

Часть I

**ОБЩИЕ ВОПРОСЫ
ОНКОЛОГИИ ДЕТСКОГО
ВОЗРАСТА**

Глава 1

ОРГАНИЗАЦИЯ ОНКОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ В РОССИИ

Нет ни одной области практической медицины, которая за столь короткий срок достигла таких результатов, как детская онкология. В настоящее время в среднем (с учетом всех стадий, на которых поступает к специалистам больной с опухолью) удается спасти до 70% детей со злокачественными новообразованиями (ЗН) (Дурнов Л.А., 2002).

Организация онкологической помощи детям началась в России с 1966 г. (еще в СССР). Были организованы детские онкологические отделения в Москве и Санкт-Петербурге, а затем и в ряде других городов России. К 1994 г. в стране насчитывали 15 детских онкологических отделений, а там, где они отсутствовали, стали появляться территориальные онкологические диспансеры, а также гематологические, нейрохирургические и урологические подразделения учреждений общей лечебной сети. К этому времени в России были развернуты финансируемые Министерством здравоохранения РФ койки для детей со ЗН — 0,25 на 10 тыс. детского населения.

Для онкологической помощи взрослым в каждой области имеются областные, а во многих городах — городские онкологические диспансеры, однако, как правило, квалифицированную помощь детям с опухолями в них не оказывают. В регионах, где отсутствуют специализированные детские онкологические отделения и кабинеты, помощь детям со ЗН оказывают различные специалисты, далеко не всегда имеющие достаточные знания в области детской онкологии.

Относительная редкость ЗН у детей (по сравнению с взрослыми дети болевают в 10 раз реже) вносит существенные коррективы в организацию онкологической помощи детям.

В регионах, где учетом детей занимаются специализированные детские онкологические кабинеты (или, как в Москве, детский диспансер), он значительно более полный. К сожалению, до настоящего времени количество таких кабинетов недостаточно, поэтому учет осуществляют

областные и городские онкологические диспансеры, при этом недоучет составляет до 50% больных.

Многие общие педиатрические и специализированные стационары не оформляют и не направляют документацию для первичной регистрации больных детей в онкологические диспансеры, а также информацию о состоянии здоровья ребенка. Именно поэтому существуют достаточно значительные расхождения по показателям заболеваемости и смертности в регионах, где четко функционирует онкопедиатрическая служба, и в регионах, где таковая отсутствует.

В большинстве регионов России на 100 вновь выявленных больных детей приходится 44–54 умерших. В некоторых регионах страны этот показатель приближается к 100.

Внедрение в детскую онкологию достижений диагностики и лечения, а также накопление опыта позволили значительно улучшить результаты лечения. Все больше детей становятся практически здоровыми, поэтому все больший контингент детей должен находиться под диспансерным наблюдением. Сроки активного наблюдения, комплексного контрольного обследования и проведение при необходимости противорецидивного лечения зависят от характера и течения опухолевого процесса. Так, при солидных опухолях противоопухолевая терапия обычно продолжается 2 года, при злокачественных лимфомах — 3 года, при лейкозах — 5 лет (эти сроки условны и могут меняться в связи с изменениями схем лечения). В эти периоды больного осматривают через 1,5–2 мес.

От правильно организованной онкологической помощи зависят результаты лечения детей со ЗН. Это особенно видно при сопоставлении результатов лечения в различных стадиях опухолевого процесса (табл. 1.1).

Снижение запущенных стадий ЗН в детском возрасте, что непосредственно связано с организацией онкологической помощи детям, позволит значительно улучшить результаты лечения.

Среди педиатров и родителей нередко бытует мнение, что злокачественные опухоли у новорожденных и грудных детей практически не встречаются, что приводит к поздней диагностике заболевания. Существует и другое мнение, что ЗН у детей — фатальные заболевания. Отсутствие онкологической настороженности у врача и родителей нередко приводит к драматическим последствиям.

На сегодняшний день в России имеется целый ряд проблем, касающихся эпидемиологии и диагностики ЗН у детей первого года жизни.

Таблица 1.1. Результаты лечения опухолей у детей в зависимости от стадии заболевания (Ожегов А.М., 2010)

Новообразование	Выздоровление, %	
	начальные стадии	далеко зашедшие стадии
Острый лимфобластный лейкоз	80	18
Лимфогранулематоз	95	32
Неходжкинские лимфомы	75	14
Нефробластома	90	25
Остеогенная саркома	70	6
Саркома Юинга	65	7
Рабдомиосаркома	59	8

Популяционные исследования по оценке уровней заболеваемости ЗН, смертности и выживаемости в РФ практически не проводят, а на основании данных официальной статистики невозможно достоверно установить эпидемиологические показатели (Качанов Д.Ю., 2010).

По данным различных авторов, показатель заболеваемости всеми видами ЗН у детей в возрасте 0–14 лет составляет 13–16 на 100 тыс. детского населения.

Во всем мире наблюдают медленный, но неуклонный рост ЗН у детей, который обусловлен ростом опухолей центральной нервной системы (ЦНС) и лимфом. По данным Института медицинской статистики и документации (Германия), показатель заболеваемости ЗН вырос за 12 лет с 10 до 14,6 на 100 тыс. детей. В Удмуртской Республике данный показатель за 16 лет (1991–2007 гг.) увеличился с 11,9 до 15,2 на 100 тыс. детей. Данные автоматизированной системы учета ЗН у детей в Европе (ACCIS) свидетельствуют о том, что за период 1978–1997 гг. наибольший погодовой прирост показателя заболеваемости ЗН отмечен у детей первого года жизни (2,1%), тогда как в других возрастных группах погодовой прирост аналогичного показателя составлял 0,8–1,3%.

В большинстве развитых стран Запада максимальный показатель заболеваемости всеми видами ЗН регистрируют у детей первого года жизни. Так, данный показатель в США (SEER, Cancer Statistics Review, 1975–2005) составляет 22,3, а в Германии — 24,8 на 100 тыс. детей грудного возраста (German Childhood cancer registry, 2005). На долю пациентов первого года жизни приходится около 10% всех случаев ЗН у детей до 14 лет. В развивающихся странах и странах Восточной Европы показатель заболеваемости

ЗН у детей первого года жизни ниже, чем в развитых странах, а пик заболеваемости отмечают у детей в возрасте 1–4 лет.

По данным В.Г. Полякова (2012), за последние 10 лет распространенность онкологических заболеваний в России составила 9,5–13 на 100 тыс. детского населения, что в принципе соответствует данным европейских стран и США. За последние 10 лет среднее число ежегодно регистрируемых детей со злокачественными опухолями в России увеличилось на 20% и достигло 6,45 тыс.

Структура опухолей у детей представляет собой как бы обратную картину заболеваемости новообразованиями взрослых. Рак у детей, в отличие от взрослых, встречаются не чаще чем в 5–6% наблюдений. Около половины всех опухолей у детей до 15 лет составляют гемобластозы (лейкозы, лимфомы). Значительный удельный вес приходится на опухоли ЦНС. Третье место по частоте занимают новообразования забрюшинного пространства (нефро- и нейробластомы). Такая структура заболеваемости детскими опухолями описана во всех странах мира.

Имеются возрастные особенности заболеваемости детей ЗН. У подростков 15–19 лет в структуре заболеваемости гемобластозами уменьшается доля острых лейкозов и значительно возрастает доля лимфом. У детей первого года жизни лейкозы не превышают 10–20%, а эмбриональные солидные опухоли составляют до 85%, среди которых преобладает нейробластома.

Лидирующее место в структуре заболеваемости ЗН детей первого года жизни в развитых странах занимает нейробластома (около 30% всех случаев заболевания), затем следуют опухоли ЦНС, лейкозы, опухоли почек и ретинобластома. К редко встречаемым ЗН у детей первого года жизни относят опухоли костей, злокачественные эпителиальные опухоли, лимфомы. Показатель заболеваемости ЗН у детей в неонатальном периоде составляет 1,88–3,65 на 100 тыс. рожденных живыми. В 40% случаев опухоль может быть выявлена уже при рождении. Структура заболеваемости ЗН у новорожденных детей имеет ряд особенностей. Доля нейробластомы в данном возрастном периоде увеличивается до 50%, далее следуют врожденный лейкоз, опухоли почек и рабдомиосаркома. У части больных, умерших в грудном возрасте от причин, не связанных с опухолевым процессом, ЗН может быть случайной находкой при проведении аутопсии (табл. 1.2).

Особого внимания заслуживает пренатальная диагностика ЗН. Широкое распространение и доступность ультразвукового исследования (УЗИ) привели к тому, что все более возрастающее число

Таблица 1.2. Структура заболеваемости детей злокачественными новообразованиями в зависимости от возраста, % (Kaatsch P. et al., 2008)

Злокачественные новообразования	Возраст детей	
	1–14 лет	до 1 года
Лейкозы	36,1	16,6
Опухоли ЦНС	22,9	15,3
Лимфомы	13,0	1,3
Саркомы мягких тканей	6,3	5,7
Опухоли почек	5,3	8,8
Нейробластома	5,1	32,3
Опухоли костей	4,9	0,3
Герминогенные опухоли	2,6	7,7
Ретинобластома	1,2	8,7
Опухоли печени	0,9	2,8
Другие опухоли	1,7	0,5

случаев опухолей выявляют пренатально. По данным различных авторов, большинство опухолей, диагностируемых пренатально с помощью УЗИ, являются доброкачественными.

Злокачественные опухоли у детей первого года жизни имеют определенные особенности, а именно:

- ▶ встречаются преимущественно эмбриональные (нейробластома, ретинобластома, нефробластома, эмбриональная рабдомиосаркома, гепатобластома);
- ▶ часто имеют дизонтогенетическое происхождение;
- ▶ у детей до года в 80–90% имеют врожденный характер;
- ▶ часто сочетаются с пороками развития;
- ▶ имеют высокий пролиферативный индекс клеток;
- ▶ ряд опухолей способны к дифференцировке и спонтанной регрессии.

Своевременное распознавание опухолевого заболевания во многом зависит от раннего обращения родителей ребенка к врачу, а также от постоянной онкологической настороженности врача. При этом сохраняется общепринятая установка, требующая при обследовании ребенка искать, а не исключать злокачественную опухоль во всех случаях затрудненной диагностики.

Раннее появление родителей у врача во многом определяют знания проблем здоровья ребенка в различные возрастные периоды. При этом

родители должны помнить, что у детей могут развиваться злокачественные опухоли, которые полностью излечивают при своевременном обращении к педиатру.

Можно определенно сказать, что ранний диагноз ЗН у ребенка прямо связан с уровнем знаний населения о здоровье ребенка и возможных его изменениях. Именно поэтому так важна постоянная разъяснительная работа среди населения.

Большую ответственность за быстрое и точное установление диагноза несет врач, к которому впервые обращаются родители, обеспокоенные состоянием здоровья их ребенка. Педиатр, увидев или пропальпировав у ребенка увеличенные лимфатические узлы, образование в брюшной полости и другие необычные изменения, должен подумать о наличии злокачественной опухоли и уделить должное внимание проверке этой версии с привлечением других специалистов (гематолога, онколога и др.). Только после тщательного клинического и инструментального обследования можно отказаться или подтвердить вышеуказанное предположение о диагнозе.

Структура онкопедиатрической службы.

► Общая или специализированная неонкологическая педиатрическая служба.

- **Педиатрическое поликлиническое отделение** (установочный диагноз, общее педиатрическое обследование, госпитализация).
- **Неонкологический педиатрический** (или специализированный — гематологический, хирургический, урологический, ортопедо-травматологический, офтальмологический и др.) **стационар** [стационарное дообследование с установлением диагноза с консультацией онкопедиатра, перевод в детское онкологическое отделение, а при его отсутствии — в онкологический диспансер; проведение профилактических или поддерживающих курсов химиотерапии (ХТ) по рекомендации детского онколога].

► Специализированная онкопедиатрическая служба.

- **Поликлиническое онкопедиатрическое отделение (кабинет)** (организационно-методическая работа с получением достоверных статистических данных о заболеваемости и смертности детей с онкологической патологией, ее структуре, частоте и причинах поздней диагностики новообразований; диагностический и дифференциально-диагностический процесс; амбулаторная специальная терапия; диспансерное наблюдение; комплексная реабилитация).

- **Специализированный онкопедиатрический стационар (педиатрический)** (комплексное обследование с установлением вида и распространенности опухолевого процесса; проведение программной комплексной терапии; организационно-методическая работа в прикрепленном регионе; комплексная реабилитация; диспансерное наблюдение).

Заключение. Перечисленные звенья онкопедиатрической службы существуют в полном или частичном составе практически во всех регионах России, однако необходимы их тесная связь и преемственность для того, чтобы они функционировали как единое целое в онкопедиатрической службе региона. Только при выполнении этих условий возможно осуществление главной задачи — своевременной диагностики ЗН с последующим адекватным лечением больного ребенка. К сожалению, почти у 50% детей ЗН распознают в распространенной стадии процесса, что требует не только более тяжелого и сложного лечения, но и ухудшает прогноз заболевания.