

κακοηθη νοσηματα στο παιδι



**Ογκολογικό τμήμα Νοσοκομείου Παίδων
“Αγλαΐα Κυριακού”**

Αθήνα 2006



ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Αγαπητοί γονείς και φίλοι,

Στα χέρια σας κρατάτε ένα βιβλίο που αποτελεί την συντονισμένη προσπάθεια χρόνων και που ο στόχος του είναι να δώσει γενικές πληροφορίες για τον καρκίνο της παιδικής ηλικίας με τρόπο απλό και σύντομο αλλά όχι απαραίτητα εκλαϊκευμένο στην Ελληνική, Αγγλική και Αλβανική γλώσσα. Στο τέλος του βιβλίου παρατίθεται με αλφαβητικό τρόπο “γλωσσάρι” όπου γίνεται προσπάθεια ερμηνείας λέξεων που συνήθως χρησιμοποιούνται στα εξειδικευμένα ογκολογικά τμήματα.

Η προσπάθειά μας στηρίχτηκε στην πεποίθηση ότι ο γονιός “πρέπει να ξέρει” και ότι ο ενημερωμένος γονιός στηρίζει το παιδί του και είναι πολύτιμος σύμμαχος της ομάδας υγείας. Ωστόσο το βιβλίο αυτό δεν μπορεί και δεν πρέπει να υποκαταστήσει την προφορική ενημέρωση και την ανοιχτή συζήτηση με το γιατρό του παιδιού σας.

Στην ολοκλήρωση του βιβλίου συνεργάστηκαν οι γονείς Λάμπης Φουρτζίου και Εντέλα Περίκου (κείμενο στα Αλβανικά), η γιατρός Σοφία Π. Κοσμίδη (κείμενο στα Αγγλικά), η Λίλιαν Θλιβερού (εικονογράφηση), οι γιατροί του Ογκολογικού τμήματος και η Ξανθή Γάλαρη (γλωσσάρι) τους οποίους θερμά ευχαριστώ.

Επίσης επιθυμώ να ευχαριστήσω την Γεωργία και την Αργυρώ που μας οδήγησαν στον κόσμο των κυττάρων και της απλασίας με τα μάτια τους, τους γονείς της Ευγενίας και της Ειρήνης που μου επέτρεψαν να χρησιμοποιήσω τις ζωγραφιές των παιδιών τους και τις μητέρες Μαρία Κ, Ελένη Κ, Αφροδίτη Μ και Μαίρη Τ για τις πολύτιμες επισημάνσεις τους.

Το βιβλίο αφιερώνω στη μνήμη της μάννας μου που με έμαθε να αγαπάω και να δικαιολογώ....

Ελένη Βασιλάτου - Κοσμίδη

Κείμενο:

Ελένη Βασιλάτου - Κοσμίδη

Μετάφραση στην αγγλική γλώσσα:

Σοφία Π. Κοσμίδη

Μετάφραση στην αλβανική γλώσσα:

Λάμπης Φουρτζίου

Εντέλα Περίκου

Εικονογράφηση:

Λίλιαν Θλιβερού

Επιμέλεια Έκδοσης

Ελένη Βασιλάτου - Κοσμίδη

Copyright© 2006

Απαγορεύεται η αναδημοσίευση και γενικά η αναπαραγωγή στο σύνολο ή κατά τμήμα του παρόντος έργου με οποιοδήποτε μέσο ή τρόπο, σύμφωνα με το Ν. 2387/1920, τα Ν.Δ. 3565/56, 4254/62, 4264/62, το Ν. 100/75 και τους λοιπούς κανόνες διεθνούς δικαίου, χωρίς την άδεια των συγγραφέων.

Το βιβλίο αυτό τυπώθηκε με την ευγενική χορηγία
της φαρμακευτικής εταιρείας **Bristol-Myers Squibb A.E.B.E**

Αγαπητέ μου φίλε, αγαπητή μου φίλη,

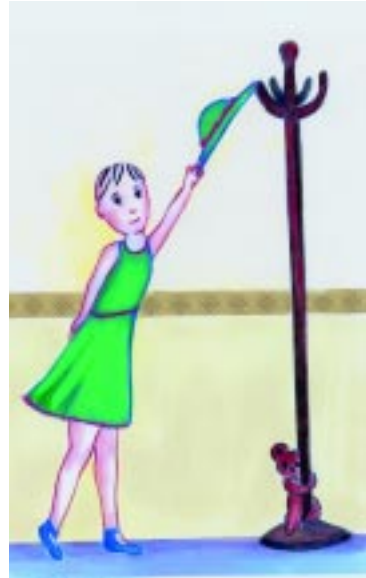
Όταν μου έδωσαν αυτό το βιβλίο για να το μεταφράσω θέλησα να γράψω δύο λόγια από τη δική μου εμπειρία και τον πόνο που ένοιωσα πιστεύοντας ότι ίσως απαλύνω το δικό σου πόνο.

Παίρνοντας στα χέρια σου αυτό το βιβλιαράκι, είμαι σίγουρη ότι η ψυχή σου και η καρδιά σου είναι ταραγμένη και ίσως ψάχνεις απελπισμένα να βρείς λύση στο πρόβλημα που ποτέ δεν σκέφτηκες ότι μπορούσε να σου τύχει . Τα συναισθήματα αυτά τα έζησα και εγώ προσωπικά όταν πριν δύο περίπου χρόνια άκουγα το γιατρό να μου λέει: "Κα Περίκου το παιδί σας έχει καρκίνο!" Η πρώτη μου αντίδραση ήταν να πέσω από το μπαλκόνι και η επόμενη σκέψη μου ήταν "Θεέ μου γιατί σ'εμένα;"

Με την πάροδο του χρόνου ζώντας από κοντά την αρρώστεια και με την αμέριστη συμπαράσταση των γιατρών που δεν φείδονταν ούτε χρόνο ούτε κόπο μπόρεσα να δω αισιόδοξα το μέλλον του παιδιού μου και να πιστέψω ότι ο καρκίνος είναι μια αρρώστεια που τελικά μπορεί να νικηθεί αρκεί να πιστέψεις στο Θεό και να εμπιστευθείς τους γιατρούς .

Γι αυτό το λόγο μη φοβηθείς και μην απογοητευθείς αλλά δώσε τη μάχη της ζωής και πολέμησε τον καρκίνο γιατί δεν είναι ανίκητος . Όσοι φροντίζουν το παιδί σου θα είναι δίπλα σου, θα σε βοηθήσουν και θα δίνουν τη μάχη μαζί σου .

Τελειώνοντας, θα ήθελα να ευχαριστήσω το προσωπικό του Νοσοκομείου γιατί εκτός από τον αγώνα για τη θεραπεία του παιδιού μου, μου πρόσφεραν και την ηθική τους συμπαράσταση που χωρίς αυτή ίσως να μην άντεχα ως το τέλος . Επίσης εκμεταλλευόμενη την ευκαιρία που μου δόθηκε θα ήθελα να τους εκφράσω την ευγνωμοσύνη μου και να πω, από τα βάθη της ψυχής μου, ότι δεν θα έβρισκα πουθενά καλύτερους συμπαραστάτες στον πόνο μου.



Με αγάπη
Εντέλα Περίκου

ΚΑΚΟΗΘΗ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΣΤΟ ΠΑΙΔΙ

1. Προσβάλλονται τα παιδιά από καρκίνο;

Τα παιδιά προσβάλλονται πολύ σπάνια από καρκίνο, 100 περίπου φορές σπανιότερα από τους ενήλικες. Κάθε χρόνο νοσούν 14 σε κάθε 100.000 παιδιά από την γέννηση μέχρι την ηλικία των 15 χρόνων. Ωστόσο ο καρκίνος είναι η συχνότερη αιτία θανάτου σε παιδιά μετά τον πρώτο χρόνο της ζωής, αν εξαιρέσουμε τους θανάτους που οφείλονται σε ατυχήματα.

Οι μορφές καρκίνου από τις οποίες νοσούν τα παιδιά είναι οι *λευχαιμίες*, τα *λεμφώματα* και οι διάφορες μορφές όγκων που στην Ογκολογία ονομάζονται *συμπαγείς όγκοι*.

Ο καρκίνος είναι νόσος που δεν είναι μεταδοτική και δεν ακολουθεί τους κανόνες της κληρονομικότητας παρά το ότι είναι γνωστό ότι ορισμένοι τύποι καρκίνου παρατηρούνται στην ίδια οικογένεια και ότι υπάρχουν οικογένειες με αυξημένη συχνότητα καρκίνου. Η αιτία ανάπτυξης κάποιας μορφής καρκίνου στο παιδί δεν είναι γνωστή και θα πρέπει ίσως να αποδοθεί σε συνδυασμό ποικίλων παραγόντων άλλων γνωστών και άλλων που δεν έχουν ακόμη διευκρινιστεί.

2. Ποιές είναι οι συχνότερες μορφές καρκίνου στα παιδιά;

Η πιο συχνή μορφή καρκίνου στα παιδιά είναι η λευχαιμία (περίπου 35% του συνόλου των περιπτώσεων καρκίνου) και ακολουθούν οι όγκοι του νευρικού συστήματος, τα λεμφώματα (κακοήθεις όγκοι λεμφαδένων ή άλλων οργάνων), οι όγκοι νεφρών (νεφροβλάστωμα) και επινεφριδίων (νευροβλάστωμα), τα σαρκώματα μαλακών μοριών (όπως είναι το ραβδομυοσάρκωμα) και των οστών (όπως είναι το οστεοσάρκωμα και το σάρκωμα Ewing), οι όγκοι του ήπατος (ηπατοβλάστωμα), οι όγκοι όρχεων και ωοθηκών (ονομάζονται όγκοι από αρχέγονα γεννητικά κύτταρα), οι όγκοι του αμφιβληστροειδούς που είναι μέρος του ματιού (ρετινοβλάστωμα) κ.α. Άλλες μορφές καρκίνου είναι πολύ σπανιότερες στα παιδιά. Κακοήθεις όγκοι ενηλίκου τύπου όπως είναι ο καρκίνος του μαστού, του πνεύμονα, του προστάτη, το κακόηθες μελάνωμα κλπ παρατηρούνται πολύ σπάνια κατά την παιδική ηλικία.

Μορφές καρκίνου

- ✓ Λευχαιμία
- ✓ Όγκοι νευρικού συστήματος
- ✓ Λέμφωμα
- ✓ Νευροβλάστωμα
- ✓ Νεφροβλάστωμα
- ✓ Σάρκωμα
- ✓ Διάφορα άλλα

3. Ποιός είναι ο ρόλος της πρόληψης;

Πρόληψη με την έννοια οδηγίων προς αποφυγή δημιουργίας καρκίνου στο παιδί ή της χρησιμοποίησης ειδικών εξετάσεων προσυμπτωματικού ελέγχου (*screening*)



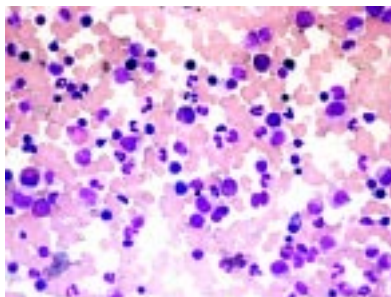
δεν μπορεί να εφαρμοσθεί στο παιδί αλλά απαιτείται ευαισθητοποίηση και γνώση του παιδίατρού και του γενικού γιατρού, έτσι ώστε να είναι σε θέση να αξιολογήσουν ύποπτα συμπτώματα ή ευρήματα και να παραπέμψουν έγκαιρα το παιδί σε εξειδικευμένο κέντρο για έλεγχο. Η πρόληψη είναι λοιπόν ταυτόσημη με την έγκαιρη διάγνωση που έχει ως συνέπεια την αποτελεσματικότερη αντιμετώπιση της νόσου. Οδηγίες ωστόσο κατά του καπνίσματος, υπέρ της σωστής διατροφής, υπέρ της αποφυγής έκθεσης στον ήλιο, είναι χρήσιμες για την αποφυγή ανάπτυξης καρκίνου στην ενήλικη ζωή.



4. Τι είναι η λευχαιμία;

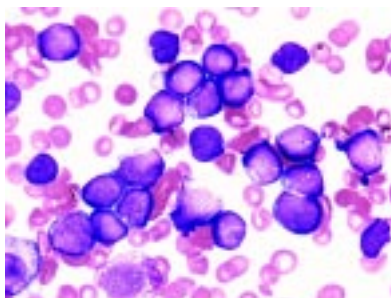
Λευχαιμία είναι νόσος που προσβάλλει τον αιμοποιητικό ιστό δηλαδή τα κύτταρα που παράγονται στο μυελό των οστών, ο οποίος βρίσκεται σε όλα τα οστά ιδιαίτερα όμως τα μεγάλα όπως είναι το μηριαίο, η κνήμη, η λεκάνη, το στέρνο κλπ. Ο αιμοποιητικός ιστός περιλαμβάνει μια ποικιλία κυττάρων με διαφορετική μορφή και λειτουργία. Τα κύτταρα αυτά στις διάφορες βαθμίδες της εξέλιξης τους ομαδοποιούνται σε 3 κυρίως κατηγορίες (σειρές):

α. ερυθρά σειρά που περιλαμβάνει κύτταρα που εξελίσσονται στα ώριμα **ερυθρά αιμοσφαίρια** που είναι απαραίτητα για να μεταφέρουν οξυγόνο στους ιστούς και συμβάλλουν στην ευεξία του ατόμου. Όταν ο αριθμός των ερυθρών αιμοσφαιρίων ελαττωθεί τότε διαπιστώνεται αναιμία.



β. κοκκίωδης σειρά που περιλαμβάνει τα **λευκά αιμοσφαίρια** σε διάφορα στάδια μορφολογίας και ωρίμανσης. Από αυτά τα πιο ώριμα είναι τα πολυμορφοπύρρινα που ονομάζονται και ουδετερόφιλα και τα λεμφοκύτταρα. Τα πολυμορφοπύρρινα είναι απαραίτητα για την άμυνα του οργανισμού και την αποτελεσματική καταπολέμηση των λοιμώξεων.

γ. μεγακαρυοκυτταρική σειρά που περιλαμβάνει κύτταρα που παράγουν τα **αιμοπετάλια** που είναι κύτταρα που συμμετέχουν στην αποτελεσματική πήξη του αίματος και συμβάλλουν στην αποφυγή αιμορραγιών.



Όταν ένα παιδί νοσήσει από λευχαιμία, στο μυελό των οστών παρατηρείται μία υπερπαραγωγή παθολογικών (στη μορφή και στη λειτουργία) λευκών αιμοσφαιρίων (τα κύτταρα αυτά είναι πολύ ανώριμα και κακοήθη και ονομάζονται λευχαιμικά κύτταρα **ή βλάστες**) που δεν επιτελούν την φυσιολογική τους λειτουργία που είναι η αντιμετώπιση των λοιμώξεων. Όταν τα λευχαιμικά αυτά κύτταρα «γεμίσουν» τον μυελό των οστών μειώνεται σημαντικά η παραγωγή των φυσιολογικών του κυττάρων δηλαδή των ερυθρών αιμοσφαιρίων, των λευκών αιμοσφαιρίων και των αιμοπεταλίων. Όσο ο αριθμός των φυσιολογικών κυττάρων μειώνεται αρχίζουν τα συμπτώματα



που είναι μεταξύ άλλων εύκολη κόπωση και ωχρότητα (ελάττωση ερυθρών αιμοσφαιρίων δηλαδή αναιμία), πυρετός και λοιμώξεις (ελάττωση των λευκών αιμοσφαιρίων) και αιμορραγικές εκδηλώσεις στο δέρμα ή στους βλεννογόνους (ελάττωση αιμοπεταλίων).

5. Υπάρχουν διάφορες μορφές λευχαιμίας;

Στα παιδιά η λευχαιμία είναι κυρίως οξεία (95%) και τα παθολογικά κύτταρα που υπερπαράγονται ανήκουν συχνότερα (85%) ως προς την μορφολογία στην λεμφική σειρά των λευκών αιμοσφαιρίων και η νόσος ονομάζεται οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία (ΟΛΛ). Στις υπόλοιπες περιπτώσεις (15%), η νόσος ονομάζεται οξεία μη λεμφοβλαστική ή μυελογενής λευχαιμία (ΟΜΛΛ) η οποία περιλαμβάνει διάφορες υποομάδες. Οι χρόνιες λευχαιμίες είναι ιδιαίτερα σπάνιες στα παιδιά (5%) και ο συχνότερος τύπος είναι η χρόνια μυελογενής λευχαιμία (ΧΜΛ).



6. Ποιά είναι τα συμπτώματα της λευχαιμίας;

Τα παιδιά που πάσχουν από λευχαιμία και συγκεκριμένα από ΟΛΛ εμφανίζουν συμπτώματα που σχετίζονται με τα παρακάτω:

- α) ελάττωση των φυσιολογικών κυττάρων του μυελού των οστών και τα συμπτώματα είναι ωχρότητα, πυρετός, καταβολή των δυνάμεων, αιμορραγικές εκδηλώσεις από το δέρμα (κόκκινες κηλίδες ή μελανιές που ονομάζονται πετέχειες ή εκχυμώσεις) ή τους βλεννογόνους (αιμορραγία από τα ούλα, τη μύτη και σπανιότερα από τα ούρα ή τα κόπρανα).



β) διήθηση του μυελού των οστών και άλλων οργάνων από κακήθη λευχαιμικά κύτταρα και τα συμπτώματα είναι πόνος στα οστά, χλωρότητα (το παιδί πονάει και δυσκολεύεται στη βάδιση - κουτσαίνει) και διόγκωση των λεμφαδένων ιδιαίτερα στον τράχηλο.

Κατά την εξέταση του παιδιού διαπιστώνεται ωχρότητα, αιμορραγικά στοιχεία (μελανιές), διόγκωση λεμφαδένων, ήπατος ή και του σπλήνα.

7. Πώς γίνεται η διάγνωση της λευχαιμίας;

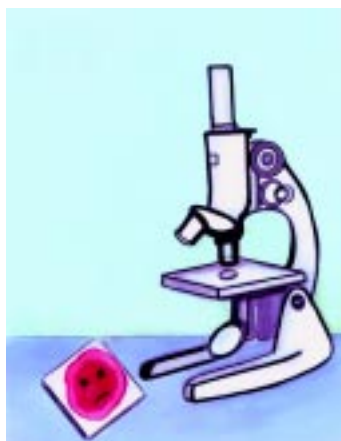
Η διάγνωση της λευχαιμίας γίνεται με την εξέταση του μυελού των οστών. Η εξέταση αυτή λέγεται **μυελόγραμμα** (και όχι μυελογράφημα ή μυελογραφία) και συνίσταται στη λήψη υλικού με ειδική βελόνα από τα οστά της λεκάνης αφού προηγηθεί τοπική αναισθησία (επάλειψη με ειδική αναισθητική αλοιφή που ονομάζεται ΕΜΛΑ) ή βραχεία (μικρής διάρκειας) νάρκωση δεδομένου ότι η εξέταση δεν είναι



ανώδυνη. Το υλικό επιστρώνεται σε πλακίδια (επίχρισμα μυελού), γίνονται ειδικές χρώσεις και εξετάζεται στο μικροσκόπιο. Μέρος του υλικού προορίζεται για εξειδικευμένες εξετάσεις όπως είναι ο ανοσοφαινότυπος και η κυτταρογενετική μελέτη.

8. Πώς αντιμετωπίζεται η λευχαιμία;

Η λευχαιμία αντιμετωπίζεται σε εξειδικευμένα παιδιατρικά ογκολογικά τμήματα στελεχωμένα με ειδικά εκπαιδευμένους παιδίατρους ογκολόγους,



Γεωργία
Δωδεύση

Η ΟΜΑΔΑ ΤΩΝ ΚΙΤΑΡΩΝ!



το χαρούμενο
κίταρο



το νυσταγμένο
κίταρο



το θυμαμένο
κίταρο

Η ΟΜΑΔΑ ΤΩΝ ΚΙΤΑΡΩΝ!

Γεωργία
Δωδεύση

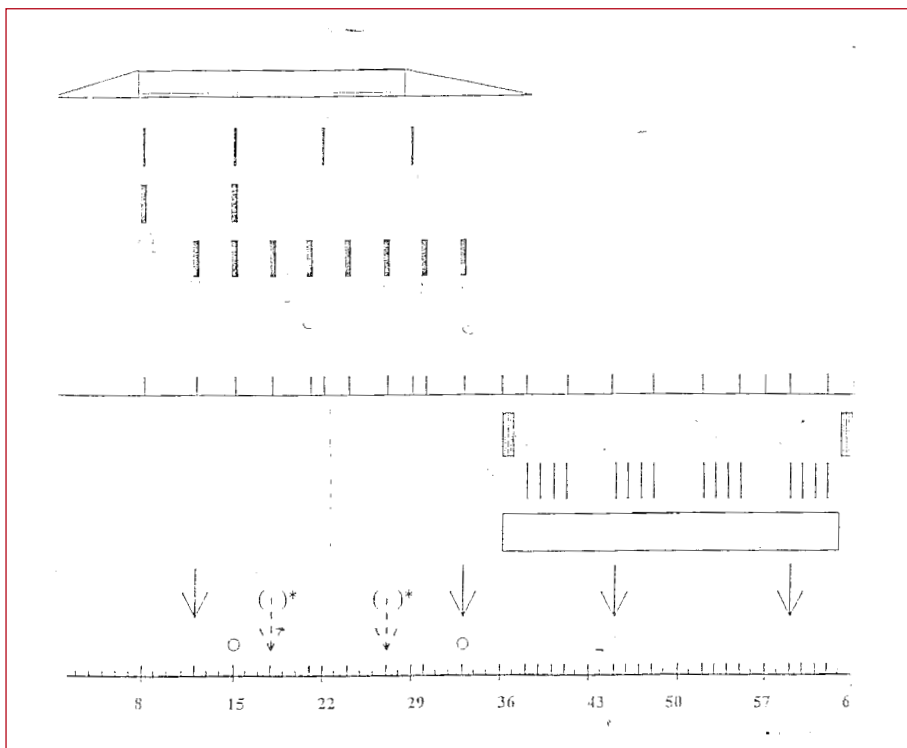


τα
ερωτωμένα
κίταρα

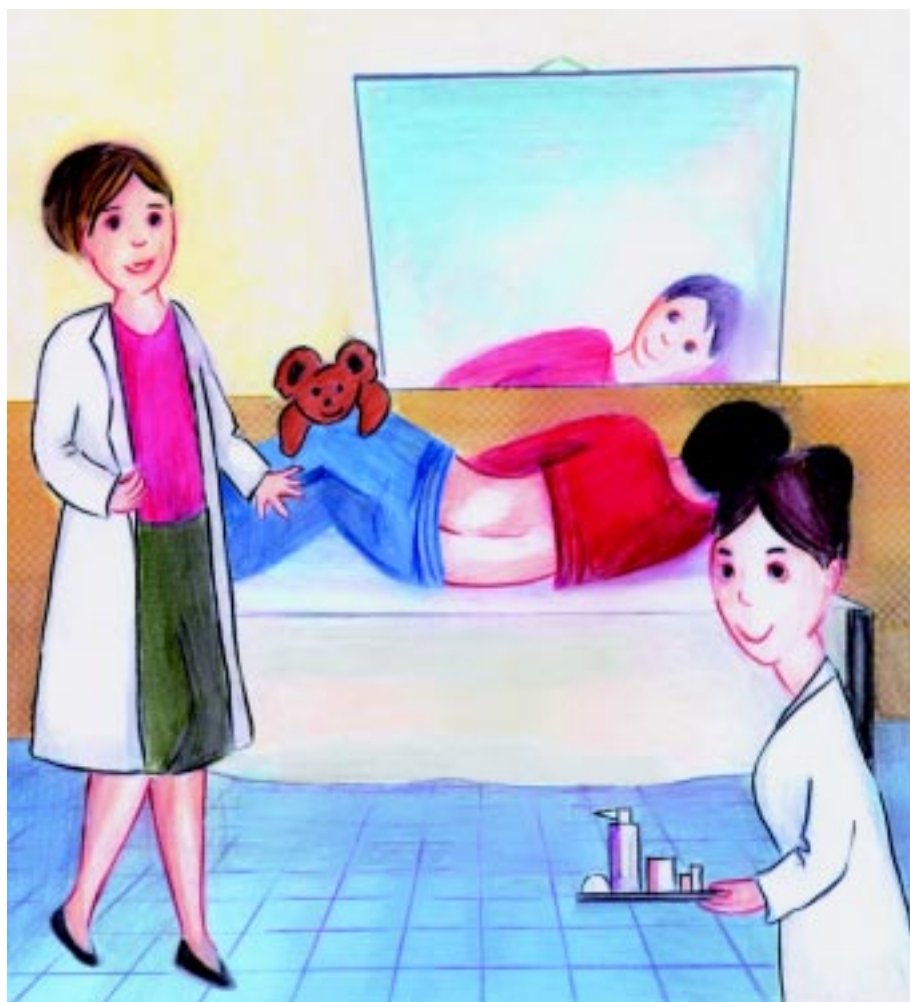


το
καλό
κίταρο.

Τα κίταρα με τα μάτια ενός παιδιού



έμπειρο νοσηλευτικό προσωπικό, ψυχολόγο και κοινωνικό λειτουργό. Η θεραπεία συνίσταται στη χορήγηση ειδικών φαρμακευτικώνσκευασμάτων (*χημειοθεραπεία*). Ο συνδυασμός των φαρμάκων, οι δόσεις, ο τρόπος χορήγησης και ο χρόνος χορήγησης αναφέρονται ως *πρωτόκολλο* *θεραπείας* και *βασίζονται σε διεθνή εμπειρία*. Τα φάρμακα αυτά χορηγούνται κυρίως ενδοφλέβια δια μέσου ειδικών κεντρικών φλεβικών καθετήρων (*καθετήρες Hickman*) και λιγότερο συχνά από το στόμα ή διά μέσου του δέρματος. Σημαντικό μέρος της θεραπείας της λευχαιμίας αποτελεί η *προφύλαξη του Κεντρικού Νευρικού συστήματος (ΚΝΣ)* η οποία περιλαμβάνει την χορήγηση συγκεκριμένων φαρμάκων εντός του ΚΝΣ. Η θεραπεία αυτή ονομάζεται *ενδορραχιαία έγχυση* και γίνεται με ειδική παρακέντηση που γίνεται μεταξύ δύο οσφυϊκών σπονδύλων και ονομάζεται *οσφυονωτιαία παρακέντηση*. Τα θεραπευτικά πρωτόκολλα για την αντιμετώπιση της ΟΛ περιλαμβάνουν μία αρχική φάση που ονομάζεται *θεραπεία εφόδου* και μία τελική που ονομάζεται *θεραπεία συντήρησης*. Μεταξύ αυτών, υπάρχουν οι φάσεις *σταθεροποίησης* και *επανεφόδου*. Στα περισσότερα παιδιά με ΟΛ επιτυγχάνεται εξαφάνιση των παθολογικών κυττάρων και επανεμφάνιση των φυσιολογικών κυττάρων του μυελού μετά την θεραπεία εφόδου και η κα-

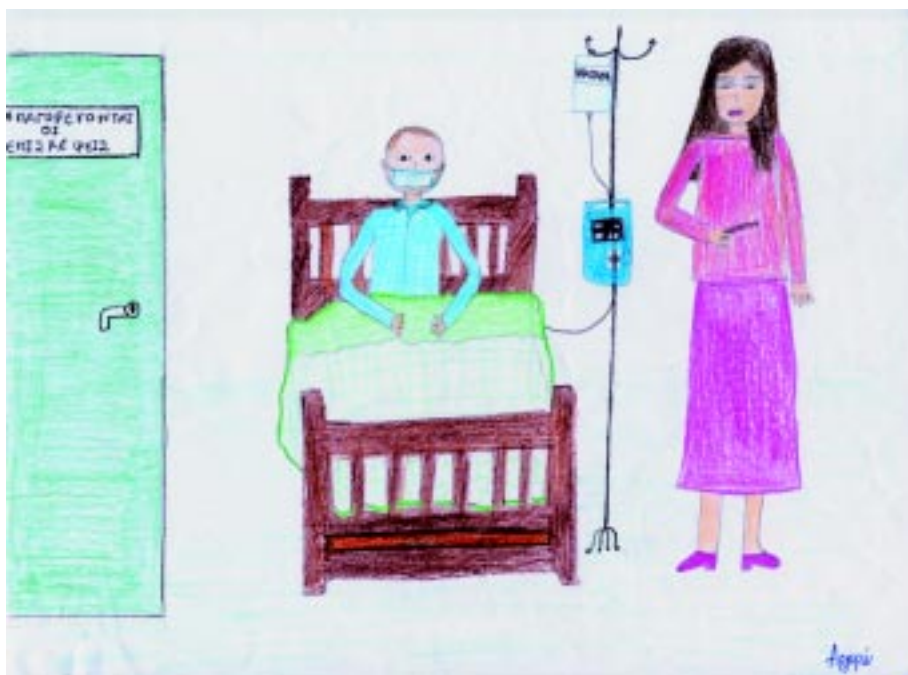


τάσταση αυτή ονομάζεται **ύφεση** της νόσου. Το πρωτόκολο θεραπείας άλλοτε απαιτεί εισαγωγή στο Νοσοκομείο και άλλοτε η θεραπεία χορηγείται στο εξωτερικό ιατρείο ή στο σπίτι.

Η συνολική διάρκεια της θεραπείας για τις περισσότερες μορφές της ΟΛΛ είναι δύο χρόνια.

9. Ποιές είναι οι παρενέργειες της θεραπείας

Οι πιο σημαντικές παρενέργειες της χημειοθεραπείας σχετίζονται με τον μηχανισμό δράσης τους που είναι η καταστροφή ταχέως πολλαπλασιαζόμενων κυττά-



ρων. Τέτοια κύτταρα εκτός από τα κύτταρα των όγκων ή της λευχαιμίας, είναι τα φυσιολογικά κύτταρα του μυελού των οστών τα οποία ελαττώνονται παροδικά με συνέπεια την εμφάνιση αναιμίας, αιμορραγικής διάθεσης και λοίμωξης. Η κατάσταση κατά την οποία τα φυσιολογικά κύτταρα του μυελού των οστών ελαττώνονται λόγω προηγηθείσας



χημειοθεραπείας λέγεται **απλασία** μυελού και απαιτεί προσεκτική παρακολούθηση και αντιμετώπιση (αντιβίωση, μεταγγίσεις κλπ). Άλλες παρενέργειες είναι η απώλεια των μαλλιών (**αλωπεκία**) η οποία δεν είναι μόνιμη και η εμφάνισή της ή μη δεν πρέπει να συσχετίζεται με την αποτελεσματικότητα της θεραπείας. Η ναυτία και ο έμετος είναι ιδιαίτερα συχνές παρενέργειες και πρέπει να προλαμβάνονται και να θεραπεύονται. Πρέπει επίσης να σημειωθεί ότι διάφοροι χημειοθεραπευτικοί παράγοντες ευθύνονται για συγκεκριμένη τοξικότητα όπως είναι νευροτοξικότητα, νεφροτοξικότητα, καρδιοτοξικότητα, ηπατοτοξικότητα αλλεργικές αντιδράσεις κλπ.

10. Ποιά είναι η πρόγνωση της ΟΛΛ;

Η πορεία και εξέλιξη της νόσου ονομάζεται *πρόγνωση* και εξαρτάται από ποικίλους παράγοντες όπως είναι η ηλικία του παιδιού (τα βρέφη ηλικίας μικρότερης του ενός χρόνου και οι έφηβοι έχουν χειρότερη πρόγνωση), ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων στη διάγνωση (όσο μεγαλύτερος είναι ο αριθμός τόσο χειρότερη είναι η πρόγνωση), το φύλο του παιδιού (τα αγόρια έχουν χειρότερη πρόγνωση γιατί υπάρχει κίνδυνος υποτροπής της νόσου στους όρχεις), και άλλοι παράγοντες που σχετίζονται με τα ίδια τα κακοήθη κύτταρα (μέγεθος του κυττάρου, ανοσοφαινότυπος, κυτταρογενετική εξέταση). Καλύτερης πρόγνωσης λευχαιμία ως προς τον ανοσοφαινότυπο είναι η κοινού τύπου ΟΛΛ που είναι και η συχνότερη. Ένας άλλος σημαντικός προγνωστικός παράγοντας είναι η *ταχύτητα απάντησης* στη χορηγούμενη θεραπεία σε συγκεκριμένη χρονική στιγμή τόσο στο αίμα (ημέρα 8), όσο και στο μυελό (ημέρα 15 και 33).

Με τα σύγχρονα πρωτόκολλα αντιμετώπισης της νόσου περισσότερα από 70% των παιδιών επιβιώνουν χωρίς προβλήματα. Η επιβίωση σε συνεχιζόμενη ύφεση στο μυελό των οστών και στο ΚΝΣ μετά 5 χρόνια από την ημέρα της διάγνωσης της νόσου, είναι ταυτόσημη με την *ίαση* του παιδιού.



11. Τι σημαίνει υποτροπή λευχαιμίας;

Η επανεμφάνιση της λευχαιμίας ονομάζεται **υποτροπή** της νόσου και μπορεί να αφορά τον μυελό των οστών, το ΚΝΣ, τους όρχεις αν πρόκειται για αγόρι ή συνδυασμό των παραπάνω. Άλλοι σπάνιοι τύποι υποτροπής είναι η επανεμφάνιση της νόσου στα μάτια, στις ωθήκες, στους νεφρούς κλπ.

Η πρόγνωση της υποτροπής της λευχαιμίας εξαρτάται κυρίως από τον χρόνο εμφάνισής της υπό την έννοια ότι είναι πολύ χειρότερη όσο ενωρίτερα (και μάλιστα υπό χημειοθεραπεία) διαπιστωθεί. Η αντιμετώπιση της υποτροπής απαιτεί ισχυρότερη θεραπεία που ακολουθείται από αλλογενή **μεταμόσχευση μυελού** με δότη αδελφό ή αδελφή με ιστοσυμβατότητα εφόσον η υποτροπή διαπιστωθεί ενωρίς και εφόσον επιτευχθεί πάλι ύφεση.

Ιστοσυμβατότητα μεταξύ αδελφών (HLA) διαπιστώνεται σε 25-30% των περιπτώσεων. Η μεταμόσχευση μυελού δεν είναι χειρουργική επέμβαση αλλά ενδοφλέβια χορήγηση (σαν μετάγγιση) του μυελού ή περιφερικών κυττάρων του δότη στο πάσχον παιδί εφόσον βέβαια μετά την ισχυρή θεραπεία επιτυγχάνεται ύφεση της νόσου. Όταν δεν υπάρχει συμβατός αδελφός ή αδελφή προτείνεται αναζήτηση μη συγγενών συμβατών δοτών μέσω της διεθνούς δεξαμενής δοτών μυελού.



12. Ποιοί είναι οι πιο συχνοί όγκοι στα παιδιά

Μετά την λευχαιμία, συχνότεροι όγκοι της παιδικής ηλικίας είναι οι όγκοι του Κεντρικού Νευρικού συστήματος (ΚΝΣ) οι οποίοι προσβάλλουν παιδιά από την βρεφική ηλικία μέχρι την εφηβεία. Οι όγκοι αυτοί εντοπίζονται σε διάφορα σημεία του ΚΝΣ (το οποίο περιλαμβάνει τον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό) με συχνότερη εντόπιση τον εγκέφαλο. Εκτός από την εντόπιση, σημασία για την αποτελεσματική ή όχι αντιμετώπισή τους έχει το είδος των κυττάρων που απαρτίζουν αυτούς τους όγκους δηλαδή ο ιστολογικός τύπος του όγκου, ο τρόπος με τον οποίο αναπτύσσονται μέσα στον εγκέφαλο (δηλαδή διηθούν τους φυσιολογικούς εγκεφαλικούς ιστούς) και η ηλικία του παιδιού. Ειδικότερα η εντόπιση και ο τρόπος ανάπτυξής τους (διήθησης) ανάμεσα στα υπόλοιπα υγιή εγκεφαλικά στοιχεία επηρεάζουν σημαντικά την δυνατότητα χειρουργικής εξαίρεσης αυτών των όγκων.

13. Ποιά είναι τα συμπτώματα των όγκων εγκεφάλου;

Τα συμπτώματα που εμφανίζει ένα παιδί με όγκο εγκεφάλου εξαρτώνται από δύο κυρίως παράγοντες:

- α) την ηλικία του παιδιού : παιδιά ηλικίας μικρότερης των 3 χρόνων μπορεί να εμφανίσουν γενικά συμπτώματα όπως είναι ευερεθιστότητα ή υπνηλία, αναίτιο κλάμα, άρνηση λήψης τροφής κλπ. Μεγαλύτερα παιδιά εκδηλώνουν κεφαλαλγία (πονοκέφαλο), έμετο, δυσκολία στη στήριξη ή βιάδιση κλπ
- β) την εντόπιση του όγκου : ανάλογα με την εντόπιση τα συμπτώματα οφείλονται στην άμεση διήθηση ή πίεση των φυσιολογικών εγκεφαλικών ιστών ή στην απόφραξη της ροής του εγκεφαλονωτιαίου υγρού και δημιουργία αυξημένης ενδοκράνιας πίεσης δηλαδή της πίεσης μέσα στον εγκέφαλο (έμμεση δράση). Τα συμπτώματα της αυξημένης ενδοκράνιας πίεσης είναι πρωινή κεφαλαλγία, έμετος, διαταραχές της όρασης, αδυναμία στα άνω άκρα (χέρια) ή κάτω άκρα (πόδια) κλπ

Εάν ο όγκος εντοπίζεται σε συγκεκριμένες ανατομικές περιοχές του εγκεφάλου όπως είναι η παρεγκεφαλίδα και το εγκεφαλικό στέλεχος (που είναι οι συχνότερες εντοπίσεις), τα συμπτώματα περιλαμβάνουν επίσης διαταραχές της ισορροπίας, της βιάδισης και παραλύσεις ορισμένων εγκεφαλικών νεύρων όπως είναι διπλωπία δηλαδή διπλή όραση, διαταραχή της ομιλίας, δυσκολία στην κατάποση κλπ. Σε άλλες εντοπίσεις όπως είναι τα εγκεφαλικά ημισφαίρια, παρατηρούνται και άλλα συμπτώματα όπως κεφαλαλγία, σπασμοί και διάφορες παραλύσεις.



14. Πώς ονομάζονται οι πιο συχνόι όγκοι εγκεφάλου;

Οι πιο συχνόι όγκοι εγκεφάλου είναι τα *γλιώματα* που διακρίνονται σε διάφορους βαθμούς κακοήθειας και ακολουθούν τα *μυελοβλαστώματα* που ταξινομούνται στην κατηγορία των PNET.

15. Πώς γίνεται η διάγνωση των όγκων εγκεφάλου;

Όταν ένα παιδί εμφανίσει την συμπτωματολογία που αναφέρθηκε και υπάρχει υποψία όγκου στο ΚΝΣ, ακολουθούν απεικονιστικές εξετάσεις όπως είναι η αξονική τομογραφία και η μαγνητική τομογραφία. Με βάση τις εξετάσεις αυτές, αποφασίζεται η χειρουργική παρέμβαση που ανάλογα με την εντόπιση και το είδος του όγκου, μπορεί να είναι απλή βιοψία, μερική αφαίρεση ή πλήρης αφαίρεση του όγκου και ιστολογική εξέταση του όγκου (βιοψία). Σε ορισμένες εντοπίσεις όπως είναι η εντόπιση στο στέλεχος του εγκεφάλου, η βιοψία συχνά αποφεύγεται και η διάγνωση στηρίζεται στις κλινικές και απεικονιστικές πληροφορίες.

16. Πώς αντιμετωπίζονται οι όγκοι του εγκεφάλου;

Ο αποτελεσματικότερος τρόπος θεραπείας είναι η χειρουργική αφαίρεση του όγκου που όμως δεν είναι πάντοτε εφικτή λόγω της εντόπισης όπως συμβαίνει σε



όγκους που εντοπίζονται στο στέλεχος του εγκεφάλου, στα οπτικά νεύρα κλπ

Η ακτινοθεραπεία χρησιμοποιείται σε ορισμένους όγκους έχοντας υπόψη τις σοβαρές παρενέργειες που προκαλεί στον αναπτυσσόμενο εγκέφαλο του μικρού παιδιού, ενώ η χρήση της χημειοθεραπείας περιορίζεται σε όγκους *υψηλού βαθμού κακοήθειας*, όπως είναι το μυελοβλάστωμα και σε όγκους που *αποκλείεται η χειρουργική παρέμβαση* και όταν η ακτινοθεραπεία *λόγω της ηλικίας του παιδιού αποφεύγεται* όπως συμβαίνει σε γλοιώματα της οπτικής οδού και σε παιδιά ηλικίας μικρότερης των 3 χρόνων

17. Τι είναι το λέμφωμα;

Το λέμφωμα είναι κακοήθης όγκος που από πλευράς συχνότητας στα παιδιά είναι τρίτος στη σειρά μετά την λευχαιμία και τους όγκους του ΚΝΣ. Τα λεμφώματα διακρίνονται στη νόσο Hodgkin και στο μη Hodgkin λέμφωμα.

Τα λεμφώματα είναι όγκοι που προσβάλλουν τους περιφερικούς λεμφαδένες (τράχηλο, μασχάλη κλπ), τον λεμφικό ιστό διαφόρων οργάνων όπως είναι οι αμυγδαλές, οι αδενοειδείς εκβλαστήσεις (κρεατάκια), ο σπλήνας, το έντερο και άλλους λεμφαδένες της περιοχής του θώρακα και της κοιλιάς.

18. Πώς εκδηλώνεται η νόσος Hodgkin και πώς αντιμετωπίζεται;

Στα περισσότερα παιδιά η νόσος εκδηλώνεται με ανώδυνη διόγκωση των τραχηλικών κυρίως λεμφαδένων που συνοδεύεται συχνά και από διόγκωση των αδένων που βρίσκονται στο θώρακα ανάμεσα στους δύο πνεύμονες (αδένες μεσοθωρακίου). Άλλες εντοπίσεις της νόσου είναι ο σπλήνας, οι λεμφαδένες της κοιλιάς και σπανιότερα το ήπαρ, τα οστά και ο μυελός των οστών. Σε ορισμένα παιδιά παρατηρούνται γενικά συμπτώματα όπως πυρετός, απώλεια βάρους, ιδρώτες κλπ. Ο έλεγχος της επέκτασης της νόσου ονομάζεται *σταδιοποίηση* και περιλαμβάνει απεικονιστικές εξετάσεις του τραχήλου, του θώρακα, της κοιλιάς και των οστών καθώς και μελέτη του μυελού των οστών σε ορισμένες περιπτώσεις. Η βιοψία ύποπτου αδένου οδηγεί στη διάγνωση της νόσου και η θεραπεία συνίσταται σε συνδυασμό χημειοθεραπείας και ακτινοθεραπείας των προσβεβλημένων περιοχών. Ακτινοθεραπεία μεγαλύτερου πεδίου επιλέγεται σε παιδιά με γενικευμένα συμπτώματα. Η πρόγνωση της νόσου Hodgkin είναι καλή και τα περισσότερα παιδιά *ιώνται*.



19. Τι είναι το μη Hodgkin λέμφωμα;

Το μη Hodgkin λέμφωμα είναι ο συχνότερος τύπος λεμφώματος κατά την παιδική ηλικία και συνίσταται στη διήθηση λεμφαδένων ή λεμφικού ιστού ορισμένων οργάνων από κακοήθη κύτταρα. Το μη Hodgkin λέμφωμα ταξινομείται ανάλογα με την ιστολογική εικόνα του όγκου, τον ανοσοφαινότυπο και κυτταρογενετική και την εντόπιση του όγκου.

20. Ποιοί είναι οι τύποι και ποιά είναι τα συμπτώματα του μη Hodgkin λεμφώματος;

Ανάλογα με την εντόπιση της νόσου τα παιδιά με μη Hodgkin λέμφωμα εμφανίζουν ορισμένα συμπτώματα.

1. Εντόπιση του λεμφώματος στο **θώρακα** : Η νόσος συνήθως εντοπίζεται στο μεσοθωράκιο δηλαδή στην περιοχή μεταξύ των δύο πνευμόνων και το παιδί εμφανίζει δύσπνοια, βήχα, δυσκολία στην αναπνοή κατά την κατάκλιση, οίδημα (διόγκωση, πρήξιμο) στον τράχηλο και στο πρόσωπο κλπ. Ο τύπος του λεμφώματος στην περιοχή αυτή είναι το *λεμφοβλαστικό λέμφωμα* και είναι συνήθως T-τύπου.

2. **Κοιλιακή** ή άλλη εντόπιση: Το παιδί παραπονείται για πόνο στην κοιλιά και η νόσος εκδηλώνεται με κοιλιακή διόγκωση, τάση προς έμετο και έμετο ή και εικόνα απόφραξης του εντέρου. Σε άλλες περιπτώσεις η νόσος εντοπίζεται στην **κεφαλή** ή στον **τράχηλο** και τα παιδιά εμφανίζουν ορατή διόγκωση και άλλα συμπτώματα όπως είναι αλλαγή της χροιάς της φωνής κλπ. Η νόσος στις περιπτώσεις των εντοπίσεων αυτών ανήκει στην ομάδα των *αδιαφοροποιητών λεμφωμάτων* τα περισσότερα των οποίων ανήκουν στην ομάδα των λεμφωμάτων Burkitt και είναι συνήθως Β-τύπου.
3. Μία τρίτη ομάδα μη Hodgkin λεμφωμάτων λιγότερο συχνή είναι τα **λεμφώματα από μεγάλα κύτταρα** που εντοπίζονται σε **οποιαδήποτε** περιοχή όπως είναι το δέρμα, οι πνεύμονες, η κοιλιά, τα οστά κλπ.

21. Πώς αντιμετωπίζεται αυτή η ομάδα λεμφωμάτων;

Η διάγνωση του μη Hodgkin λεμφώματος γίνεται με την χρησιμοποίηση των λιγότερο επιθετικών παρεμβάσεων. Μειζονες χειρουργικές επεμβάσεις όπως θωρακοτομή και κοιλιακές επεμβάσεις πρέπει να αποφεύγονται κατά το δυνατόν δεδομένου ότι α) όταν υπάρχει μεγάλος όγκος στο μεσοθωράκιο δημιουργείται σοβαρός κίνδυνος κατά τη χορήγηση γενικής αναισθησίας και β) εφόσον γίνει επέμβαση στην κοιλιά επιβάλλεται καθυστέρηση χορήγησης της θεραπείας. Είναι λοιπόν ιδιαίτερα σημαντικό να επιτυγχάνεται διάγνωση μετά κατάλληλη επεξεργασία βιολογικών υγρών όπως είναι το πλευριτικό και το ασκитικό (υγρό της κοιλιακής κοιλότητας) υγρό και εφόσον δεν υπάρχει υγρό η διάγνωση γίνεται με βιοψία περιφερικών αδένων ή βιοψία με λεπτή βελόνα συμπαγούς μάζας υπό απεικονιστική εξέταση.

Θεραπεία εκλογής της νόσου είναι η επιθετική χημειοθεραπεία ο τύπος και η διάρκεια της οποίας εξαρτώνται από τον τύπο του όγκου. Τα λεμφοβλαστικά λεμφώματα αντιμετωπίζονται όπως η ΟΛΛ ενώ τα αδιαφοροποιητά λεμφώματα απαιτούν βραχεία αλλά πολύ επιθετική χημειοθεραπεία η οποία περιλαμβάνει και προφύλαξη του ΚΝΣ. Η πρόγνωση των μη Hodgkin λεμφωμάτων είναι καλή.

22. Ποιοί είναι οι πιο συχνόι κοιλιακοί όγκοι στα παιδιά;

Οι συχνότεροι κοιλιακοί όγκοι στα παιδιά είναι οι όγκοι του νεφρού και οι όγκοι που προέρχονται από τα κύτταρα του συμπαθητικού νευρικού συστήματος.

1. Ο όγκος του νεφρού ονομάζεται **νεφροβλάστωμα** ή όγκος Wilms και συνήθως προσβάλλει παιδιά ηλικίας μικρότερης των 5 χρόνων. Τα παιδιά αυτά εμφανίζουν



διόγκωση στην κοιλιά την οποία συχνά διαπιστώνει η μητέρα, κοιλιακό πόνο, κακοδιαθεσία και σπανιότερα πυρετό και αιματουρία (παρουσία αίματος στα ούρα).

Εφόσον η κλινική και η απεικονιστική εικόνα (υπερηχογράφημα και αξονική τομογραφία κοιλίας) συγκλίνουν προς την διάγνωση του νεφροβλαστώματος, ανάλογα με τον τρόπο θεραπείας δηλαδή το πρωτόκολλο που επιλέγει η θεραπευτική ομάδα, ή προηγείται χημειοθεραπεία και ακολουθεί χειρουργική εξαίρεση

του όγκου που ονομάζεται νεφρεκτομή ή προηγείται νεφρεκτομή και ακολουθεί η χημειοθεραπεία. Μετά την χειρουργική εξαίρεση του όγκου, η θεραπεία που ακολουθεί εξαρτάται από ποικίλους παράγοντες όπως είναι η επέκταση της νόσου μέσα στον νεφρό και στους παρακείμενους ιστούς (πχ αδένες), ο ειδικός ιστολογικός τύπος του νεφροβλάστωματος και η παρουσία ή απουσία μεταστάσεων κυρίως στους πνεύμονες. Σε ορισμένα παιδιά, εκτός από χημειοθεραπεία και νεφρεκτομή, χορηγείται και ακτινοθεραπεία.

Τα παιδιά με νεφροβλάστωμα απαντούν πολύ καλά στην θεραπεία και τα περισσότερα θεραπεύονται πλήρως.

2. Οι όγκοι που προέρχονται από τα κύτταρα του συμπαθητικού νευρικού συστήματος ονομάζονται **νευροβλάστωμα** και εντοπίζονται είτε στο επινεφρίδιο (που είναι ενδοκρινής αδένας και βρίσκεται επάνω από τον δεξιό ή αριστερό νεφρό) ή στα γάγγλια του συμπαθητικού νευρικού συστήματος που βρίσκονται δεξιά ή αριστερά της σπονδυλικής στήλης (παρασπονδυλικά γάγγλια). Εκτός από την κοιλιά, το νευροβλάστωμα μπορεί να εντοπίζεται στο θώρακα, στον τράχηλο κλπ. Η νόσος προσβάλλει παιδιά ηλικίας από την γέννηση μέχρι 5 χρόνων. Παιδιά ηλικίας μεγαλύτερης του ενός χρόνου κατά την διάγνωση συχνά εμφανίζουν μεταστάσεις που συχνότερα εντοπίζονται στα οστά και στον μυελό των οστών. Στα περισσότερα παιδιά διαπιστώνεται στα ούρα η παρουσία ορισμένων ουσιών που ονομάζονται κατεχολαμίνες όπως είναι το VMA των ούρων. Ο έλεγχος της νόσου περιλαμβάνει απεικονιστικές εξετάσεις με υπερηχοτομογράφημα και αξονική τομογραφία κοιλιάς και έλεγχο μεταστάσεων με σπινθηρογράφημα οστών, μυελόγραμμα (λήψη μυελού των οστών) και ειδικό σπινθηρογράφημα ελέγχου του πρωτοπαθούς όγκου και των μεταστάσεων που ονομάζεται MIBG. Η επιλογή της θεραπείας των παιδιών που πάσχουν από νευροβλάστωμα εξαρτάται από την ηλικία του παιδιού και το στάδιο της νόσου. Η συνήθης αγωγή είναι χημειοθεραπεία και χειρουργική εξαίρεση του όγκου. Αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού ή περιφερικών αρχέγονων κυττάρων επιλέγεται υπό ορισμένες προϋποθέσεις. Η πρόγνωση σε παιδιά με μεταστατική νόσο είναι ιδιαίτερα επιφυλακτική σε αντίθεση με την εξαιρετική πρόγνωση στα βρέφη (ηλικία μικρότερη του ενός χρόνου) που ιώνται ακόμη και χωρίς ειδική αγωγή.

23. Τι είδους όγκοι είναι τα σαρκώματα;

Τα σαρκώματα είναι κακοήθεις όγκοι εμβρυϊκής προέλευσης που εντοπίζονται είτε στα μαλακά μόρια και ονομάζονται σαρκώματα μαλακών μορίων ή στα οστά. Τα

σαρκώματα των μαλακών μορίων διακρίνονται σε ραβδομυοσάρκωμα και σε μη ραβδο-σαρκώματα μαλακών μορίων. Η δεύτερη ομάδα είναι συχνότερη σε μεγαλύτερα παιδιά και εφήβους και ονομάζονται ανάλογα με τον ιστό προέλευσης: λιποσάρκωμα (από λιπώδη ιστό), λειομυοσάρκωμα (από τους λείους μυς), ινοσάρκωμα (από τον ινώδη ιστό), συνοβιοσάρκωμα (από το συνόβιο) κλπ. Η αποτελεσματικότερη θεραπεία για αυτή την ομάδα των όγκων είναι η πλήρης χειρουργική αφαίρεση.

24. Τι είναι το ραβδομυοσάρκωμα;

Το ραβδομυοσάρκωμα είναι όγκος μαλακών μορίων του οποίου τα κύτταρα προσομοιάζουν με τα κύτταρα των γραμμωτών μυών του εμβρύου. Τα κλινικά συμπτώματα με τα οποία εμφανίζεται το παιδί σχετίζονται με την εντόπιση της νόσου κατά την διάγνωση. Παιδιά με όγκο της περιοχής της **κεφαλής** και του **τραχήλου** που είναι και η συχνότερη εντόπιση, εμφανίζουν διόγκωση κόγχου, παρεϊάς, τραχήλου ή παραπονούνται για ρινική συμφόρηση (μπούκωμα) ή απόφραξη και σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να εμφανίσουν νευρολογικά συμπτώματα όπως είναι διπλωπία (διπλή όραση), στραβισμός, ή άλλες παραλύσεις νεύρων. Οι όγκοι στις περιπτώσεις αυτές ονομάζονται *παραμηνιγγικοί*. Παιδιά με εντόπιση στο **ουρογεννητικό σύστημα** ή στην **κοιλιά** εμφανίζουν διόγκωση στην περιοχή, πόνο, διαταραχές ούρησης, δυσκοιλιότητα κλπ Τέλος παιδιά με όγκο στην περιοχή του **θωρακικού** τοιχώματος ή των **άκρων**, που αποτελούν σπάνιες εντοπίσεις, εμφανίζουν αντίστοιχα διόγκωση με ή χωρίς πόνο. Η πρόγνωση της νόσου εξαρτάται από την εντόπιση, την επέκταση (στάδιο) και τον ειδικό ιστολογικό υπότυπο. Έτσι όγκοι της περιοχής της κεφαλής και του τραχήλου έχουν την καλύτερη πρόγνωση με εξαίρεση τους παραμηνιγγικούς. Επίσης όγκοι με εμβρυϊκή ιστολογική μορφή έχουν καλύτερη πρόγνωση σε αντίθεση με την ιστολογική μορφή που ονομάζεται κυψελιδικό ραβδομυοσάρκωμα.

25. Πώς αντιμετωπίζεται το ραβδομυοσάρκωμα;

Το ραβδομυοσάρκωμα όπως και οι άλλοι όγκοι της παιδικής ηλικίας, είναι όγκος του οποίου η αντιμετώπιση απαιτεί την συνεργασία ομάδας ειδικών όπως είναι ο παιδίατρος ογκολόγος, ο παιδοχειρουργός, ο παθολογοανατόμος (ο γιατρός που «διαβάζει» τις βιοψίες), ο ακτινολόγος και σε ορισμένες περιπτώσεις ο ακτινοθεραπευτής. Η χημειοθεραπεία είναι η αρχική θεραπεία εκλογής και στη συνέχεια ακολουθεί η χειρουργική εξαίρεση του όγκου. Ακτινοθεραπεία χορηγείται σε ανεγχείρητους όγκους, σε παραμηνιγγικές εντοπίσεις και στην ιστολογική υποομάδα του κυψελιδικού ραβδομυοσάρκωματος.

26. Ποιοί όγκοι προσβάλλουν τα οστά;

Οι συχνότεροι τύποι κακοήθων όγκων που προσβάλλουν τα οστά στα παιδιά είναι το οστεοσάρκωμα και το σάρκωμα Ewing.



Το **σάρκωμα Ewing** είναι όγκος των εφήβων και των νεαρών ενηλίκων αλλά προσβάλλει και μικρότερα παιδιά. Τα αγόρια προσβάλλονται συχνότερα από τα κορίτσια και η νόσος εντοπίζεται συχνότερα στα οστά της πυέλου (λεκάνης), του θώρακα και του μηρού και λιγότερο συχνά στα άλλα οστά. Τα παιδιά εμφανίζουν πόνο στην περιοχή της εντόπισης, τοπικό οίδημα (πρήξιμο) και δυσλειτουργία του οστού καθώς και πυρετό. Οι μεταστάσεις της νόσου εντοπίζονται συχνότερα στον θώρακα και λιγότερο συχνά σε άλλα οστά. Η νόσος ελέγχεται με απλή ακτινογραφία, αξονική και μαγνητική τομογραφία της προσβεβλημένης περιοχής και με αξονική τομογραφία θώρακα και σπινθηρογράφημα οστών. Η διάγνωση γίνεται με λήψη βιοψίας και η θεραπεία περιλαμβάνει χημειοθεραπεία και ακολουθεί χειρουργική εξαίρεση του όγκου. Σε ορισμένες περιπτώσεις χορηγείται και ακτινοθεραπεία όπως σε περιπτώσεις υπολειπόμενου όγκου ή σε περιπτώσεις που το ποσοστό νέκρωσης του όγκου από την χημειοθεραπεία δεν είναι ικανοποιητικό.

Το **οστεοσάρκωμα** είναι όγκος των εφήβων 10-20 χρόνων και τα αγόρια προσβάλλονται συχνότερα από τα κορίτσια. Η νόσος προσβάλλει συχνότερα οστά γύρω από την άρθρωση του γόνατος και εκδηλώνεται με πόνο, διόγκωση, ενώ πυρετός συνήθως δεν παρατηρείται. Ο έλεγχος και η διάγνωση γίνονται όπως στο σάρκωμα Ewing και οι μεταστάσεις γίνονται συχνότερα στον πνεύμονα. Η θεραπεία είναι προεγχειρητική χημειοθεραπεία (διαφορετική από την χορηγούμενη στο σάρκωμα Ewing) ακολουθούμενη από χειρουργική εξαίρεση του όγκου. Το ποσοστό νέκρωσης είναι και στο οστεοσάρκωμα ιδιαίτερης προγνωστικής σημασίας. Η ακτινοθεραπεία δεν είναι αποτελεσματική στο οστεοσάρκωμα.

Αξίζει να σημειωθεί ότι ριζικές χειρουργικές επεμβάσεις όπως είναι ο ακρωτηριασμός αποφεύγονται και στους δύο τύπους όγκου αλλά γίνεται προσπάθεια αντικατάστασης του πάσχοντος τμήματος από τεχνητό υλικό που ονομάζεται ενδοπρόθεση.

27. Υπάρχουν όγκοι ήπατος στα παιδιά;

Στα παιδιά εντόπιση όγκων στο ήπαρ (σुकώτι) παρατηρείται σπάνια. Οι όγκοι μπορεί να είναι καλοήθεις ή κακοήθεις και από τους κακοήθεις συχνότερο είναι το *ηπατοβλάστωμα* και ακολουθεί το *ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα* που παρατηρείται συχνότερα στους ενήλικες. Τα συμπτώματα του παιδιού με ηπατικό όγκο είναι διόγκωση της κοιλιάς και πόνος δεξιά. Το ηπατοβλάστωμα είναι όγκος που παρατηρείται σε μικρά παιδιά των οποίων η γενική κατάσταση μπορεί να επηρεαστεί από τον όγκο και να εμφανίσουν πυρετό, ανορεξία, απώλεια βάρους, ίκτερο (χρυσή). Οι απεικονιστικές εξετάσεις (υπερηχογράφημα, αξονική τομογραφία) δείχνουν όγκο

στον αριστερό, δεξιό ή και στους δύο λοβούς του ήπατος. Στις περιπτώσεις αυτές παρουσία υψηλής τιμής στο αίμα μιάς ουσίας που ονομάζεται άλφα - φετοπρωτεΐνη επιβεβαιώνει την διάγνωση. Η ουσία αυτή είναι μία πρωτεΐνη που παράγεται από τα κύτταρα του **εμβρυϊκού** ήπατος και από κύτταρα του λεκιθικού ασκού στο **έμβρυο** (έμβρυο=fetus) και η παραγωγή της σταματά μετά την γέννηση οπότε οι τιμές της σταδιακά μειώνονται. Αυξημένα επίπεδα άλφα-φετοπρωτεΐνης ανευρίσκονται σε όγκους ήπατος και σε όγκους από αρχέγονα γεννητικά κύτταρα. Η παρουσία υψηλών τιμών της ουσίας αυτής, επιτρέπει την αντιμετώπιση του όγκου χωρίς να προηγηθεί βιοψία εκτός από ορισμένες περιπτώσεις πχ σε βρέφη μικρότερα των 6 μηνών. Η νόσος αντιμετωπίζεται με την χορήγηση προεγχειρητικής θεραπείας και ακολουθεί η χειρουργική εξαίρεση του όγκου. Όγκοι που απαντούν στη χημειοθεραπεία εμφανίζουν σταδιακή μείωση της τιμής της άλφα-φετοπρωτεΐνης που αποτελεί αξιόπιστο δείκτη παρακολούθησης του όγκου έτσι που επί εμφάνισης υποτροπής η τιμή αυξάνεται εκ νέου. Το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα είναι πιο επιθετικός όγκος και παρατηρείται σε μεγαλύτερα παιδιά.

28. Ποιοί είναι οι όγκοι από αρχέγονα γεννητικά κύτταρα;

Οι όγκοι από αρχέγονα γεννητικά κύτταρα (ΑΓΚ) είναι σπάνιοι όγκοι της παιδικής ηλικίας που προέρχονται από κύτταρα του φυσιολογικού εμβρύου που ονομάζονται γεννητικά κύτταρα. Τα κύτταρα αυτά κατά την εμβρυϊκή ζωή «μεταναστεύουν» και δημιουργούν τους όρχεις ή τις ωθήκες ή εντοπίζονται στη μέση γραμμή του σώματος. Οι όγκοι που δημιουργούνται εντοπίζονται στους **όρχεις** ή στις **ωθήκες** και στη μέση γραμμή. Στη μέση γραμμή οι όγκοι εντοπίζονται στην οπίσθια περιοχή της κοιλιάς όπως είναι η **ιεροκοκκυγική** περιοχή, η περιοχή μεταξύ των δύο πνευμόνων στο θώρακα (**μεσοθωράκιο**), και η περιοχή του εγκεφάλου που ονομάζεται **επίφυση**. Τα συμπτώματα εξαρτώνται από την εντόπιση του όγκου. Όγκοι στον όρχι προβάλλουν με ανώδυνη διόγκωση, όγκοι στην ωθήκη με κοιλιακό πόνο και διόγκωση, όγκοι στο μεσοθωράκιο με βήχα και δύσπνοια (ή αποτελούν τυχαίο εύρημα σε ακτινογραφία θώρακα), όγκοι στην ιεροκοκκυγική περιοχή με ορατή και ψηλαφητή μάζα (μερικές φορές διαπιστώνεται κατά την διάρκεια της εγκυμοσύνης σε υπερηχογράφημα), όγκοι στην επίφυση με συμπτώματα από το νευρικό σύστημα. Η άλφα-φετοπρωτεΐνη είναι πολύ αξιόπιστος δείκτης όπως και στους όγκους ήπατος. Μία επιπλέον ουσία ελέγχεται στο αίμα των παιδιών με όγκους από ΑΓΚ η βήτα χοριακή γοναδοτροπίνη που προέρχεται από τον πλακούντα. Η θεραπεία εξαρτάται από την εντόπιση του όγκου, την ηλικία του παιδιού, την παρουσία ή όχι των δύο ουσιών που προαναφέρθηκαν, τον ιστολογικό τύπο του όγκου, την παρουσία ή

όχι μεταστάσεων και την δυνατότητα χειρουργικής εξαίρεσης του όγκου. Η χημειοθεραπεία και η χειρουργική εξαίρεση είναι θεραπεία εκλογής. Στην κατηγορία των όγκων αυτών ανήκει και η ομάδα των καλοήθων τερατωμάτων που αντιμετωπίζονται χειρουργικά.

29. Τι όγκος είναι το ρετινοβλάστωμα;

Το ρετινοβλάστωμα είναι κακοήθους όγκος στο μάτι που αναπτύσσεται στον αμφιβληστροειδή και παρατηρείται αποκλειστικά στα παιδιά. Ο όγκος αυτός είναι δυνατόν να διαπιστωθεί σε περισσότερα από ένα μέλη της ίδιας οικογένειας και



επομένως στην ανάπτυξη του συμμετέχει η κληρονομικότητα. Ο κληρονομικός τύπος του όγκου συνήθως προσβάλλει και τα δύο μάτια και η νόσος εμφανίζεται νωρίτερα. Το παιδί με ρετινοβλάστωμα μπορεί να εμφανίζει λευκοκορία (δηλαδή λευκό μάτι που ονομάζεται και αντανακλαστικό της γάτας στο σκοτάδι), στραβισμό ή κόκκινο μάτι. Τα μάτια του παιδιού πρέπει να εξετασθούν υπό γενική αναισθησία και να εκτιμηθεί η έκταση του όγκου στο πάσχον και η εικόνα του άλλου ματιού. Η επέκταση έξω από τον βολβό του ματιού ελέγχεται με εξέταση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού και του μυελού των οστών. Η έκταση του όγκου καθορίζει την αγωγή που θα επιλεγεί. Η εξόρυξη και αντικατάσταση από οφθαλμική πρόθεση μπορεί να είναι η επιλεγόμενη θεραπεία. Άλλοι τύποι θεραπείας είναι η χημειοθεραπεία και τοπικά η ακτινοθεραπεία, η κρυοθεραπεία, η χρησιμοποίηση Λέιζερ κλπ. Πρέπει να σημειωθεί ότι απαιτείται οφθαλμολογική εξέταση των αδελφών του παιδιού.

30. Τι είδος νόσου είναι η ιστιοκύτωση Langerhans;

Η ιστιοκύτωση Langerhans που στο παρελθόν είχε την ονομασία ιστιοκύτωση Χ, είναι νόσος που χαρακτηρίζεται από άθροιση κυττάρων που ονομάζονται δενδριτικά σε διάφορους ιστούς ή όργανα και είναι μάλλον αντιδραστική διαδικασία παρά κακοήθους νόσος. Η νόσος αυτή είναι δυνατόν να προσβάλλει κάθε όργανο σε μονήρη ή πολλαπλές εντοπίσεις. Συχνότερα η νόσος εντοπίζεται στο δέρμα, τα οστά, τους βλεννογόνους, το ήπαρ, τον σπλήνα, τους λεμφαδένες και λιγότερο συχνά τους πνεύμονες, τον μυελό των οστών και τον εγκέφαλο. Όταν η νόσος εντοπίζεται στα οστά, τα

παιδιά παραπονούνται για πόνο ή έχουν διόγκωση στην περιοχή. Στην περίπτωση συμμετοχής των οστών του κρανίου μπορεί να υπάρχει έκκριμα από τα αυτιά και διόγκωση του οφθαλμικού κόγχου. Όταν προσβάλλεται το δέρμα, η εικόνα που εμφανίζει μοιάζει με την ακμή και παρατηρείται δερματίτιδα με έλκη ειδικότερα όταν αφορά περιοχές που υγραίνονται όπως είναι η μασχάλη και η βουβωνική περιοχή (περιοχή της πάνας). Επίσης μπορεί να παρατηρηθεί διόγκωση των λεμφαδένων που είναι ανώδυνοι. Γενικά συμπτώματα μπορεί να υπάρχουν και είναι πυρετός, αδυναμία, απώλεια βάρους κλπ. Μία ιδιαίτερη εκδήλωση της νόσου είναι η εμφάνιση του ονομαζόμενου *άποιου διαβήτη* τα συμπτώματα του οποίου είναι δίψα, αυξημένη πρόσληψη νερού, συχνή και αυξημένη διούρηση και η θεραπεία συνίσταται στην δια βίου χορήγηση της ελλείπουσας αντιδιουρητικής ορμόνης. Η θεραπεία της ιστιοκύτωσης Langerhans είναι κυρίως χημειοθεραπεία. Η πρόγνωση εξαρτάται από ποικίλους παράγοντες όπως είναι η ηλικία του παιδιού, ο αριθμός των οργάνων που έχουν προσβληθεί, το είδος των οργάνων και η δυσλειτουργία τους (πχ αναιμία, ελαττωμένος αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων, διαταραγμένη ηπατική λειτουργία).

Η νόσος εμφανίζει υφέσεις και εξάρσεις ιδιαίτερα στις οστικές και λεμφαδενικές εντοπίσεις που δεν επηρεάζουν αρνητικά την πρόγνωση και απαντούν σε νέα θεραπευτική προσπάθεια. Αντίθετα βρέφη και πολύ μικρά παιδιά που εμφανίζουν δυσλειτουργία οργάνων έχουν επιφυλακτική πρόγνωση.



31. Ποιό είναι το τελικό συμπέρασμα για τον καρκίνο στα παιδιά

Ο καρκίνος στα παιδιά είναι πολύ σπάνια νόσος με ποικίλες κλινικές εκδηλώσεις. Εάν υπάρχει υποψία ύπαρξης καρκίνου στο παιδί, τότε η διάγνωση γίνεται χωρίς καθυστέρηση και τα περισσότερα παιδιά αντιμετωπίζονται επιτυχώς. Παιδιά με καρκίνο πρέπει να παραπέμπονται σε ειδικά οργανωμένα παιδιατρικά ογκολογικά τμήματα και να αντιμετωπίζονται από ειδικά εκπαιδευμένους παιδίατρους και ευαισθητοποιημένο και έμπειρο νοσηλευτικό προσωπικό, ψυχολόγο, κοινωνικό λειτουργό που συνεργάζονται με σκοπό την προσφορά της άριστης ιατρικής και ψυχοκοινωνικής φροντίδας όχι μόνο στο άρρωστο παιδί αλλά και σε ολόκληρη την οικογένεια. Η φροντίδα αυτή προσφέρεται όχι μόνο κατά την διάρκεια της θεραπείας αλλά και μετά την συμπλήρωση της θεραπείας και την επίτευξη του στόχου που είναι η ίαση του παιδιού δηλαδή στην περίοδο της προσπάθειας του παιδιού για επανένταξη.

Για τα παιδιά που ιάθηκαν από καρκίνο απαιτείται μακρά παρακολούθηση προς έλεγχο των απώτερων συνεπειών συχνότερες από τις οποίες είναι τοξικότητα από τους ενδοκρινείς αδένες (θυρεοειδής, όρχεις, ωοθήκες), την καρδιά, τον σκελετό και το νευρικό σύστημα. Νέος (δεύτερος) καρκίνος είναι δυνατόν σπάνια να εκδηλωθεί σε παιδιά που έχουν ιαθεί

Με την σύγχρονη θεραπευτική αγωγή 2 στα 3 παιδιά που πάσχουν από καρκίνο αποθεραπεύονται δηλαδή ιώνται από την νόσο. Επίσης σήμερα 1 σε κάθε 570 νεαρά άτομα ηλικίας 25-35 χρόνων είχε νοσήσει κατά την παιδική του ηλικία από καρκίνο και έχει ιαθεί.

