta, ale występuje tylko w obrębie jamy brzusznej

IV obecność odległych przerzutów do płuc, wątroby, kości lub mózgu

V guz w obu nerkach

OBJAWY KLINICZNE

Najczęściej pierwszym objawem jest guz brzucha, zazwyczaj wykrywany w trakcie rutynowego badania lekarskiego lub przez rodziców

Do pozostałych objawów zalicza się: wymioty, zaparcia, zmniejszenie masy ciała, infekcje dróg moczowych, krwimocz, biegunki, objawy ostrego brzucha, gorączkę, ból brzucha, nadciśnienie tętnicze, utrata łaknienia

BADANIA LABOLATORYJNE I TESTY DIAGNOSTYCZNE

USG - umożliwia zróżnicowanie guza litego od torbieli, ocenę jamy brzusznej oraz wyklucza lub potwierdza obecność powiększonych węzłów chłonnych. Badanie USG wykonane przez doświadczonego radiologa najczęściej wystarcza do ustalenia wstępnego rozpoznania guza nerki.

TK lub RM – pozwalają na uwidocznienie guza.

Przy podejrzeniu przerzutów potrzebne są dodatkowe badania

LECZENIE

Skojarzone – W leczeniu stosuje się zazwyczaj 4 cykle leczenia chemicznego przedoperacyjnego, a następnie zabieg operacyjny, który najczęściej wiąże się z koniecznością usunięcia chorej nerki. Po zabiegu operacyjnym i zagojeniu się rany kontynuowana jest chemioterapia tzw. pooperacyjna. Niemowlęta poniżej 6. miesiąca życia operuje się bez chemioterapii wstępnej.

W leczeniu duże znaczenie ma również radioterapia stosowana zależnie od stopnia zaawansowania choroby. chirurgiczne, chemioterapię i radioterapię

ROKOWANIE

Rokowanie bardzo dobre – 2 letnie przeżycie osiąga 90% chorych, a 2 letnie przeżycie oznacza wyleczenie.

Badania kontrolne TK i usg.

U pacjentów leczonych w okresie dzieciństwa wyższą dawką stwierdza się ciężkie, późne, popromienne uszkodzenia narządów, zaniki mięśniowe, skrzywienia oraz usztywnienia kręgosłupa, deformacje tułowia.

U 10% istnieje ryzyko rozwoju drugiego nowotworu.

NEUROBLASTOMA – NERWIAK ZARODKOWY

Złośliwy nowotwór wywodzący się z komórek cewy nerwowej (neuroblastów).

W około 25 – 35% przypadków stwierdza się nieprawidłowości genetyczne pod postacią delecji w obrębie krótkiego ramienia chromosomu 1

CZYNNIKI RYZYKA

Wykazywano większe ryzyko zachorowania u dzieci matek:

Przyjmujących fenytoinę w czasie ciąży

Często spożywających alkohol w czasie ciąży

Używających koloryzujących farb do włosów

Stosujących hormony płciowe

Leczących się diuretykami

LOKALIZACJA

Najczęściej w obrębie jamy brzusznej gł. w rdzeniu nadnerczy. Przykręgosłupowe zwoje współczulne w śródpiersiu tylnym. Miednica. Szyja. Wyjątkowo mózgowie.

Guz nacieka okoliczne tkanki i daje przerzuty do: węzłów chłonnych zaotrzewnowych i innych, wątroby, kości, szczególnie czaszki, oczodołów, skóry, szpiku kostnego, płuc, mózgu.

OBJAWY

Nieswoiste objawy spowodowane przerzutami: utrata masy ciała, podwyższona temperatura, senność, bladeść, osłabienie, drażliwość, niepokój.

Objawy spowodowane przez ucisk guza lub obecność przerzutów: szyja, namacalny guz, Zespół Hornera w przypadku umiejscowienia w zwojach pnia współczulnego

Oczodół i gałka oczna, wybroczyny i podbiegnięcia krwotoczne w okolicy oczodołu (krwiaki okularowe, „oczy szopa praczy”), wytrzeszcz gałki ocznej, obrzęk powiek i spojówek, obrzęk tarczy nerwu wzrokowego, zanik nerwu wzrokowego, krwawienia do siatkówki, zez

Klatka piersiowa - duszność, kaszel, Infekcje płuc, bóle w klatce piersiowej zaburzenia połykania, obrzęk szyi, zespół żyły głównej górnej

Bez objawów

Jama brzuszna - rosnący, namacalny guz, przemieszczający nerkę przednio – bocznie i do dołu, brak łaknienia, wymioty, ból brzucha, zmniejszenie masy ciała, nadciśnienie tętnicze, hepatomegalia w przypadku przerzutów do wątroby.

Okolica przykregostupowa, zlokalizowany ból pleców, zaburzenia neurologiczne spowodowane uciskiem korzeni nerwów grzbietowych, paraplegia, zespół ogona końskiego, ataksja mózdkowa, przeculica, zaniki mięśniowe, skolioza, zaburzenia funkcji pęcherza moczowego, zaburzenia funkcji zwieracza odbytu.

Miednica: zaparcia, niepokój w czasie oddawania moczu, zastój moczu, masa guza wyczuwalna w badaniu per rectum.

Kośćciec

Niedokrwistość z powodu niewydolności szpiku

Bóle kości

Niepokój (u młodszych dzieci)

Skóra i tkanka podskórna: mnogie guzki podskórne o niebieskawym kolorze, wykwitki mają tendencję do blednięcia w części środkowej i tworzenia się rumieniowatej otoczki po 2-3minutach od podrażnienia zmiany przez potarcie.

DIAGNOSTYKA

Biopsja guza lub szpiku i wynik histopatologiczny.

Podwyższony poziom katecholamin w osoczu

Podwyższony poziom metabolitów w moczu

Ocenie wielkości ogniska pierwotnego i ewentualnych przerzutów służą badania obrazkowe:

Rtg jamy brzusznej i klatki piersiowej

Scyntygrafia kości

TK lub MR okolicy guza

Mielografia w przypadku objawów neurologicznych

STOPNIE ZAAWANSOWANIA

KLASYFIKACJA EVANSA

KLASYFIKACJA WG INTERNATIONAL NEUROBLASTOMA RISK GROUP

LECZENIE

TERAPIE EKSPERYMENTALNE

INHIBITORY TOPOIZOMERAZY 1

Topotekan i irynotekan są mało toksyczne idają dobre efekty, zwłaszcza w połączeniu z cyklofosfamidem

RADIOTERAPIA CELOWANA

IMMUNOTERAPIA

Gd2 jest disialogangliozdem ulegającym wysokiej ekspresji w komórkach guza

RETINOIDY

INHIBITORY ANGIOGENEZY

INHIBITORY KINAZ TYROZYNOWYCH

NOWOTWORY GERMINALNE

Nowotwory germinalne są nowotworami wywodzącymi się z pierwotnych komórek rozrodczych.

Stanowią około 3-6,3% wszystkich nowotworów złośliwych wieku rozwojowego. W Polsce rozpoznaje się rocznie 40-90 przypadków tych nowotworów u dzieci i młodzieży poniżej 18 roku życia. Częściej występują u dziewczynek. Wyraźnie także zaznaczają się dwa szczyty zachorowań: między 1 i 6 rokiem życia oraz w wieku dojrzewania i u młodych dorosłych.

CZYNNIKI RYZYKA

Do rozwoju nowotworów germinalnych predysponuje: dyzgeneza gonad, polipowatość jelit, ataksja-teleangiektazja, zespół Turnera, zespół Klinefeltera.

Zwiększone ryzyko wystąpienia tych nowotworów stwierdza się także u chłopców z niezstąpionymi jądrami.

OBJAWY

Objawy kliniczne nowotworów germinalnych zależą: od lokalizacji ogniska pierwotnego, obecności ewentualnych przerzutów, stadium zaawansowania choroby. Ognisko pierwotne może być usytuowane wewnątrzczaszkowo (10% guzów) lub pozaczaszkowo (90% guzów).

U dzieci występują najczęściej w okolicy krzyżowej kręgosłupa, następnie w jajnikach, jądrach, okolicy zaotrzewnowej (tylna część jamy brzusznej), śródpiersiu (klatka piersiowa), szyi, podstawie czaszki i wewnątrzczaszkowo.

Guzy jajnika, które często osiągają duże rozmiary, są przyczyną: znacznego powiększenia obwodu brzucha, bólów w podbrzuszu, objawów ucisku na sąsiednie narządy (drogi moczowe, przewód pokarmowy), mogą również ujawnić się klinicznie objawami „ostrego brzucha” (bardzo duży ból) na skutek skrętu jajnika.

Guzy zlokalizowane w obrębie jąder ujawniają się jako: powiększenie jądra (zwykle niebolesne), uczucie wzrostu ciężaru jądra i wyczuwalny guz w obrębie jądra, nie obserwuje się zmian na skórze moszny, pacjenci często kojarzą pojawienie się guza jądra z wcześniejszym urazem tego narządu, przy lokalizacji w okolicy zaotrzewnowej stwierdza się objawy guza w jamie brzusznej.

Typowe dla wieku niemowlęcego i wczesnodziecięcego guzy okolicy krzyżowej kręgosłupa dają objawy zależnie od typu rozrostu guza.

Przy wzroście na zewnątrz od kości krzyżowej objawem jest zniekształcenie okolicy krzyżowo-odbytniczej. Rozrost do wnętrza miednicy daje zaburzenia defekacji lub mikcji, jak również objawy neurologiczne związane z uciskiem na korzenie nerwowe (niedowłady, zaburzenia czucia, porażenia kończyn dolnych).

Guzy zlokalizowane w okolicy śródpiersiowej u niemowląt ujawniają się wraz z powiększaniem masy guza pod postacią narastającej niewydolności oddechowej.

U starszych dzieci początkowo mogą być bezobjawowe.

Nowotwory germinalne mogą dawać przerzuty do: płuc, wątroby, węzłów chłonnych, mózgu, kości.

STADIA ZAAWANSOWANIA

Wstępne zaawansowanie kliniczne nowotworu germinalnego ocenia się na podstawie: wielkości i stopnia zaawansowania miejscowego guza pierwotnego, zajęcia regionalnych węzłów chłonnych, obecności przerzutów odległych.

TYPY MORFOLOGICZNE

Nowotwory germinalne charakteryzują się zróżnicowaną budową histologiczną i różnym stopniem złośliwości i sklasyfikowane są wg WHO (World Health Organization) na: guzy nasieniakowate, guzy nienasieniakowate. Typ histologiczny tych nowotworów zależy od etapu, w którym znajduje się ta komórka w chwili początku nowotworu.

DIAGNOSTYKA

Badania laboratoryjne z oceną markerów nowotworowych i funkcji podstawowych narządów oraz z badaniami wirusologicznymi.

Większość nowotworów germinalnych produkuje markery, takie jak: AFP (α -fetoproteina) i/lub β HCG (β -choriongonadotropina), niektóre z nich także CEA (antygen karcinoembrionalny), CA125.

Mniej specyficzne: HPL (laktogen łożyskowy), LDH-1 (dehydrogenaza kwasu mlekowego).

Badania obrazowe z oceną ogniska pierwotnego i poszukiwanie miejsc ewentualnych przerzutów odległych.

USG i tomografia komputerowa jamy brzusznej.

RTG i tomografia komputerowa klatki piersiowej.

W wybranych przypadkach konieczne są inne badania specjalistyczne, które pozwalają określić wielkość i granice nacieku nowotworowego oraz zaburzenia funkcji narządu, w którym nowotwór się rozwija.

Biopsja tkanki nowotworowej i badanie histopatologiczne w celu określenia typu nowotworu w przypadkach nowotworów niewydzielających oraz badanie cytologiczne płynu z jam ciała, jeśli jest obecny.

Ocena szpiku kostnego przy podejrzeniu przerzutów do szpiku.

LECZENIE

Guzy germinalne łagodne są leczone wyłącznie operacyjnie.

Leczenie nowotworów germinalnych złośliwych u dzieci jest prowadzone na podstawie kompleksowego postępowania: zabieg operacyjny, chemioterapii, a w niektórych przypadkach również radioterapia (gdy występują zmiany resztkowe) terapia z autologicznym przeszczepieniem komórek krwiotwórczych.

Zabieg operacyjny radykalny jest wykonywany wówczas, gdy lokalizacja i wielkość guza pozwala na całkowite jego usunięcie bez okaleczenia chorego.

Zabieg odroczony usunięcia guza lub usunięcie zmiany resztkowej w okolicy ogniska pierwotnego lub przerzutów jest wykonywane po zakończeniu chemioterapii I linii.

W wybranych przypadkach zlokalizowanych guzów o budowie histologicznej rozrodczaka stosowana jest radioterapia.

ROKOWANIE

Wieloletnie przeżycia wolne od choroby stwierdza się u 74-87% pacjentów.

Lepsze rokowanie mają guzy typu rozrodczaka i potworniaka niedojrzałego (powyżej 90% długoletnich remisji), gorsze – guzy typu pęcherzyka żółtkowego (70% długoletnich remisji). Lepiej rokują guzy o lokalizacji gonadalnej niż pozagonadalnej.

U niektórych dzieci wyleczonych z nowotworów germinalnych obserwuje się: objawy zwłóknienia płuc, zaburzenia funkcji nerek, ototoksyczności, u mężczyzn zaburzenia endokrynologiczne dotyczące hormonów płciowych.

W grupie pacjentów wysokiego ryzyka występuje również problem uszkodzenia mięśnia sercowego po zastosowanym leczeniu pewnymi grupami leków.

U osób wyleczonych w dzieciństwie z nowotworu terminalnego stwierdza się także zwiększone ryzyko wtórnych nowotworów.