

NÁDORY DĚTSKÉHO VĚKU

Edita Kabíčková

Klinika dětské hematologie a onkologie



Nádory dětí tvoří pouhé 1% všech nádorových onemocnění

- rychle rostou a časně metastazují
- převažují nádory embryonální a mezenchymální
- výrazná chemosenzitivita a radiosenzitivita je předpokladem pro lepší léčebné výsledky (70% až 75% EFS)

Obtížná diagnostika dětských nádorů

- vzácná onemocnění: roční incidence je **150/1000 000** dětí
- nespecifické projevy, často připomínající virovou infekci: horečka, zvracení, únava, nechutenství, kašel, bolesti hlavy, bolesti kostí
- většina nádorů u dětí **netvoří** specifické nádorové markery
 - klinické vyšetření → zobrazovací metody → biopsie**

Nejčastější nádory kojenců a batolat

- . nádory CNS
- . neuroblastom
- . nefroblastom
- . hepatoblastom

Nádory CNS u dětí

- nejčastější solidní nádory (20%)
- léčebný postup a prognóza závisí na histologickém typu a lokalizaci nádoru (benigní nádory mohou být maligní svou lokalizací (např. inoperabilní nádory mozkového kmene)!

Klinické projevy CNS nádorů

- Syndrom nitrolební hypertenze
- Akutní neurologická symptomatologie
 - porucha motorických funkcí nebo řeči
 - poškození mozkového kmene (okohybné nervy, poruchy dýchání, poruchy vědomí)
 - křeče
- Endokrinologické projevy
 - diabetes insipidus, pubertas praecox, poruchy růstu

Léčba nádorů CNS

- operace (totální, subtotální, parciální resekce)
- radioterapie (lokální, kraniospinální)
- chemoterapie

Úspěšnost léčby závisí na histologickém typu
a operabilitě nádoru !

Léčebné výsledky nádorů CNS

Nádor	5-leté přežití rate
Low-grade astrocytomy	60 - 90%
PNETs	40 – 85%
Ependymomy	40 – 60%
Anaplastické astrocytomy	20 – 40%
Glioblastomy	5 – 20%
Gliomy mozkového kmene	10 – 20%

Neuroblastom (8% nádorů u dětí)

Primární nádor: nadledviny, paravertebrální sympatická ganglia (zadní mediastinum, retroperitoneum, presakrálně)

Metastázy: skelet (dlouhé kosti a lebka), KD, uzliny, játra, kůže

Projevy: bolesti kostí, strabismus nebo peribulbární hematomy při postižení skeletu orbit, anémie, trombocytopenie, průjmy, hypertenze, zvětšené skrotum, krční lymfadenopatie

Neuroblastom - léčba

lokalizované onemocnění: pouze chirurgická léčba

generalizované onemocnění:

- chemoterapie
- po ukončení chemoterapie odstranění rezidua primárního nádoru
- radioterapie na primární ložisko a přetrvávající metastázy
- brachyterapie radioaktivním I ¹³¹ v metaiodobenzylguanidinu (MIBG)

Nefroblastom + Hepatoblastom

- typické nádory kojenců a batolat
- průměrný věk při stanovení dg. je 1 rok, častější je u chlapců
- časté sdružení s různými vrozenými vadami (atrézie žlučových cest, vrozené metabolické poruchy, hemihypertrofie, anomálie ledvin)
- generalizují do plic

Hepatoblastom

- hepatomegalie, bolesti břicha, bledost
- nechutenství, meteorismus, nauzea, zvracení, váhový úbytek
- ↑ hodnoty α -fetoproteinu má 70-90% dětí s HBL

Nefroblastom

- nebolestivá rezistence v dutině břišní
- makroskopická hematurie asi ve 20%
- bolest

Úspěšnost léčby se pohybuje kolem 70 - 90%

Nejčastější nádory adolescentů a mladých dospělých

- lymfomy (NHL, m.Hodgkin)
- nádory CNS
- Nádory ovarii + testes
- Nádory kostí (Ewingův sarkom, osteosarkom)

Hodgkinův lymfom

- Vzácné onemocnění u dětí mladších 5 let, maximum výskytu je mezi 15-30 roky
- V časně fázi postihuje lymfatické uzliny
- Později se onemocnění šíří do orgánů (slezina, játra, plíce, kosti, kůže)

Důležitá je přítomnost B-symptomů: horečka nad 38 C, váhový úbytek více než 10%, noční poty !!

NHL jsou nejrychleji rostoucí dětské nádory

- časně leukemizují, infiltrují meningy, CNS a jiné extralymfatické tkáně
- často manifestují pod obrazem náhlé příhody (sy. horní duté žíly, invaginace, akutní renální selhání při infiltraci ledvin)

Maligní lymfomy - terapie

- operace - pouze diagnostická, vzácně odstranění rezidua po indukci
- polyvalentní chemoterapie
- radioterapie pouze na inoperabilní reziduum nebo při iniciálním postižení mening

Nádory kostí (osteosarkom, Ewingův sarkom)

- vrchol výskytu v dospívání
- příznaky trvají průměrně 3 měsíce: bolest v postižené kosti (často objeví až při klinicky patrném zduření)
- přibližně 20% pacientů má v době stanovení diagnózy metastázy (plíce, skelet..)

před r. 1970: 80% nemocných léčených pouze operací zemřelo !

Kombinovanou chemoterapií lze vyléčit 60% pacientů s nádory kostí

- primární biopsie
- předoperační (neoadjuvantní) chemoterapie
zmenší nádor a umožní jeho šetrnější resekci
zničí metastázy
vyčlení pacienty, kteří dobře odpovídají na léčbu
- definitivní operace
- adjuvantní chemoterapie + event.
radioterapie